

# **НОВорожденный Ребенок**

## **ОСНОВЫ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ И РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И КОРРЕКЦИИ ЕГО НАРУШЕНИЙ**

*Руководство для врачей*

Под редакцией Н. Л. Черной, В. В. Шилкина

*Рекомендовано Учебно-методическим объединением  
по медицинскому и фармацевтическому образованию вузов РФ  
для системы послевузовского образования врачей*

Санкт-Петербург  
СпецЛит  
2009

Рецензенты:

*Баженов Дмитрий Васильевич* — член-корреспондент РАМН, профессор, доктор медицинских наук, заведующий кафедрой анатомии человека Тверской государственной медицинской академии

*Рывкин Аркадий Исаакович* — профессор, доктор медицинских наук, заслуженный деятель науки РФ, заведующий кафедрой педиатрии факультета дополнительного профессионального послевузовского образования Ивановской государственной медицинской академии

**Новорожденный ребенок. Основы оценки состояния**  
**Н75 здоровья и рекомендации по профилактике и коррекции**  
**его нарушений** : руководство для врачей / под ред. Н. Л. Черной, В. В. Шилкина. — СПб. : СпецЛит, 2009. — 352 с.  
ISBN 978-5-299-00386-4

Руководство содержит основные сведения о развитии ребенка на самых ранних этапах онтогенеза, включая внутриутробный период. Представленные теоретические данные об основах роста и развития ребенка, анатомо-физиологических особенностях новорожденного ориентируют врача на своевременное выявление факторов, предрасполагающих к развитию отклонений в здоровье ребенка, и на управление процессом саногенеза в один из критических периодов жизни человека. В руководстве изложены современные рекомендации по диспансеризации новорожденного, алгоритм действий врача первичного звена здравоохранения при выявлении разнообразных функциональных отклонений и заболеваний, лечебная тактика на догоспитальном этапе оказания помощи новорожденному.

Руководство предназначено для участковых педиатров и врачей общей практики.

**УДК 616-053. 31.-084**

**Авторский коллектив** — сотрудники Государственного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Ярославская государственная медицинская академия Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию» (ГОУ ВПО ЯГМА Росздрава):

*Гансбургский Андрей Николаевич* — доктор медицинских наук, профессор кафедры гистологии, цитологии и эмбриологии;

*Дашигев Валериан Валерианович* — доктор медицинских наук, профессор кафедры факультетской педиатрии с пропедевтикой детских болезней;

*Ершиков Сергей Михайлович* — кандидат медицинских наук, доцент кафедры биологической и биоорганической химии;

*Майден Ирина Владимировна* — кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской педиатрии с пропедевтикой детских болезней;

*Маскова Галина Станиславовна* — кандидат медицинских наук, доцент кафедры поликлинической педиатрии;

*Николаева Татьяна Никитишна* — доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой факультетской педиатрии с пропедевтикой детских болезней;

*Павлов Алексей Владимирович* — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой гистологии, цитологии и эмбриологии;

*Панзенко Константин Иванович* — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой патологической анатомии;

*Строева Лариса Емельяновна* — кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии факультета последипломного образования;

*Телушкин Павел Константинович* — кандидат медицинских наук, доцент кафедры биологической и биоорганической химии;

*Филимонов Владимир Иванович* — доктор медицинских наук, профессор кафедры анатомии человека;

*Черная Наталия Леонидовна* — доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой поликлинической педиатрии;

*Шилкин Валентин Викторович* — доктор медицинских наук, профессор, заслуженный деятель науки РФ, заведующий кафедрой анатомии человека

# Оглавление

Введение . . . . .	6
Основные понятия и терминология . . . . .	8
<b>Глава 1. Прегравидарный и антенатальный периоды развития человека . . . . .</b>	<b>10</b>
1.1. Периконцепционная (прегравидарная) профилактика отклонений в состоянии здоровья ребенка . . . . .	10
1.2. Этапы внутриутробного развития плода . . . . .	12
1.3. Факторы риска повреждения плода . . . . .	16
1.4. Пренатальная диагностика и оценка состояния плода . . . . .	20
1.5. Педиатрические аспекты дородовой охраны здоровья ребенка (дородовый педиатрический патронаж) . . . . .	32
<b>Глава 2. Физиология и патология перинатального периода . . . . .</b>	<b>49</b>
2.1. Родовой стресс, интранатальный риск для плода . . . . .	49
2.2. Недоношенный ребенок . . . . .	52
2.3. Переношенный ребенок . . . . .	53
2.4. Задержка внутриутробного роста и развития плода . . . . .	53
2.5. Внутриутробная гипоксия плода . . . . .	55
2.6. Интранатальные повреждения гипоксического генеза . . . . .	56
2.7. Родовая травма . . . . .	57
2.8. Болезни легких перинатального периода . . . . .	59
2.9. Внутриутробные инфекции . . . . .	61
2.10. Геморрагическая болезнь плода и новорожденного . . . . .	65
2.11. Врожденные пороки развития . . . . .	65
2.12. Другие патологические состояния перинатального периода . . . . .	72
<b>Глава 3. Постнатальная адаптация, метаболические проблемы новорожденного . . . . .</b>	<b>73</b>
3.1. Нарушения постнатальной адаптации . . . . .	74
3.2. Врожденные нарушения метаболизма . . . . .	90
<b>Глава 4. Физиология и патология внутриутробного развития и периода новорожденности . . . . .</b>	<b>93</b>
4.1. Кожные покровы, придатки кожи, потовые и сальные железы, подкожно-жировая клетчатка . . . . .	93
4.2. Пупочная область . . . . .	108
4.3. Опорно-двигательный аппарат новорожденного . . . . .	117
4.4. Дыхательная система . . . . .	134
4.5. Сердечно-сосудистая система . . . . .	147
4.6. Пищеварительная система . . . . .	170
4.7. Мочеполовая система . . . . .	207
4.8. Эндокринная система . . . . .	227
4.9. Органы кроветворения и иммунной системы . . . . .	234
4.10. Нервная система . . . . .	251
4.11. Органы чувств . . . . .	267
<b>Глава 5. Скрининг-обследование новорожденных . . . . .</b>	<b>277</b>
5.1. Аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни . . . . .	277
5.2. Неонатальный скрининг на наследственные заболевания . . . . .	278

<b>Глава 6. Вакцинация новорожденного</b>	285
6.1. Вакцинация против туберкулеза	286
6.2. Вакцинация против гепатита В	289
<b>Глава 7. Комплексная оценка уровня здоровья новорожденного на педиатрическом участке</b>	290
7.1. Оценка физического развития новорожденного	291
7.2. Оценка нервно-психического развития	296
7.3. Оценка уровня стигматизации	300
7.4. Диагностика наличия или отсутствия хронического заболевания или врожденного порока развития	301
7.5. Группы здоровья новорожденных	302
7.6. Группы риска в период новорожденности	303
<b>Глава 8. Диспансеризация новорожденного (профилактические и реабилитационные мероприятия)</b>	303
8.1. Объем диспансерного наблюдения на педиатрическом участке	303
8.2. Рекомендации по режиму дня и вскармливанию	305
8.3. Рекомендации по уходу	310
8.4. Рекомендации по воспитанию	311
8.5. Рекомендации по физическому воспитанию	312
8.6. Профилактика рахита	314
8.7. Тактика педиатра при синдроме избыточного беспокойства (плача) у ребенка первого месяца жизни	315
<b>Приложения</b>	319
1. Витаминно-минеральные комплексы для беременных и кормящих женщин (содержание витаминов и минералов)	319
2. Рекомендуемые методы исследования плода и тесты во время беременности	321
3. Схема дородового врачебного патронажа	321
4. Группы риска детей периода новорожденности и основные мероприятия по организации их медицинского наблюдения	326
5. Нормы физиологических потребностей в пищевых веществах и энергии для женщин детородного возраста, занятых средним физическим трудом, беременных и во время кормления грудью	333
6. Вариативные среднесуточные рационы питания женщин во второй половине беременности	334
7. Примерное меню на 2 дня для женщин второй половины беременности	335
8.1. Белково-витаминно-минеральные комплексы в питании беременных и кормящих женщин	336
8.2. Содержание основных пищевых веществ и энергии в белково-витаминно-минеральных комплексах	339
9. Таблица для определения риска синдрома внезапной смерти детей 1-го года жизни	340
10. Стигмы дисэмбриогенеза	341
11. Количественная оценка развития новорожденного	344
12. Схема первичного патронажа новорожденного	346
<b>Условные сокращения</b>	348
<b>Литература</b>	349

## Введение

Самый высокий риск для жизни, здоровья и развития человека сопряжен с ранними этапами онтогенеза — пренатальным и ранним неонатальным, когда действие множества повреждающих агентов может повлиять на жизнеспособность и пожизненное здоровье человека.

Подавляющее большинство заболеваний в раннем неонатальном периоде и многие болезни в более старшем возрасте представляют собой пролонгированную патологию эмбриона и плода, что требует от неонатологов и педиатров глубокого знания закономерностей и нарушений внутриутробного развития. Предупреждение большинства жизнеугрожающих патологических состояний и заболеваний новорожденных должно начинаться до рождения и основываться на знаниях особенностей внутриутробного развития ребенка.

Многие заболевания и проблемы адаптационных расстройств периода новорожденности при своевременном их прогнозировании, профилактике, адекватном ведении детей группы риска являются управляемыми. В то же время характер формирования и становления адаптационных процессов в раннем онтогенезе оказывает существенное влияние на различные аспекты здоровья ребенка не только в течение первого года, но и на протяжении последующих периодов жизни человека.

Основой обеспечения качественного наблюдения за развитием плода и новорожденного являются обширные теоретические знания об анатомо-физиологических особенностях роста и развития ребенка. Однако основные сведения о строении органов и систем новорожденного рассредоточены в изданиях различного плана: в учебниках анатомии и физиологии человека, учебниках по педиатрии, в специальных руководствах и справочных изданиях. Казалось бы, обучающийся в зависимости от потребности познания особенностей строения детского организма может использовать любой источник. Однако практика показывает, что учебная литература используется в начале обучения, когда студент осваивает основы строения и физиологии человека, учебники по педиатрии — при усвоении основ будущей специальности, а специальные издания ни обучающимся, ни практикующим врачам, как правило, недоступны.

Авторы данного руководства попытались представить все аспекты роста и развития ребенка в норме и при патологии с начала зарождения жизни и в наиболее критический период его постнатальной жизни — период новорожденности. Клинические аспекты дисциплины подкрепляются ссылками на теоретические, фундаментальные основы роста и развития организма, на закономерности течения адаптационных процессов и формирования патологий.

Ни одно пособие не претендует на представление исчерпывающих сведений, но может служить подручным материалом для быстрой ориентации в том или ином вопросе, побуждая к обращению при необходимости к материалам специальных изданий.

## Основные понятия и терминология

В руководстве используются общепринятые современные клинические термины. Анатомические и гистологические термины соответствуют русскоязычным эквивалентам латинских терминов, утвержденных национальной терминологической комиссией РФ.

*Периконцепционная (прегравидарная) профилактика* — профилактика отклонений в состоянии здоровья новорожденного до зачатия.

*Гестационный возраст* — количество полных недель, прошедших между первым днем последней менструации (а не предполагаемым днем зачатия) и датой родов, независимо от того, чем закончилась беременность — рождением живого ребенка или мертворождением.

*Доношенный ребенок* — ребенок, родившийся при сроке беременности от 37 до 42 недель, то есть между 260-м и 294-м днями.

*Недоношенный ребенок* — ребенок, родившийся при сроке беременности менее 37 полных недель, то есть до 260-го дня беременности.

*Переношенный новорожденный* — это ребенок, родившийся по истечении 42 недель беременности.

*Зрелость новорожденного* — способность новорожденного ребенка к внеутробному существованию, определяется по совокупности клинических, функциональных и биохимических показателей по отношению к его гестационному возрасту.

*Живорождение* — полное изгнание или извлечение продукта зачатия из организма матери, вне зависимости от продолжительности беременности, при условии, что плод при рождении имеет любой из 4 признаков жизни: самостоятельное дыхание, сердцебиение, пульсацию сосудов пуповины, произвольные движения мускулатуры.

*Мертворождение* — смерть продукта зачатия до его полного изгнания или извлечения из организма матери вне зависимости от продолжительности беременности. На смерть указывает отсутствие у плода после такого отделения дыхания или любых других признаков жизни, таких как сердцебиение, пульсация пуповины или произвольные движения мускулатуры.

*Перинатальный период* начинается с 28-й недели беременности (с 154-го дня), включает период родов и заканчивается через 7 полных дней жизни новорожденного.



*Неонатальный период* начинается с момента рождения (точнее, от момента перевязки пуповины, которая осуществляется через 1–2 минуты после рождения) до достижения возраста 28 дней. Различают:

— ранний неонатальный период — с момента рождения по 7-й день жизни;

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

*Перинатальная смертность* — число детей, родившихся мертвыми или умерших в первые 6 дней после рождения, на 1000 родившихся живыми и мертвыми с массой более 500 г.

*Младенческая смертность* — число детей, умерших в возрасте до одного года, на 1000 живорожденных.

*Неонатальная смертность* — число детей, умерших в возрасте до 28 суток, на 1000 живорожденных.

*Ранняя неонатальная смертность* — смертность новорожденных в течение первых 7 суток жизни.

*Поздняя неонатальная смертность* — смертность новорожденных в возрасте 8–28 полных суток жизни.

Для того чтобы отечественная статистика была сопоставима с международными критериями в области перинатологии, в России, учитывая рекомендации ВОЗ, рекомендовано перейти на новые критерии, что отражено в приказе МЗ РФ № 318 от 04.12.1992 г. Учреждения здравоохранения должны осуществлять регистрацию всех детей, родившихся живыми и мертвыми, которые имеют массу тела при рождении 500 г и более, длину — 25 см и более, при сроке беременности 22 недели и более (отраслевые показатели). Однако по-прежнему государственная статистика из рожденных живыми учитывает только детей с 28 недель гестации и более (масса тела 1000 г и более, длина тела — 35 см и более). Из родившихся живыми с массой тела 500–999 г подлежат регистрации в органах ЗАГС только те новорожденные, которые прожили 168 часов (7 суток).

## Глава 1

### ПРЕГРАВИДАРНЫЙ И АНТЕНАТАЛЬНЫЙ ПЕРИОДЫ РАЗВИТИЯ ЧЕЛОВЕКА

Известно, что здоровье человека в значительной степени зависит от здоровья его родителей, в частности здоровье матери примерно на 30 % определяет здоровье ее будущего ребенка. Поэтому большое значение имеет планирование беременности и так называемая периконцепционная профилактика (профилактика до зачатия), цель которой — обеспечить оптимальные условия для созревания яйцеклетки, ее имплантации и раннего развития эмбриона. Известный российский педиатр профессор А. А. Кисель подчеркивал, что «оздоровление детей следует начинать с той почвы, на которой они являются на свет, то есть с оздоровления родителей».

Развитие нового организма, начиная с созревания половой клетки (гаметы) до его рождения, делят на 2 периода — прогенеза и киматогенеза (от греч. *куета* — зародыш).

Период прогенеза (предзиготный) соответствует времени созревания гамет (яйцеклетки и сперматозоида) и завершается оплодотворением (образованием зиготы — одноклеточной стадии развития многоклеточного организма). В этот период возможно возникновение патологических изменений в половых клетках (гаметах) — гаметопатии. Они приводят к спонтанному прерыванию беременности или к наследственным болезням, включая и пороки развития. Основное значение для патологии этого периода имеют изменения наследственных структур (мутации) гамет родителей ребенка (спонтанные мутации) или его отдаленных предков (унаследованные мутации). В зависимости от того, в каких структурах произошла мутация, различают генные, хромосомные и геномные мутации.

*Период киматогенеза* (синонимы: антенатальный, или пренатальный) — период развития, начиная с момента оплодотворения и кончая рождением ребенка (соответствует длительности беременности).

#### 1.1. Периконцепционная (прегравидарная) профилактика отклонений в состоянии здоровья ребенка

*Профилактика до зачатия* рекомендуется всем семьям, планирующим беременность, и направлена на устранение или минимизацию действия некоторых факторов риска, улучшение состояния здо-

ровья будущих родителей и создание благоприятных физиологических условий в момент зачатия. Подготовка к беременности в 95 % случаев позволяет сохранить беременность при угрозе невынашивания.

Каждой супружеской паре, планирующей беременность и желающей иметь здорового ребенка, следует пройти обследование с целью оценки собственного состояния здоровья. Рекомендуется:

- консультация специалистов (гинеколог/androлог, эндокринолог, терапевт, иммунолог и др. по показаниям);
- выявление степени инфицированности супружеской пары;
- определение в сыворотке крови иммуноглобулинов к вирусу краснухи, токсоплазме и др.;
- определение уровня антифосфолипидных и антиспермальных антител;
- определение уровня гормонов в сыворотке крови;
- исследование эякулята;
- УЗИ органов малого таза, почек и других органов.

Наряду с медицинским обследованием рекомендуется медико-генетическое консультирование. Медико-генетическое консультирование должно обязательно проводиться при повышенном риске многофакторных пороков развития, невынашивании беременности, эндокринной патологии у женщины и наличии серьезных соматических заболеваний в семье. Вопрос о необходимости медико-генетического консультирования решается после детального анализа генеалогического анамнеза, особенности которого позволяют рекомендовать цитогенетическое, молекулярно-генетическое, биохимическое и иммунологическое исследования. Медико-генетическое обследование включает в себя кариотипирование супругов, определение мажорных мутаций фенилкетонурии и муковисцидоза, молекулярное тестирование генов предрасположенности, проведение HLA-типирования, определение уровня гомоцистеина в плазме крови.

На основании обследования семья получает заключение с указанием генетического риска рождения ребенка с врожденной и наследственной патологией, возможностей пренатальной диагностики и ее сроков, а также рекомендации по периконцепционному лечению и коррекции отклонений в состоянии здоровья супругов.

С целью профилактики риска возникновения пороков (особенно дефектов заращения нервной трубки) рекомендуется за 2–3 месяца до предполагаемого зачатия прием поливитаминного препарата. Поливитаминный комплекс должен иметь четкое предназначение: для подготовки к беременности или для беременных и кормящих женщин — и не должен содержать красителей, аллергизирующих добавок. В Приложении 1 приведен перечень и состав ряда витамин-

но-минеральных комплексов для беременных и кормящих женщин, которые возможно применять в период подготовки к беременности.

Будущие родители еще до зачатия должны знать о необходимости соблюдения здорового образа жизни, о вреде курения и употребления алкоголя. Супружеские пары, планирующие зачатие, необходимо информировать о том, что алкоголь оказывает непосредственное воздействие на половую сферу и железы внутренней секреции, в связи с чем снижается возможность зачатия у женщин и оплодотворения у мужчин. Как показали последние исследования, даже умеренное и недолгое потребление алкоголя на треть сокращает количество сперматозоидов. Если мужчина пристрастился к выпивке в юности (до 17 лет), то число его половых клеток по сравнению с нормой падает примерно на 46 %, а их подвижность на 37 %. Некоторые сорта популярного пива содержат повышенную концентрацию природных эстрогенов, имитирующих женские гормоны, под влиянием которых сперматозоиды не могут проникнуть в яйцеклетку. Алкоголь повреждает сперматозоиды и яйцеклетку, еще до оплодотворения вызывая мутации генов и нарушая синтез белков. Причина в том, что половые клетки на 50 % состоят из жировых соединений, а алкоголь хорошо растворяется именно в жирах. Он легко проникает внутрь клетки и повреждает хромосомы. В них возникают разрывы, выпадают определенные структурные звенья и т. д. Кроме того, ослабляется иммунитет, и генетический аппарат становится более уязвимым для вредных внешних факторов: радиации, инфекции, загрязнения окружающей среды, стресса и др. Риск неблагоприятных последствий пьянства родителей особенно велик в период зачатия на фоне регулярного употребления алкоголя даже в низких дозах или при повторных, пусть и редких, кутежах.

## **1.2. Этапы внутриутробного развития плода**

С точки зрения педиатрической науки, дородовой этап в онтогенезе человека является одним из самых важных периодов его жизни. Именно в этом периоде происходит закладка всех органов и систем организма, в том числе определяющих устойчивость к заболеваниям, сопротивляемость инфекциям, формируется психика ребенка, его характер, интеллектуальные возможности.

Средняя продолжительность беременности, исчисляемая с первого дня последней нормальной менструации, составляет 280 дней (40 недель). Срок беременности — гестационный возраст — выражается в полных днях или полных неделях.

Пренатальное развитие будущего ребенка происходит в единой физиологической системе — плод — плацента — материнский организм. Плод, казалось бы, надежно защищен от неблагоприятных

воздействий окружающей среды — его охраняет способность организма здоровой беременной женщины противостоять таким воздействиям, и вторую защитную функцию выполняет плацентарный барьер. Однако и такая высокая степень защищенности не всегда гарантирует безопасное внутриутробное развитие и рождение здорового ребенка. Кроме того, на раннее развитие организма может повлиять целый комплекс негативных факторов — биологических, экологических, инфекционных, социально-экономических, медико-организационных и психологических; при этом далеко не всегда возможно отделить главные факторы от второстепенных. Зачастую действует несколько независимых факторов.

Патогенные влияния внешних агентов особенно опасны для эмбриона, плода и новорожденного в критические периоды внутриутробного развития, которые характеризуются особенно повышенной чувствительностью к внешним повреждающим воздействиям. Результатом таких воздействий являются серьезные осложнения внутриутробного и неонатального периодов: внутриутробная гибель плода и мертворождения, врожденные пороки развития, рождение ребенка с низкой массой тела, внутриутробные инфекции, гипоксия плода и асфиксия новорожденных, синдром дыхательных расстройств, септицемия, травматические, гипоксические и метаболические энцефалопатии. Помимо того, что эти состояния угрожают жизни ребенка, у значительной части детей сохраняются стойкие, часто пожизненные их последствия, которые обрекают ребенка на инвалидность. К таким осложнениям относятся детский церебральный паралич, умственная отсталость, ретинопатия (снижение остроты зрения и полная слепота), нейросенсорная глухота (с которой нередко связано нарушение развития речи), хронические заболевания легких и других органов, задержка физического и общего развития ребенка. В 70 % случаев инвалидность связана с патологией перинатального периода.

Благодаря разработке и внедрению новых диагностических технологий стало возможным распознавание многих болезней плода и предупреждение постнатальной патологии. Самостоятельными пограничными разделами акушерства и педиатрии теперь стали фетальная и перинатальная медицина (перинатология), которые особенно интенсивно развиваются в последнее десятилетие.

Очень важно для выявления факторов риска во время беременности и планирования индивидуальной программы наблюдения за новорожденным знать закономерности и критические периоды развития ребенка. Критическими они названы потому, что в такие периоды происходят закономерные изменения генетической программы развития, возрастает интенсивность процессов гистогенеза и органогенеза.

Выделяют следующие периоды развития плода:

*Первый внутриутробный период* — период *бластогенеза* — первые 15 суток с момента образования зиготы. В это время происходит дробление зиготы и образование бластулы (точнее, бластоцисты) — пузырька, стенка которого образована слоем мелких светлых клеток (трофобласт), к которому изнутри примыкает скопление крупных темных клеток (эмбриобласт). Трофобласт дает начало оболочкам и в последующем плаценте и провизорным органам, а эмбриобласт — зародышу и некоторым внезародышевым органам.

Этот период относится к *критическим периодам* внутриутробного развития. Если в этот период зародыш подвергается повреждающим воздействиям, то, как правило, он погибает (несостоявшаяся беременность, спонтанные аборты первого триместра беременности). Внутриутробная гибель в этот период — следствие несовместимых с жизнью или летальных хромосомных и генных мутаций, абсолютной иммунологической несовместимости организма беременной и плода. Погибают не менее 50 % оплодотворенных яйцеклеток, причем в 90 % случаев причиной их гибели служат хромосомные мутации (Кулешов Н. П., 1979). Однако не все хромосомные мутации летальны. Часть из них совместима с жизнью эмбриона и становится причиной хромосомных болезней и синдромов, большинство которых — результат мутагенных воздействий на зародышевые клетки родителей в процессах мейоза или на клетки самого эмбриона и лишь незначительная часть имеет наследственный генез. Моногенные и хромосомные заболевания встречаются примерно у 5–6 из 1000 новорожденных, врожденные пороки развития у 30 %.

*Второй период развития плода* — период *эмбриогенеза* — приходится на 15–75-й дни внутриутробной жизни. В это время образуются амнион и хорион. Внутри этого периода особое значение имеют 15–45-й дни эмбриогенеза (*второй критический период* внутриутробного развития), в течение которых осуществляется особенно интенсивный гистогенез и основной органогенез. В этот критический период под влиянием тератогенных воздействий формируются врожденные пороки развития. При этом самые разные по своей природе причины (генные мутации, химические, радиационные, инфекционные агенты) вызывают однотипные аномалии развития, патоморфология которых определяется не столько специфической природой самого агента (тератогена), сколько возрастом эмбриона и сроками максимальной интенсивности процессов клеточной дифференцировки, пролиферации и миграции, различными для отдельных органов. В табл. 1 приведены сроки закладки отдельных органов и формирующиеся в эти периоды наиболее серьезные пороки.

**Критические периоды закладки отдельных органов и важнейшие пороки** (возраст эмбриона приведен по М. Bernfield, 1994)

Формирование органов	Возраст, дни	Пороки развития
Нервная трубка (ЦНС)	21–22	Анэнцефалия, <i>spina bifida</i>
Сердце (начало пульсации)	23–25	Крупные пороки сердца
Зачаток руки	28–30	Амелия
Закладка органов мочевой системы	28–30	Аплазия, агенезия почек
Образование межжелудочковой перегородки сердца	31–34	Дефект межжелудочковой перегородки
Слияние складок верхней губы	35–44	«Заячья губа»
Дифференцировка половых органов	39–44	Гермафродитизм

*Третий период развития плода — фетогенез* — временной диапазон с 76-го по 280-й день беременности. В это время происходит образование плаценты, дифференцировка и созревание тканей плода, заканчивающееся его рождением. Этот период делится на *ранний фетальный* (с 76-го по 180-й день), к концу которого незрелый плод приобретает жизнеспособность при возможном рождении, и *поздний фетальный* (с 181-го по 280-й день), когда завершается созревание плода с одновременным старением плаценты.

*Четвертым периодом пренатального развития* считается последний триместр внутриутробного развития, когда значительно увеличивается масса тела плода (*третий критический период*). Интенсивный прирост массы тела обеспечивается за счет резкого повышения синтеза жира (липогенеза) самим плодом, но значительная часть жирных кислот поступает от матери через плаценту или синтезируется в ней. Голодание материнского организма существенно не сказывается на приросте массы тела плода, хотя служит причиной внутриутробных гиповитаминозов, дефицита полиненасыщенных жирных кислот. Показано, что даже при очень сильной дистрофии материнского организма масса тела новорожденного уменьшается в среднем на 300 г. Самой серьезной причиной внутриутробной гипотрофии является плацентарная недостаточность.

Патология всего периода киматогенеза называется киматопатией. Соответственно его периодам различают: *бластопатию, эмбриопатию, раннюю и позднюю фетопатию*.

Для педиатрии из бластопатий имеют особое значение двойниковые пороки развития, из эмбриопатий — большинство врожденных пороков и тератомы, из фетопатий — задержка внутриутробного развития плода, метаболические, инфекционные болезни, гемолитическая болезнь, врожденные пороки развития (персистирование эмбриональных структур и щелей, сохранение первоначального положения органов, гипоплазия и дисплазия тканей и органов).

### 1.3. Факторы риска повреждения плода

Все факторы риска неблагоприятных исходов беременности можно подразделить на четыре большие группы:

- I. Акушерские;
- II. Биологические;
- III. Генетические;
- IV. Экологические.

I. *Акушерские факторы риска* в свою очередь условно можно разделить на 4 группы:

- 1) Неблагоприятные факторы акушерского анамнеза:
  - повторные спонтанные аборты;
  - аборты медицинские;
  - мертворождения и перинатальная смертность;
  - рождение детей с врожденными пороками;
  - резус-сенситизация;
  - кровотечения при беременностях;
  - токсикозы беременностей и другие.
- 2) Неблагоприятные факторы медицинского анамнеза женщины:
  - наследственные болезни в семье;
  - инсулинозависимый сахарный диабет;
  - анемия (дефицит железа, фолиевой кислоты, витамина B<sub>12</sub>, гемоглобинопатии);
  - гипертоническая болезнь и другие хронические заболевания;
  - подверженность воздействию ксенобиотиков, тератогенных физических факторов и других.
- 3) Неблагоприятные акушерские факторы текущей беременности:
  - а) факторы беременной:
    - возраст младше 16 и старше 35 лет;
    - курение, употребление алкоголя;
    - узкий таз, недостаточная прибавка массы тела;
    - хронические соматические заболевания, сахарный диабет, маточные кровотечения;
    - артериальная гипертония, преэклампсия;
    - ранний и особенно поздний токсикозы беременности;
    - повышенная сократительная активность матки;
    - острые инфекционные заболевания;
  - б) факторы плода:
    - пороки развития;
    - хромосомные аномалии;
    - наследственные болезни;
    - внутриутробные инфекции;
    - задержка внутриутробного развития (ЗВУР);
    - тазовое и другие виды аномального предлежания плода и другие.



#### 4) Интранатальные факторы:

- эклампсия;
- слабость родовой деятельности;
- затяжные роды, обструкция;
- предлежание плаценты;
- ранний разрыв плодных оболочек;
- пролапс и пережатие пуповины;
- асфиксия плода и новорожденного;
- нарушение сердечной деятельности плода;
- метаболический ацидоз.

Среди акушерских факторов риска наиболее значимые и распространенные — токсикозы беременности, артериальная гипертензия, сахарный диабет, болезни щитовидной железы и анемия.

Ранний токсикоз беременности проявляется диспептическими реакциями беременной и серьезной угрозы для плода обычно не представляет. Поздние токсикозы развиваются после 20-й недели гестации. В зарубежной литературе их называют ЕРН-гестозом (*edema, proteinuria, hypertonia*), общепринятое наименование — преэклампсия. Поздний токсикоз создает крайне высокий риск для жизни и здоровья будущего ребенка. Поздние токсикозы и эклампсия имеют нейроиммунный генез и могут рассматриваться как феномен несостоявшегося отторжения плода, с тяжелыми нарушениями микроциркуляции головного мозга, почек и печени и серьезными реакциями нервной системы беременной.

Артериальная гипертензия у беременных. Независимо от природы артериальной гипертензии, ее наличие у беременной сопряжено с двойным риском для состояния плода и новорожденного. Повышенное и высокое артериальное давление у беременной увеличивает риск внутриутробной гибели плода, задержки внутриутробного развития и рождения ребенка с низкой массой тела, развития респираторного дистресса у новорожденного и перинатальной смертности. Артериальная гипертензия повышает также вероятность внутричерепных кровоизлияний у плода и новорожденного. С другой стороны, применение гипотензивных препаратов ведет к артериальной гипотонии у плода и фетальному дистрессу. Применение при беременности в качестве гипотензивных средств препаратов-ингибиторов ангиотензин-превращающего фермента (каптоприл, капотен) значительно повышает частоту эмбриопатий (в частности, гипоплазии и дисплазии почек), и при беременности эти препараты противопоказаны. Относительно безопасными для беременных считаются гипотензивные препараты — блокаторы кальциевых каналов (нифедипин или коринфар), эуфиллин, диуретики (кроме рутных препаратов и урегита).

*Сахарный диабет*, инсулинозависимая его форма, встречается у одной из 100 беременных, и у 4–5 % развивается гестационный сахарный диабет, который часто не распознается. С некомпенсированным сахарным диабетом у беременной связано формирование диабетической эмбриопатии (спинномозговая грыжа и другие пороки невралной трубки, синдром каудальной регрессии, врожденные пороки сердца, кардиомиопатия). Характерна высокая частота осложнений в родах (более 40 % при 20 % в общей популяции), макросомии плода (18–25 %), клинически выраженной гипогликемии в неонатальном периоде (примерно у 10 % новорожденных от матерей с сахарным диабетом). Однако при адекватной инсулинотерапии и поддержании нормального уровня сахара в крови риск для плода и новорожденного минимален. Сложнее обстоит дело в тех случаях, когда развитие сахарного диабета связано с беременностью. Обычные исследования содержания сахара в крови и в моче не позволяют выявить гестационный сахарный диабет. Для этих целей используется нагрузочная проба с глюкозой и последующим определением ее уровня в крови. Зарубежные авторы рекомендуют эту пробу в качестве скрининг-теста для выявления сахарного диабета на 28–30-й неделях беременности.

*Заболевания щитовидной железы* и прежде всего аутоиммунный тиреоидит Грейвса с тиреотоксикозом (1–2 на 1000 беременных) служат причиной фетального дистресса, гипертиреоза у плода. С другой стороны, применение беременной тиреостатических препаратов (мерказолил) связано с высоким риском развития гипотиреоза у плода и новорожденного, поэтому применение таких препаратов при беременности противопоказано. Абсолютно противопоказаны также препараты радиоактивного йода.

*Анемия у беременных* чаще всего связана с дефицитом железа и сопряжена с высоким риском внутриутробной гипоксии, недонашивания беременности, фетального и неонатального дистресса. Чаще всего речь идет о железодефицитной гипохромной анемии. Обычно железодефицитная анемия обусловлена низкокалорийным питанием женщин до беременности.

II. *Биологические факторы риска* представлены в табл. 2.

III. *Генетические факторы риска*.

Генетические факторы риска, включая наследование моногенных и мультифакториальных болезней, имеются у 10 % беременных. При наличии в родословной беременной больных наследственными моногенными заболеваниями генетический риск возрастает до 25–50 %.

IV. *Экологические факторы риска* представлены в табл. 3.

**Биологические факторы риска повреждения плода**

Фактор риска	Последствия риска для матери и ребенка
Возраст матери старше 35 лет	Рождение ребенка с хромосомными мутациями (болезнь Дауна до 35 лет — 1 : 200, старше 40 лет — 1 : 50), гипоксии и ЗВУР плода
Беременность у подростков младше 16 лет	Низкая масса тела, кесарево сечение, недонашивание (в 2 раза чаще), внутриутробная гипоксия
Возраст отца старше 40 лет	Рождение детей со спинномозговой грыжей, кистозом почек, болезнью Дауна, мальчиков с гипоспадией
Низкая масса беременной (меньше 50 кг)*	Неблагоприятное течение беременности и родов
Ожирение*	Преэклампсия, сахарный диабет беременной, гипоксия плода, рождение детей с большой массой
Рост беременной менее 145 см	Низкая масса тела, осложнения в родах, кесарево сечение из-за диспропорции между размерами малого таза и диаметром головки плода
Мужской пол будущего ребенка	Мертворождение, низкая масса при рождении, врожденные пороки развития, перинатальная смертность

\* Женщины с массо-ростовым индексом Кетле меньше 20 или больше 26 требуют особого наблюдения.

**Экологические факторы риска повреждения плода**

Фактор риска	Последствия риска для матери и ребенка
Лекарственные препараты	Тератогенный риск; различные отклонения у новорожденного и ребенка в отдаленные периоды жизни
Употребление алкоголя	Алкогольный синдром плода
Употребление наркотиков	Недонашивание беременности, смерть вскоре после рождения
Курение беременной	Низкая масса тела, спонтанные аборт, синдром внезапной смерти
Повышенное содержание в районе проживания: сернистого газа и окислов азота	Увеличение недонашивания беременности в 2 раза
тяжелых металлов	Задержка развития мозга, кроветворной и иммунной систем
пестицидов	Внематочная беременность, спонтанные аборт, черепно-лицевые аномалии
Неблагоприятные физические факторы — ионизирующая радиация: высокие дозы (лучевая терапия)	Врожденные пороки развития
малые дозы	Инфекционно-воспалительные заболевания репродуктивной сферы, пиелонефрит, токсикоз

## 1.4. Пренатальная диагностика и оценка состояния плода

Рекомендуемые методы исследования плода и тесты во время беременности представлены в Приложении 2.

### Инвазивные методы пренатальной диагностики

*Доимплантационная диагностика* серьезных наследственных заболеваний стала возможной в последнее десятилетие благодаря развитию технологии экстракорпорального оплодотворения и использованию полимеразной цепной реакции для получения множественных копий эмбриональной ДНК. На стадии дробления оплодотворенной яйцеклетки (бластоциты), когда зародыш состоит из 6–8 отдельных клеток, методами микроманипуляции отделяется одна из них для выделения ДНК, ее мультипликации и последующего анализа с помощью ДНК-зондов (праймерная полимеразная цепная реакция, *Southern-blot*, исследование полиморфизма рестрикционных фрагментов ДНК и др.).

Эта технология применяется для выявления наследственных болезней — Тей—Сакса, гемофилии, миодистрофии Дюшенна, фрагильной X-хромосомы и ряда других.

Однако она доступна немногим крупным центрам (в России — Федеральный центр акушерства, гинекологии, перинатологии РАМН, Институт акушерства и гинекологии РАМН в Санкт-Петербурге) и отличается очень высокой стоимостью исследования.

*Исследование клеток, белков, гормонов и химического состава амниотической жидкости* стало возможным после того, как в 70-х годах XX столетия была разработана технология трансабдоминального или трансвагинального амниоцентеза, проводимого под контролем УЗИ. Получение исследуемого материала (клеток и жидкости) возможно на 16-й неделе беременности. Показаниями для амниоцентеза являются следующие:

#### 1. Общие показания:

- возраст беременной старше 35 лет;
- превышение пороговых значений уровней альфа-фетопротеина, хорионгонадотропина и снижение свободного эстриола в крови беременной;
- наличие нескольких серьезных факторов риска осложнений беременности.

#### 2. Отдельные показания:

- мертворождения, перинатальная смертность в акушерском анамнезе;
- рождение предыдущего ребенка с хромосомными болезнями или с дисморфическими признаками;

- хромосомный сбалансированный мозаицизм у родителей;
- синдром ломкой X-хромосомы у ближайших родственников;
- определение пола плода при риске наследственных X-сцепленных заболеваний (гемофилия, иммунодефицит и др.);
- диагностика наследственных болезней обмена веществ;
- воздействие тератогенных агентов на организм беременной в критические периоды эмбриогенеза;
- задержка внутриутробного развития и дисморфия плода по данным УЗИ;
- риск внутриутробных инфекций (краснуха, цитомегалия, токсоплазмоз).

Исследования клеток амниона требуют их выращивания в культуре для выявления хромосомных aberrаций или исследования активности ферментов. Однако в последние годы диагностика болезней Дауна, других хромосомных болезней или распознавание пола плода стало возможным благодаря использованию хромосомо-специфических ДНК-зондов и технологии флуоресцентной гибридизации *in situ* (FISH) непосредственно в отдельных клетках.

Значительно расширились возможности пренатальной диагностики благодаря разработке метода полимеразной цепной реакции, которая позволяет получить несколько сотен или тысяч копий молекул ДНК, выделенных буквально из единственной клетки, что делает возможным ее исследование. С помощью полимеразной цепной реакции и специфических ДНК-зондов выявляются генные мутации в клетках амниотической жидкости также без их выращивания в культуре и осуществляется дородовая диагностика ряда наследственных болезней — муковисцидоза, гемофилии А и В, муколипидозов, гемоглобинопатий и других. Полимеразная цепная реакция в комбинации с другими молекулярно-генетическими методами находит все более широкое применение в диагностике внутриутробных инфекций.

Однако и простые биохимические исследования амниотической жидкости (исследования содержания билирубина, эстриола, креатинина, кортизола, 17-оксипрогестерона, соотношения содержания лецитина и сфингомиелина) могут дать ценную диагностическую информацию.

Диагностика адреногенитального синдрома у эмбриона (недостаточность 21-гидроксилазы) возможна уже на 8-й неделе гестации, когда в амниотической жидкости обнаруживается повышенное содержание 17-гидроксипрогестерона.

Исследования спектра аминокислот амниотической жидкости позволяют выявить некоторые наследственные болезни обмена веществ у плода (аргинин-янтраную ацидурию, цитруллинемию и др.),

а определение спектра органических кислот используется для диагностики органических ацидурий (пропионовая, метилмалоновая, изовалериановая ацидурия и др.).

Для распознавания тяжести гемолитической болезни у плода при резус-сенсибилизации беременной производится прямое спектрофотометрическое исследование амниотической жидкости.

*Биопсия ворсин хориона* позволяет провести аналогичные исследования на 10–12-й неделях гестации и осуществляется как через цервикальный канал, так и трансабдоминально.

*Кордоцентез* — пункция сосудов пуповины плода под контролем УЗИ — производится в более поздние сроки беременности для цитогенетических, биохимических или иммунологических анализов. Кордоцентез может быть осуществлен также при проведении эмбриофетоскопии. Определение вирусоспецифической ДНК или РНК (методом обратной транскрипции) в крови плода имеет решающее значение для диагностики внутриутробных инфекций — ВИЧ, краснухи, цитомегалии, парвовируса В19. Однако показания для проведения кордоцентеза должны быть ограниченными в связи с высоким риском осложнений, таких как внутриутробная гибель плода (до 6 %), недонашивание беременности (9 %).

*Везикоцентез*, или пункция мочевого пузыря плода, используется для получения его мочи с целью исследования в случаях серьезных заболеваний и пороков развития органов мочевой системы.

Современные технологии позволяют осуществлять биопсию кожи, мышц, печени плода для диагностики генодерматозов, мышечных дистрофий, гликогенозов и других тяжелых наследственных заболеваний.

Риск прерывания беременности при применении инвазивных методов пренатальной диагностики составляет 1–2 %.

Разрабатываются *методы выделения клеток плода* (эритробластов, трофобластов и др.), циркулирующих в крови беременной, для проведения цитогенетических, молекулярно-генетических и иммунологических анализов в диагностических целях. Эти исследования координирует Национальный институт здоровья детей в США. Пока такая диагностика возможна лишь в тех случаях, когда в клетках крови (эритроблестах) беременной имеются хромосомы или гены плода, например Y-хромосома, ген резус-фактора у резус-отрицательной женщины, антигены системы HLA, унаследованные от отца.

*Исследование фетальных клеток, выделенных из материнской крови*, позволяет установить пол плода (что важно для оценки риска наследования болезней, сцепленных с X-хромосомой), выявить болезнь Дауна и другие хромосомные болезни у плода, наличие у него резус-фактора.

Предпринимаются попытки получения для диагностических исследований клеток плода из лаважной жидкости цервикального канала беременной, но эта технология дает значительный процент диагностических ошибок.

#### Лабораторные методы оценки состояния плода

Наиболее широкое распространение получила *триада методов*: исследование в крови женщин во втором триместре беременности:

- уровня альфа-фетопротеина (АФП);
- содержания хорионического гонадотропина (ХГ);
- содержания свободного эстриола (СЭ).

Содержание  $\alpha$ -фетопротеина определяется также в амниотической жидкости, а свободный эстриол — в моче беременных. Отклонения плазматического уровня  $\alpha$ -фетопротеина, хорионического гонадотропина, свободного эстриола у беременной служат индикаторами высокого риска для плода. Нормальные значения показателей для определенных сроков гестации приводятся в табл. 4.

Таблица 4

**Содержание  $\alpha$ -фетопротеина, хорионического гонадотропина, свободного эстриола в сыворотке крови женщины на 15–20-й неделях беременности (медиана в ЕД/мл) (Immunotech, 1997)**

Недели беременности	АФП	ХГ	СЭ
15	32	41,3	4,3
16	34	35,2	4,8
17	36	23,6	5,5
18	40	21,7	6,4
19	45	20,7	7,1
20	49	19,2	8,2

Первоначально повышенный уровень  $\alpha$ -фетопротеина рассматривался как индикатор наличия у плода спинномозговой грыжи (*spina bifida*), но позднее выяснилось, что содержание этого эмбрионального белка в биологических жидкостях повышено при множестве пороков развития: гидроцефалии, анэнцефалии, пороках развития желудочно-кишечного тракта и дефектах передней брюшной стенки, гидронефрозе и агенезии почек, а также при фетоплацентарной недостаточности, задержке внутриутробного развития плода, многоплодной беременности, преэклампсии, резус-конфликте и вирусном гепатите В.

При скрининг-исследованиях высокое содержание  $\alpha$ -фетопротеина в крови выявляется у 2–4 % женщин, его снижение — примерно у 2,5 % женщин во втором триместре беременности.

Относительный риск осложнений беременности при повышении уровня  $\alpha$ -фетопротеина в крови женщины во второй половине беременности следующий:

- низкая масса тела при рождении — 3,7%;
- преждевременные роды — 3,8;
- задержка внутриутробного развития — 4,0;
- поздний токсикоз — 3,9;
- отслойка плаценты — 4,5;
- *spina bifida* и другие пороки — 4,0.

При болезни Дауна и некоторых других хромосомных болезнях, а также при наличии у беременной сахарного диабета I типа содержание  $\alpha$ -фетопротеина в крови беременных и в амниотической жидкости снижается. Таким образом,  $\alpha$ -фетопротеин оказался хотя и неспецифическим, но значимым белком-индикатором неблагополучия в ходе беременности. Все беременные с измененным содержанием  $\alpha$ -фетопротеина в крови нуждаются в дополнительном обследовании.

В последние годы получила развитие оправданная тактика определения уровня  $\alpha$ -фетопротеина в крови женщин в первом, а не во втором триместре беременности. Но так как чувствительность метода в этот период невысока, он дополняется определением уровня специфического для беременности белка «А». Это позволяет распознавать болезнь Дауна и некоторые другие хромосомные аномалии у плода уже на 11–13-й неделях гестации.

*Хорионический гонадотропин* является главным гормоном беременности, который синтезируется трофобластом плаценты. Хорионический гонадотропин — один из главных и ранних индикаторов беременности: он определяется в крови женщин уже на 8–9-й день после зачатия.

При исследовании крови женщины во втором триместре беременности повышение уровня ХГ и его свободных  $\beta$ -субъединиц более 2 МоМ (*Multiple of Mediane*) свидетельствует о задержке внутриутробного развития плода, высоком риске ЕРН-гестоза, антенатальной гибели плода, отслойке плаценты или о других видах фетоплацентарной недостаточности.

В последнее время принято представлять не абсолютные значения концентрации индикаторных белков и гормонов, полученные при обследовании беременных, а в показателях МоМ, то есть в виде множителя среднего значения, показывающего, во сколько раз повысился или понизился средний для данного срока гестации уровень исследуемого соединения. Это удобно, так как избавляет от



необходимости сравнивать показатели с нормальными уровнями, изменяющимися практически еженедельно.

Содержание *свободного эстриола* в крови беременной прогрессивно повышается за счет усиленного его синтеза плацентой из дегидроэпиандростерона, образуемого плодом, поэтому содержание свободного эстриола в биологических жидкостях (кровь, моча, амниотическая жидкость) отражает фетоплацентарную активность и снижается при патологии плода и нарушении функции плаценты.

Определение *плацентарного лактогена* в крови беременной имеет определенную диагностическую информативность при плацентарной недостаточности, но широкого распространения не получило.

Исследование уровня *белка беременности «1»* (*Schwangerschaft protein 1*) в плазме крови женщин уже в первом триместре беременности может служить индикатором хромосомных болезней плода, при которых он снижается.

Пороговыми (указывающими на высокий риск) считаются уровни  $\alpha$ -фетопротеина и ХГ в крови беременной, превышающие 2 МоМ, а для сниженного уровня  $\alpha$ -фетопротеина при болезни Дауна — менее 0,74 МоМ.

Снижение уровня свободного эстриола, соответствующее значению 0,7 МоМ и ниже, принимается как пороговое, свидетельствующее о фетоплацентарной недостаточности.

Значения МоМ для белка беременности «1» и белка, ассоциированного с беременностью «А», при наличии у эмбриона болезни Дауна или трисомии 18 составляют 0,5—0,25 МоМ.

### Оценка метаболического статуса плода

Предложен ряд методов оценки состояния метаболизма плода по данным биохимического исследования крови беременной, амниотической жидкости или крови плода, полученной при кордоцентезе.

Биохимическое исследование сыворотки крови беременной имеет определенную диагностическую значимость, но прежде всего для выявления тех изменений, которые могут быть связаны с заболеваниями самой женщины. При патологических состояниях плода биохимический анализ крови беременной менее информативен, так как изменения его метаболизма сглаживаются буферной функцией плаценты.

Различия показателей крови беременной и плода установлены для парциального напряжения кислорода, избытка (дефицита) оснований, содержания молочной кислоты. По мнению большинства специалистов, данные биохимического мониторинга беременных не могут использоваться в качестве критериев высокого риска для плода, так как между выявляемыми сдвигами и исходами беременности нет прямой корреляции.

Исследование базального уровня глюкозы в крови не позволяет своевременно выявлять гестационный инсулинозависимый сахарный диабет у большинства подверженных этому состоянию беременных. Поэтому проводится пероральная нагрузка глюкозой (50—75—100 г в зависимости от веса тела) и определяется ее содержание в крови через 1 час или через 2 часа. Диагностическое значение имеет плазматический уровень глюкозы, превышающий 8 ммоль/л, или 144 мг/100 мл. Такой несколько упрощенный тест на толерантность глюкозы рекомендуется проводить на 28-й неделе беременности в качестве скрининг-теста на скрытый сахарный диабет. Этот тест позволяет предупредить осложнения перинатального периода, но не позволяет выявить диабетические эмбриопатии, формирующиеся значительно раньше.

Установлено, что при задержке внутриутробного развития плода в крови беременных повышается уровень белка, связывающего инсулиноподобный фактор роста — IGFBP-1. Этот фактор, как известно, играет ведущую роль в эндокринной регуляции роста плода. Предложено определять содержание IGFBP-1 в плазме крови беременных при подозрении на задержку внутриутробного развития плода (Chard T., 1994), когда плазматический уровень IGFBP достоверно повышается.

Исследование плазматического уровня мочевой кислоты у беременных позволяет выявить признаки повышенного распада АТФ и пуринов (аденина, гуанина) у плода. Однако ее концентрация возрастает и при заболеваниях самой женщины (при пороках сердца, гипертиреозе, HELLP-токсикозе). Если эти заболевания исключены, весьма вероятен фетальный дистресс. Нормальное содержание мочевой кислоты в плазме крови женщин 0,18—0,35 ммоль/л (3,0—6,5 мг %), при фетоплацентарной недостаточности оно повышается и составляет 0,40—0,50 ммоль/л (9 мг % и более).

Определенная, но не постоянная корреляция показателей крови плода и беременной обнаруживается при исследовании продуктов перекисного окисления липидов. Содержание малонового диальдегида, образующегося в результате перекисидации высших полиненасыщенных жирных кислот, в плазме крови беременных повышается при гипоксии плода до 5 ммоль/л при нормальном значении около 1 ммоль/л. Однако повышение содержания липо-перекисей и альдегидов в крови возможно в связи с болезнями самой беременной (воспалительные процессы), поэтому правильная оценка результатов анализа возможна при наличии дополнительных лабораторных данных.

Определение ферритина в плазме крови обоснованно при наличии у беременной анемии (содержание гемоглобина менее 110 г/л). Ферритин содержит 20—25 % железа и является хорошим показате-

лем запасов железа в организме. Низкий уровень ферритина в крови беременных представляет собой значимый индикатор риска железодефицитной анемии у плода. Если исключается железодефицитная анемия, необходимо электрофоретическое или хроматографическое исследование типов гемоглобина, выявление его аномальных форм (гемоглобин S и другие).

Повышение уровня гаптоглобина в крови беременной может указывать на развитие гемолиза и угрозу HELLP-синдрома (преэклампсии).

Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в плазме крови беременных во втором триместре беременности целесообразно включить в общую программу лабораторного контроля ее течения, так как их повышенное содержание свидетельствует о риске развития позднего токсикоза или эклампсии у беременных.

Обязательным элементом медицинского контроля течения беременности является регулярное обследование на протеинурию и бактериурию.

При оценке состояния плода более надежны биохимические исследования амниотической жидкости, которые непосредственно отражают изменения метаболизма, не скорректированные плацентой. В ряде случаев такие исследования могут иметь очень высокое диагностическое значение, например для оценки зрелости сурфактантной системы, выявления гипербилирубинемии плода, адреногенитального синдрома или органических ацидурий.

При беременностях высокого риска изменяется содержание  $\alpha$ -фетопротеина или свободного эстриола в амниотической жидкости, однако эти изменения не всегда коррелируют с показателями плазмы крови беременной. По мере нарастания срока беременности содержание  $\alpha$ -фетопротеина в амниотической жидкости снижается (в отличие от его нарастающего уровня в плазме крови беременных).

Низкая активность щелочной фосфатазы в амниотической жидкости является биохимическим маркером болезни Дауна (0,4 МоМ). Выявление высокой активности ацетилхолинэстеразы (более 2 МоМ) почти в 100 % случаев свидетельствует о вероятности болезни Дауна или *spina bifida* у плода, хотя она повышается также при аномалиях брюшной стенки (гастрошизис) или при врожденном нефротическом синдроме.

Установлено повышение содержания продуктов перекисного окисления липидов (малонового диальдегида) в амниотической жидкости при курении и сахарном диабете у беременных.

Но для целей биохимического мониторинга состояния плода биохимические исследования околоплодных вод неприемлемы.

## Ультразвуковая диагностика состояния плода, кардиотокография

При наличии факторов риска осложненного течения беременности необходимо ультразвуковое исследование состояния плаценты и плода. Такое обследование позволяет получить данные о размерах плода (длина туловища, бедра, плеча, бипариетальный диаметр головы), о наличии у него дисморфии, о функции миокарда, об объеме амниотической жидкости и размерах плаценты. Разработаны методы вычисления массы тела плода, объема амниотической жидкости по данным ультрасонографии. УЗИ-исследование позволяет обнаружить у плода ряд аномалий развития — анэнцефалию, гидроцефалию, поликистоз или агенезию почек, дисплазию конечностей, гипоплазию легких, множественные врожденные пороки, пороки сердца, водянку (отек) плода и плаценты.

Возможности ультразвуковой диагностики состояния плода расширились благодаря использованию эффекта Допплера, открытого еще в XIX столетии. Эффект Допплера заключается в том, что движущийся поток жидкости изменяет частоту отраженных звуковых (ультразвуковых) колебаний, что позволяет регистрировать эти изменения, оценивать состояние гемодинамики и сердечной деятельности плода. Допплеровское ультразвуковое сканирование дает возможность получения данных о скорости распространения систолической и диастолической пульсовых волн в сосудах пуповины, магистральных сосудах плода, об ускорениях (акцелерациях) и замедлениях (децелерациях) пульса. Цветная доплерометрия отражает состояние кровообращения в различных тканях плода.

При отсутствии аппаратуры для проведения ультразвуковой доплерографии исследуется ЭКГ или эхокардиограмма плода.

*Ультразвуковое сканирование плода обязательно при следующих условиях:*

- наличии у родителей и ближайших родственников врожденных пороков развития;
- экстрагенитальных заболеваний у беременной (гипертонической болезни, сахарном диабете, тиреотоксикозе, ожирении, пороке сердца);
- мертворождении детей, перинатальной смерти двух и более детей;
- угрозе прерывания беременности, кровотечении;
- недостаточной прибавке массы тела беременной;
- несоответствии размеров матки сроку беременности;
- многоплодии;
- фибромиоме матки.

При нормально протекающей беременности целесообразно провести двукратное УЗИ. При беременностях с высоким риском осложнений оно проводится повторно с интервалами в 2 недели.

Эхография плаценты позволяет установить ее расположение, наличие отслойки ее отдельных участков, кисты, кальцификаты (признак «старения» плаценты). Истончение или утолщение плаценты свидетельствует о вероятности фетоплацентарной недостаточности.

УЗИ плода позволяет выявить многоплодную беременность, амелию, анэнцефалию, дефекты нервной трубки, гидро- или макроцефалию, обструкции мочевыводящих путей и дефекты брюшной стенки почти в 90 % случаев. Однако диагностические возможности УЗИ в плане распознавания других врожденных пороков пока все-таки ограничены: такие исследования позволяют выявить около 30 % аномалий развития сердечно-сосудистой системы, включая врожденные пороки сердца, около 25 % черепно-лицевых аномалий.

Но в большинстве случаев ультразвуковое исследование позволяет планировать тактику ведения родов, хирургические вмешательства после рождения ребенка.

В последние годы получает распространение ЯМР-томография плода, позволяющая выявить структурные аномалии, не обнаруживаемые при УЗИ (малые аномалии мозга, туберозный склероз, поликистоз почек и др.).

Примерно с 23-й недели гестации становится возможной *кардиотокография*, отражающая тонус, сократительную активность матки, а также движения плода и реакции его сердца в ответ на сокращения матки и собственные движения. Кардиотокограмма представляет собою синхронную запись ЭКГ плода, его движений, сокращений матки и позволяет установить нарушения состояния плода в 75 % случаев, а компьютерный анализ кардиотокограммы повышает диагностическую информативность метода почти до 90 %.

Для оценки состояния плода предложено исследование *биофизического профиля, или биопрофиля плода*, стрессовый и нестрессовый тесты.

*Стрессовый тест* основан на индукции сокращений матки (внутривенное капельное введение окситоцина беременной) и регистрации частоты сердечных сокращений плода за период 3 последовательных сокращений (10 мин). Замедление частоты пульса плода после сокращения матки рассматривается как положительный стрессовый тест, указывающий на недостаточность маточно-плацентарного кровообращения, гипоксию плода. В настоящее время использование этого теста становится все более ограниченным, так как он не имеет существенных преимуществ перед нестрессовым тестом.

*Нестрессовый тест* основан на регистрации изменений частоты сердечных сокращений плода в ответ на его спонтанные движения. В норме при этом частота пульса плода увеличивается на 15 ударов в минуту в течение 15 с. Отсутствие ускорения пульса как реакции на движения плода считается положительным нестрессовым тестом и указывает на неблагополучие плода и угрозу поражения его ЦНС.

Так называемый *биофизический профиль плода* (или биопрофиль) включает комплекс показателей: данные нестрессового теста, показатели двигательной активности и тонуса плода, регистрацию дыхательных движений, объема околоплодной жидкости, наличие плотных включений (кальцификатов) в плаценте как индикаторов ее старения.

### Фетоплацентарная недостаточность

Общим проявлением нарушений в единой биологической системе «женщина — плацента — плод» служит фетоплацентарная недостаточность, признаки которой отражают неблагополучие плода — фетальный дистресс.

Эти признаки детально проанализированы профессором И. С. Сидоровой (1997), однако предложенная автором оценочная шкала несколько громоздка, так как предусматривает более 60 баллов. В сжатом виде она представлена ниже.

*Признаки фетоплацентарной недостаточности:*

- симметричная и асимметричная формы задержки внутриутробного развития;

- нарушения сердечной деятельности плода (эпизоды ускорения пульса до 151—170 уд/мин, экстрасистолии, эпизоды замедления пульса с частотой менее 110 и 100 уд/мин);

- изменения частоты дыхательных движений (ДД) плода (более 60 в минуту, менее 45 в минуту, укорочение продолжительности ДД менее чем 30 с, отсутствие ДД);

- изменения двигательной активности плода (один—два эпизода генерализованных движений, изолированные движения только конечностей, беспорядочная двигательная активность, отсутствие движений);

- изменения тонуса плода (не разгибается туловище, но регистрируются только разгибательные движения конечностей, разогнутое положение, отсутствие возврата при движениях в исходное положение флексии);

- аномалии плаценты по данным УЗИ (аномальное расположение, патологические включения, расширение сосудов, отек, признаки отставания или опережения степени зрелости плаценты);

- изменение объема околоплодных вод (многоводие, маловодие).

На основании квалиметрической характеристики (балльной оценки) каждого из признаков предложена шкала риска фетального дистресса на основе расчета суммарного показателя, отражающего наличие и степень фетоплацентарной недостаточности.

В странах Европы и в США используется более упрощенная система оценки биофизического профиля плода, включающая данные УЗИ-исследований и нестрессового теста (табл. 5). Четыре из используемых показателей основаны на результатах УЗИ, пятый — нестрессовый — тест не обязателен, если остальные не выявляют отклонений. Сумма баллов равна 10, если биофизический профиль плода нормален, а при фетальном дистрессе равна 0.

Таблица 5

### Оценка биофизического профиля плода

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

*Особые состояния плода:* аритмии у плода — экстрасистолы, желудочковая тахикардия, брадикардия и синдром Романо—Уорда (удлиненный интервал QT — long QT) представляют угрозу для развития плода и адаптации новорожденного и требуют применения дигоксина, блокаторов кальциевых каналов (нифедипин), β-адреноблокаторов (обсидан). В отдельных случаях устойчивой аритмии требуется установка водителей ритма — пейсмекеров — в периоде новорожденности.

*При анемии плода* осуществляются гемотрансфузии в сосуды пуповины или частичные заменные переливания крови при эритробластозе, анемии Фанкони, выявленных у плода. Предпринимаются попытки лечить анемию плода рекомбинантным эритропоэтином.



*Фетальная терапия* проводится при выявлении у плода адреногенитального синдрома (назначение кортизола беременной), гипотиреоза (введение L-тироксина в амниотическую жидкость). Предпринимается лечение задержки внутриутробного развития плода путем внутриамниотического введения растворов аминокислот. При нарушениях сердечной деятельности проводится дигитализация плода.

*Хирургические проблемы* внутриутробного периода стали возникать столь часто, что это потребовало развития новой области хирургии детского возраста — фетальной хирургии. По данным УЗИ, консультации хирурга требуются примерно 5 % беременных. Ведущее положение среди этих проблем занимает патология органов мочевыводящей системы — обструкция мочевыводящих путей и гидронефроз плода, требующие наложения плоду нефростомы или создания везико-амниотического шунта. Операции торакоцентеза у плода проводятся в связи с распознаванием у него гидро- или хилоторакса. Проводятся операции удаления эмбриональных опухолей, а также по поводу диафрагмальной грыжи и вентрикуломегалии.

### **1.5. Педиатрические аспекты дородовой охраны здоровья ребенка (дородовой педиатрический патронаж)**

С момента наступления беременности женщина наблюдается в женской консультации или врачом общей практики (ВОП). Врач акушер-гинеколог женской консультации или ВОП планируют обследование и индивидуальный план ведения беременной.

В функциональные обязанности участкового педиатра детской поликлиники, согласно приказу Минздравсоцразвития России № 319 от 28.04.2006 г., входит антенатальная охрана плода (патронаж беременных педиатром).

Не реже 2 раз в месяц в детскую поликлинику должны поступать сведения о женщинах, взятых на учет по беременности. Первый дородовой патронаж желательно проводить в первые 2 недели от момента взятия беременной на учет в женской консультации, второй — в период декретного отпуска и третий (по показаниям: в случае неблагоприятного течения беременности или высокого риска рождения больного ребенка) — перед родами. Задачи дородовых педиатрических патронажей следующие:

- познакомиться с семьей будущего ребенка, социально-гигиеническими условиями и образом жизни, состоянием здоровья, условиями труда и быта будущей матери;
- выявить факторы риска неблагоприятных исходов беременности и по возможности устранить их или минимизировать;



— прогнозировать здоровье новорожденного ребенка с учетом имеющихся факторов риска;

— дать рекомендации беременной женщине по образу и условиям жизни, которые будут способствовать более благоприятному течению беременности и созданию оптимальных условий для развития еще не рожденного ребенка;

— подготовить и обучить будущую мать методике грудного вскармливания, методам и приемам воспитания и ухода за новорожденным.

Для оптимального решения задач дородового патронажа преподавателями кафедры поликлинической педиатрии ЯГМА разработана и внедрена в г. Ярославле схема дородового врачебного патронажа (Приложение 3). При создании схемы использовались рекомендации сотрудников кафедры поликлинической педиатрии РМАПО (заведующий — профессор В. А. Доскин) и материалы Ивановского института охраны матери и ребенка.

Принадлежность будущего новорожденного к той или иной группе риска определяется в соответствии с Методическими рекомендациями МЗ СССР «Организация медицинской помощи доношенным новорожденным на педиатрическом участке» (Институт социальной гигиены и организации здравоохранения им. Семашко), которые приведены в Приложении 4.

Принадлежность ребенка к группам высокого риска, наличие в родословной наследственных заболеваний является показанием для более пристального наблюдения за беременной женщиной и дополнительного обследования, в том числе и медико-генетического консультирования. Пренатальная диагностика (УЗИ, сыровороточные маркеры, амниоцентез и другие) позволяет на 30 % снизить вероятность рождения ребенка с врожденными аномалиями развития. УЗИ в первый триместр беременности позволяет выявить до 30 % грубых пороков, во 2-м триместре — до 70 %, в 3-м триместре — 90 % аномалий развития плода.

Очень важным аспектом дородового патронажа является информирование будущей матери о результатах дородового патронажа. Педиатр, как любой другой врач, не имеет права скрывать от беременной женщины информацию о результатах выполненного дородового патронажа, в частности и о предполагаемом риске патологии у ребенка. Однако, учитывая чрезвычайно важное значение обеспечения психологического комфорта будущей матери во время беременности, информировать женщину при наличии высокого риска патологии у ребенка необходимо очень осторожно, оберегая беременную от ситуации хронического стресса в случае ожидания рождения больного ребенка. В первую очередь, нужно вселить уверен-

ность в благополучном исходе родов, не следует впадать в панику, если течение беременности или фон, на котором она развивалась, далеки до идеального. Следует рассказать женщине о том, что природа предусмотрела достаточно мощную защиту плода от различных неблагоприятных воздействий окружающей среды в виде маточно-плацентарного барьера. В то же время следует подчеркнуть, что при продолжительном действии негативных факторов или большом их количестве защитные механизмы могут оказаться не состоятельными и может произойти повреждение ребенка с последующим развитием заболевания. Матери еще не рожденного ребенка необходимо знать, каков должен быть ее образ жизни, что может неблагоприятно повлиять на развитие ребенка и какие условия способствуют оптимальному внутриутробному развитию.

### Рекомендации педиатра будущей матери по итогам дородового патронажа

Приступая к рекомендациям по результатам дородового патронажа, медицинский работник, прежде всего, должен убедить будущих родителей в том, что от их образа жизни и поведения в значительной степени зависит здоровье ребенка, его потенциальные физические и интеллектуальные возможности.

Задачами педиатра являются:

#### 1. *Исключение (минимизация) факторов риска.*

Основная задача, которая стоит перед педиатром — это устранение (по возможности) факторов, оказывающих неблагоприятное воздействие на течение беременности и условия жизнедеятельности плода. От момента зачатия до 9-й недели (время интенсивного строительства органов и тканей) чувствительность плода к действию внешних факторов очень высока (лекарства, алкоголь, консерванты и т. д.). С 9-й недели до конца беременности продолжают формироваться основные органы плода (в том числе головной мозг и половая система), вредные воздействия нарушают и замедляют их рост.

Среди многочисленных негативных факторов одним из наиболее значимых по распространенности на сегодняшний день является *курение* беременной женщины, в том числе пассивное (вдыхание сигаретного дыма, выпущенного другим курильщиком). Вредное воздействие курения на состояние плода доказано с абсолютной несомненностью. Сигаретный дым представляет собой сложную смесь более 400 химических веществ, многие из которых — формальдегид, синильная кислота, аммиак и другие — опасны для здоровья. Наиболее чувствительны к действию продуктов метаболизма никотина центральная нервная система, эндокринная и иммунная системы, то

есть системы, которые в основном обеспечивают жизнедеятельность организма человека. Причем пассивное курение не менее опасно, чем активное. В организм пассивного курильщика попадает практически столько же вредных веществ, сколько и в организм самого курильщика. Сотрудники Университета Сан-Диего в Калифорнии показали, что младенцы подвержены воздействию вредных веществ, содержащихся в сигаретном дыме, даже в случае, если родители выходят для курения на лестничную клетку. Оказалось, что вредные вещества возвращаются вместе с ними. Содержание никотина в крови у детей с домашним курильщиком в 14 раз больше, чем у малышей, чьи родственники не имеют этой пагубной привычки, и в 8 раз больше нормы даже там, где родители выходят с сигаретой за дверь. Вероятно, вредные вещества задерживаются в волосах и на одежде, потом попадают в воздух жилых помещений.

По данным зарубежных исследователей (Clearinghouse, 2001) установлено, что:

- у детей матери, курившей во время беременности, срок жизни сокращается на 11,6 года;
- у детей курящего отца срок жизни меньше на 8,3 года;
- при наличии у ребенка одного курящего родителя его интеллект к 10 годам ниже на 6,4 IQ; при обоих курящих родителях интеллект на 8,8—15,0 IQ ниже, чем у сверстников от некурящих родителей;
- у детей курящих родителей риск раннего (до 5 лет) возникновения злокачественных опухолей системы крови и головного мозга увеличен в 3,3 раза по сравнению с детьми некурящих родителей.

Вредные воздействия интенсивного *употребления алкоголя* в период беременности хорошо известны. Они включают замедление роста плода, задержку умственного развития и различные проявления синдрома дисморфии (при высоком уровне употребления алкоголя), а также изменения поведенческих реакций младенца. Выявлены отклонения в развитии, связанные с регулярным приемом алкоголя, по крайней мере 28,5 мл алкоголя (двух стандартных доз) в день, хотя есть сообщения о тяжелых последствиях однократной «большой выпивки» в первые недели беременности.

В первые недели беременности, если неблагоприятное воздействие достаточно сильно, эмбрион, как правило, умирает и беременность прерывается без медицинского вмешательства, что нередко грозит гнойно-септическими осложнениями. Если же воздействие не столь мощно и иммунная система функционирует нормально, ребенок может родиться ослабленным, с какими-либо отклонениями и будет часто болеть.

Эксперты ВОЗ в настоящее время считают, что все *лекарственные препараты* потенциально, а иногда смертельно опасны для еще не рожденного ребенка. Особенности гомеостаза во время беременности обуславливают иногда не предсказуемые изменения фармакокинетики лекарственных препаратов, в частности кумуляцию препаратов и их токсический эффект.

Поэтому эксперты ВОЗ рекомендуют руководствоваться следующими принципами при назначении лекарственных препаратов беременным или женщинам, планирующим беременность:

- назначать лекарственные препараты женщинам фертильного возраста по тем же принципам, что и беременным;
- назначать лекарственные препараты беременным только при реальной угрозе жизни или серьезной угрозе здоровью беременной;
- избегать назначения во время беременности новых препаратов, недавно появившихся на фармацевтическом рынке;
- избегать назначения комбинации лекарственных препаратов.

Предупреждая женщин о вреде самолечения и бесконтрольного использования лекарственных препаратов, педиатру не следует отменять лекарственные препараты, назначенные другими специалистами. Если риск повреждения плода при применении данного лекарственного препарата высокий, педиатр должен рекомендовать женщине консультацию соответствующего специалиста, желательно прошедшего специальную подготовку по особенностям ведения и лечения беременных женщин.

В случае наличия *вредных условий труда на производстве* беременной женщине необходимо срочно обратиться в администрацию предприятия с требованием о переводе на работу, не связанную с действием вредных факторов. По действующему законодательству, со следующего дня после обращения администрация предприятия должна обеспечить женщине работу, не связанную с действием вредных производственных факторов, с сохранением оплаты труда по прежнему месту работы. В случае непредоставления таких условий беременная вправе не выходить на работу и за все время вынужденного прогула она должна получать заработную плату. Наиболее вредными производственными факторами считаются тяжелый физический труд, а также труд, связанный с резкими колебаниями температурного режима (высокие и низкие температуры), вибрация, контакт с химическими веществами. Вредит здоровью будущего ребенка длительная работа за компьютером, широкое использование бытовой техники, обладающей электромагнитным излучением. Беременным женщинам не рекомендуется длительно и часто разговаривать по мобильным телефонам, носить сотовый телефон

на животе (доказано, что ребенок негативно реагирует на телефонные зуммеры).

При *неблагоприятной экологической обстановке в городе* (в большинстве промышленных городов России) рекомендуется использовать любую возможность выехать в загородную зону. Гулять следует только в зеленых зонах или около водоемов и ни в коем случае не вдоль крупных автомагистралей (автомобильный транспорт — основной источник вредных выбросов в атмосферу).

Учитывая неудовлетворительное состояние питьевой воды во многих городах РФ, беременным женщинам рекомендуется пить и использовать для приготовления пищи воду с дополнительной доочисткой с помощью бытовых фильтров.

Предупредить и сократить *риск внутриутробного инфицирования плода* возможно соблюдением элементарных правил поведения и санитарно-гигиенических норм и правил. В частности, во время беременности, особенно в эпидемический или предэпидемический периоды, следует избегать посещения мероприятий с большим скоплением людей (театры, концерты и т. д.). По возможности не следует контактировать с детьми, которые посещают детские образовательные учреждения, так как эти дети могут быть источником таких инфекционных заболеваний, как краснуха, корь, эпидемический паротит и другие, представляющие серьезную опасность для еще не рожденного ребенка.

Следует сократить контакты с животными, в том числе с домашними, комнатными декоративными птицами, которые могут быть источником инфицирования беременной и плода.

Не рекомендуется употребление сырого молока и других молочных и мясных продуктов, не прошедших термическую обработку.

## *2. Формирование гестационной и лактационной доминанты.*

Для оптимального течения беременности и внутриутробного развития ребенка необходима определенная психологическая установка женщины на беременность: женщина с момента наступления беременности должна ощущать себя матерью еще не рожденного ребенка. Такой психологический настрой, так называемая доминанта беременности, во-первых, обеспечивает более благоприятное течение беременности (реже наблюдаются гестозы и другие неблагоприятные проявления и осложнения), во-вторых, более состоятельными оказываются механизмы защиты плода. При отсутствии психологической установки на материнство у будущей матери чаще наблюдаются неблагоприятные исходы беременности, в том числе гибель плода, невынашивание беременности, рождение больных детей.

Гестационная доминанта теснейшим образом связана с началом взаимодействия матери и еще не рожденного ребенка. Тесный пози-

тивный психологический контакт с матерью во время беременности благоприятно влияет на формирование психики будущего ребенка. Дети, рожденные матерью, которая была знакома и использовала принципы перинатального воспитания, отличаются тем, что после рождения у них устанавливается более тесный контакт с матерью, их легче воспитывать, дети более послушны, ласковы, у них реже возникают различные психологические проблемы в процессе роста. Именно поэтому очень важно сформировать гестационную доминанту беременности в случае отсутствия ее у женщины. Считают, что только педиатр может успешно справиться с этой задачей. Существенную помощь в этом плане могут оказать занятия с беременными женщинами в специальных школах и на курсах по перинатальному воспитанию ребенка.

Немаловажным является также и то обстоятельство, что гестационная доминанта теснейшим образом связана с лактационной. Женщина, не имеющая психологической установки на беременность и материнство, как правило, не кормит или рано прекращает кормление ребенка грудью. В то же время известно, что без материнского молока здоровым, гармонично физически и интеллектуально развитым ребенка вырастить сложно. С первых месяцев беременности женщина должна знать преимущества грудного вскармливания. Грудное молоко удивительным образом приспособлено к особенностям пищеварения и обмену веществ ребенка первых месяцев жизни и содержит все необходимые вещества для правильного его развития. К числу уникальных свойств женского молока относится высокое содержание в нем защитных факторов, предохраняющих ребенка от инфекционных заболеваний. Огромным преимуществом грудного вскармливания является абсолютная стерильность молока, поэтому при грудном вскармливании дети реже болевают желудочно-кишечными расстройствами, чем при искусственном. Матери, кормящие грудью своих малышей, испытывают огромное удовлетворение от чувства близости ребенка, от сознания, что они дают своему ребенку то, что никто другой в мире не может ему дать. Грудное вскармливание помогает установить более тесный духовный контакт с ребенком, ласковые и нежные объятия матери создают ощущение безопасности у младенца, закладывают основу стабильной психики, позволяют избежать агрессивности и облегчают его воспитание в последующем. Отмечено, что у детей, находящихся на грудном вскармливании, уровень интеллектуального развития выше, чем у детей-«искусственников». Кормление грудью, кроме того, помогает матери восстановить собственное здоровье после родов.

Как показывает опыт, матери, которые рано прекратили кормление грудью, плохо осведомлены о преимуществах грудного вскар-

мливания, о технике кормления грудью и сложностях, которые возникают при вскармливании ребенка заменителями материнского молока. Поэтому женщина еще до родов должна получить ответы на все вопросы, связанные с грудным вскармливанием.

### *3. Учет особенностей режима и физической активности беременной.*

Нормально протекающая беременность — это естественное физиологическое состояние, поэтому не следует существенным образом менять режим и сложившиеся стереотипы, если женщина вела здоровый образ жизни. Индивидуальные ограничения по режиму дает только акушер-гинеколог в зависимости от особенностей течения беременности.

Всем беременным женщинам следует рекомендовать исключение тяжелого физического труда и эмоциональных перегрузок. В то же время умеренные физические нагрузки в течение всей беременности имеют положительное значение для подготовки женщины к родам и естественному их течению.

Во время беременности каждая женщина должна увеличить продолжительность прогулок на свежем воздухе в экологически чистых районах города (в лесопарковой зоне, вблизи водоемов) и использовать каждую возможность для выезда из экологически неблагоприятного города в загородную зону.

Во второй половине беременности рекомендуется увеличить продолжительность сна, в том числе и в дневное время.

Чрезвычайно позитивное значение имеет выполнение специальных упражнений для беременных, направленных на подготовку мышц, принимающих участие в родовом акте.

Занятия специальной гимнастикой во время беременности способствуют:

- улучшению психофизического тонуса, обмена веществ, кровообращения, дыхания у будущей матери, улучшению нервной регуляции, созданию положительных эмоций;

- укреплению мышц, участвующих в родовой деятельности, улучшению их эластических свойств, особенно мышц промежности и брюшного пресса. Гимнастические упражнения уменьшают кислородную задолженность в организме беременной, тем самым предупреждают недонашивание, асфиксию плода и пороки развития, основанные на почве гипоксии. У беременных, подготовленных физиопрофилактическим методом, укорачивается родовой акт, снижаются травматизм и другие осложнения в родах. Лечебная гимнастика способствует большей иммобилизации поясничной части позвоночника, особенно в месте сочленения последнего поясничного позвонка с крестцом, благодаря чему происходит большее расширение «тазового кольца» во время родового акта;



— обучению правильному дыханию: ритму, амплитуде и силе (умение управлять своим дыханием является большим преимуществом беременной женщины, так как значительно облегчает роды);

— предупреждению сосудистых нарушений (тромбофлебиты, варикозное расширение вен и т. д.).

Разрешение и направление на занятия физической культурой дает врач женской консультации после предварительной оценки общего состояния беременной, ее подготовленности к выполнению физических упражнений. Выделяют до 8 комплексов упражнений в зависимости от срока беременности. Кроме того, беременную следует обучить гимнастике в родах с целью стимуляции родовой деятельности и профилактики раннего утомления при родах. При патологии (сердечно-сосудистых заболеваниях, неправильном положении плода, тазовом предлежании, узком тазе, переносенной беременности) показаны специальные комплексы упражнений, способствующие более благоприятному течению беременности.

#### *4. Рекомендации по особенностям питания беременной женщины.*

Особое значение в обеспечении здоровья будущего ребенка имеет качество питания беременной женщины. Организация правильного питания является одним из важных условий нормального течения и благополучного исхода беременности, поддержания здоровья женщины и обеспечения адекватного роста и развития плода, а затем новорожденного ребенка на всех последующих этапах его постнатального развития.

Источником необходимых для ребенка пищевых веществ являются продукты материнского рациона. Вместе с тем с нерациональным питанием будущей матери связаны многие проблемы здоровья ребенка после его рождения: склонность к аллергическим заболеваниям, анемии, рахиту, недостаточная сопротивляемость инфекциям и даже формирование врожденных пороков развития. Поэтому женщина должна строго соблюдать все рекомендации, направленные на обеспечение качественного и безопасного питания еще не рожденного ребенка. Основными принципами рационального питания во время беременности являются следующие:

— питаться во время беременности следует лучше, а не больше, хотя потребность в основных ингредиентах во время беременности несколько возрастает. Экономить на питании во время беременности нельзя. Американские ученые рассчитали, что дополнительные вложения в питание во время беременности в 1 доллар позволяют экономить в первые месяцы жизни ребенка 4,7 доллара, которые были бы затрачены на восстановление и укрепление здоровья ребенка. В то же время избыточная калорийность питания может при-



вести к развитию ожирения и рождению детей с большой массой тела, что повышает вероятность травматизации плода в родах и создает определенные трудности в период адаптации ребенка в постнатальной жизни. Современные данные о потребности беременных и кормящих женщин в пищевых веществах и энергии приведены в Приложении 5;

— не рекомендуется соблюдать какие-либо диетические ограничения, если они не обусловлены высоким риском для здоровья беременной (сахарный диабет и т. д.). Любая диета не может обеспечить адекватное питание еще не рожденному ребенку. Целесообразно напомнить, что даже по канонам христианской религии несоблюдение беременной поста не считается грехом. Методом доказательной медицины показано, что соблюдение нередко рекомендуемой беременным гипоаллергенной диеты не снижает риск развития аллергопатологии у ребенка, в то же время диетические ограничения значительно снижают качество здоровья ребенка, в том числе и в отдаленные периоды онтогенеза. В связи с этим соблюдение строгой гипоаллергенной диеты показано только женщинам с высоким риском наследственной предрасположенности к аллергии;

— следует увеличить кратность приема пищи (6 раз понемногу вместо 3—4 раз досыта), не следует допускать сильных колебаний уровня глюкозы в крови, что создает дополнительную нагрузку на ферментные системы ребенка, а длительные перерывы в поступлении энергии замедляют активность плода. Питание в организм ребенка должно поступать, по образному выражению, «тоненькой струйкой и постоянно»;

— рацион беременной должен состоять преимущественно из натуральных продуктов, следует избегать употребления консервированных, острых, маринованных продуктов, содержащих пряности, красители и консерванты. Поставщиками белков — основного материала для построения клеток организма — должны быть на 2/3 продукты животного происхождения (отварная говядина, мясо курицы, кролика, молоко и его продукты, нежирные сорта рыбы, яйца) и на 1/3 — продукты растительного происхождения (картофель, бобовые, злаковые). Жиры в рационе беременной должны быть представлены легкоусвояемым сливочным и растительным маслом, сливками. Что касается углеводов, то они должны поступать в организм беременной в основном с фруктами, овощами, соками. Следует ограничить употребление кондитерских изделий, конфет, варенья. Рацион считается хорошим, если он разнообразен: 5 × 5 (ежедневно не менее пяти порций овощей и фруктов пяти разных цветов).

В первой половине беременности энергозатраты женщины меняются незначительно. Основным условием правильного питания в

этот период является достаточно разнообразие рациона и включение в него всех групп продуктов, а также обогащение его всеми необходимыми витаминами и микроэлементами.

В отличие от первой половины, вторая половина беременности характеризуется значительным повышением потребности в энергии и пищевых веществах. Одним из критериев правильного подбора пищевых продуктов для питания беременных женщин является увеличение массы тела, которое во второй половине беременности не должно превышать в среднем 300 г за неделю; за время беременности женщина прибавляет в массу тела 10–12 кг.

В Приложении 6 представлены 5 изокалорийных вариантов точных наборов продуктов для женщин во второй половине беременности. По общему содержанию макро- и микроэлементов эти рационы не различаются. Отличие заключается в изменении источников белка, в частности из мяса, рыбы, творога, яиц. По существу, представленные варианты набора продуктов могут рассматриваться как один из подходов индивидуализации питания беременных женщин с учетом их здоровья, пищевых привычек, размера семейного бюджета, сезона года и других факторов.

Примерное меню для беременной во второй половине беременности представлено в Приложении 7.

Особенности химического состава рациона беременной из группы риска по аллергопатологии характеризуются уменьшением нормы белка и углеводов: белок — 92 г (при физиологической потребности 96 г), углеводы — 300 г (при физиологической потребности 340 г). Не рекомендуются женщинам из группы риска такие продукты, как копчености, консервы, морепродукты (раки, устрицы). Коровье молоко лучше заменить на кисломолочные продукты и молоко других животных.

Особенно значима для оптимального развития ребенка обеспеченность его во внутриутробном периоде витаминами и микроэлементами. Вместе с тем дефицит витаминов среди беременных подтвержден почти повсеместно. При относительно хорошей обеспеченности витаминами А и Е, дефицит витаминов группы В выявляется у 20–100 % обследованных, С — у 13–50 %; каротиноидов — у 25–94 %. Практически нет беременных, обеспеченных всеми витаминами. У подавляющего большинства беременных (70–80 %) наблюдается сочетанный дефицит 3 и более витаминов, то есть полигиповитаминозные состояния независимо от возраста, времени года, места проживания и профессиональной принадлежности.

В то же время научные исследования свидетельствуют, что у беременных, регулярно принимавших поливитаминные комплексы,

содержание основных витаминов находится на оптимальном уровне, не выявляется дефицита витаминов С и Е (среди не принимавших витамины он обнаруживается у каждой 4-й), дефицит витаминов В<sub>6</sub> и В<sub>2</sub> обнаруживается соответственно в 2 и 4 раза реже. У кормящих женщин, начавших принимать за 1,5–2 месяца до родов поливитаминные комплексы, дефицит витаминов В<sub>2</sub> и В<sub>6</sub> не обнаруживался, в то же время у не принимавших определялся у 29 % и 69 % соответственно.

У 72–100 % детей, матери которых не принимали витамины во время беременности или прекратили их прием перед рождением ребенка, имеет место дефицит витаминов С, В<sub>1</sub> и В<sub>2</sub>. Кроме того, количество и качество молока по содержанию витаминов у женщин, принимавших поливитамины во время беременности и кормления грудью, позволяет полностью обеспечить ребенка витаминами.

На сегодняшний день считается доказанным профилактический эффект фолиевой кислоты в плане предупреждения врожденных пороков развития (табл. 6).

Таблица 6

**Снижение частоты рождаемости детей с пороками развития при использовании фолиевой кислоты во время беременности**  
(Обобщенные данные 11 стран)

Доза витамина, мг/сут	Снижение частоты аномалий развития, %
0,2	23
0,4	36
0,8	52
1,0	57
4,0	82
5,0	85

Примечание. Цена 1 мг фолиевой кислоты в аптеках России — 7,4 копейки.

Прием беременными женщинами ежедневно 500 мкг фолиевой кислоты (витамин В<sub>9</sub>) снижает частоту рождения недоношенных детей в 2 раза; прием 400 мкг фолиата сводит к минимуму возникновение дефектов нервной трубки, а также снижает частоту аномалий сердца и сосудов в 2 раза, мочевыводящей системы, конечностей и пищевода — в 4–5 раз.

Большое значение для обеспечения оптимального развития плода имеет адекватное обеспечение микроэлементами. В частности, дефицит селена приводит к нарушениям в системе антиоксидантной защиты; цинка — к врожденным аномалиям развития, внутриутробным гипотрофиям. Совершенно особое значение имеет оптималь-

ная обеспеченность организма еще не рожденного ребенка йодом. Почти 2/3 территории Российской Федерации, в том числе и Ярославская область, эндемичны по йодной недостаточности. Значение йода для развития плода невозможно переоценить. Дефицит йода обуславливает дефицит тиреоидных гормонов, которые регулируют:

- формирование интеллекта;
- развитие и функционирование нервной системы;
- формирование всех без исключения органов у плода.

Следует помнить, что до 16–17-й недели беременности щитовидная железа плода не функционирует и плод снабжается материнскими гормонами, для синтеза которых необходим йод. Кроме того, у беременной наблюдается высокий уровень обменных процессов и повышена экскреция йода с мочой, поэтому для обеспечения нормального йодного баланса необходимо дополнительное поступление его в организм.

В первый триместр беременности тиреоидные гормоны обеспечивают процессы нейrogenеза:

- формируются основные структуры мозга;
- закладываются основы интеллекта;
- дифференцируется слуховой анализатор;
- дифференцируются структуры, которые отвечают за моторные функции человека.

Дефицит тиреоидных гормонов в первый триместр беременности может привести к:

- неврологическому кретинизму (невосполнимые потери интеллекта, глухонмота, моторные нарушения);
- неврологическому субкретинизму (легкие психомоторные нарушения, тугоухость, дизартрия);
- невозможности реализации генетически обусловленного интеллекта.

Причем изменения, формирующиеся в связи с дефицитом йода, *необратимы!*

Во вторую половину беременности при участии тиреоидных гормонов происходят активные процессы миелинизации нервных волокон, формируется проводящая система ЦНС и закладываются возможности абстрактного мышления.

Дефицит йода и тиреоидных гормонов во вторую половину беременности может привести к врожденному гипотиреозу. А гораздо чаще приводит к так называемому эндемическому субкретинизму, проявляющемуся в отставании в психическом развитии (трудности обучения), минимальных моторных нарушениях (легкий спазм и ригидность мышц проксимальных отделов конечностей), легком нарушении слуха и речи.

По рекомендациям ВОЗ/МСКЙДЗ (Женева, 2001), принятым в нашей стране, оптимальной суточной дозой йода во время беременности является 200 мкг, а препаратами выбора являются препараты калия йодида: йодомарин 100/200 и йодбаланс 100/200.

При невозможности организовать полноценное питание беременной женщины натуральными продуктами рекомендуется употребление специальных продуктов коррекции для беременных (Приложение 8). Эти продукты покрывают потребность в основных нутриентах, содержат аминокислоты, необходимые для полноценного развития плода, например таурин, который необходим для оптимального развития ЦНС плода и ребенка, пищевые волокна, которые адсорбируют и выводят из организма вредные вещества, содержат витамины и микроэлементы.

Если беременная питается натуральными продуктами и не получает никаких пищевых добавок, то ей необходимо в течение беременности применять витаминно-минеральные комплексы (Приложение 1). Исследования швейцарских и французских ученых показали, что рацион на 2500 килокалорий (2-й триместр беременности), составленный из самых лучших натуральных продуктов, не в состоянии полностью покрыть потребности организма в витаминах.

Оптимальное содержание в рационе беременной женщины пищевых веществ обеспечивает:

- снижение материнской смертности на 15—35 %;
- повышение массы новорожденных на 4—18 %;
- снижение ранней неонатальной смертности до 31 %;
- снижение частоты врожденных пороков развития у новорожденных от 16 до 95 %;
- снижение частоты тяжелых форм ретинопатии у маловесных детей на 64 %;
- снижение частоты внутриутробного инфицирования ВИЧ от инфицированной матери на 32 %;
- снижение частоты болезни Дауна на 36 %;
- уменьшение частоты острых лейкозов на 41 %, опухолей головного мозга у детей на 36 %;
- снижение риска артериальной гипертензии на 42 %;
- увеличение остроты зрения к 4 годам на 27 %;
- увеличение результатов тестирования по IQ на 6,8 ЕД к 12 годам;
- уменьшение частоты синдрома дефицита внимания с гиперактивностью к 5 годам на 21 %;
- снижение частоты инфекционных заболеваний новорожденных на 30—65 %.

### *5. Перинатальное воспитание (воспитание в утробе матери).*

В настоящее время многие педиатры, психоневрологи и перинатологи считают, что некоторые черты характера будущего человека формируются в процессе внутриутробного развития. Способность к добру и сопереживанию, чувство любви или неприязни, уравновешенность или агрессивность воспитываются в человеке с момента зачатия.

В связи с этим уместно напомнить древнюю народную мудрость, гласящую, что когда к мудрецу пришла женщина с младенцем, которому исполнился один день, и спросила, когда можно начинать воспитывать ребенка, мудрец ответил, что мать опоздала ровно на 9 месяцев.

Неправильное поведение матери, ее излишние эмоциональные реакции на стрессы могут служить причиной таких послеродовых заболеваний, как неврозы, аллергические заболевания, отставание в умственном развитии и многих других.

Очень полезно рекомендовать беременной женщине культивировать в себе состояние счастья и внутренней свободы, передавая его ребенку. Музыка, поэзия, пение, искусство, природа помогают достигнуть такого внутреннего состояния и воспитывают в ребенке чувство прекрасного.

Будущие матери должны разговаривать со своим ребенком, объяснять ему происходящее, успокаивать его в случае неожиданного (часто неизбежного) стресса, тем самым у ребенка закладываются основы сильного, выносливого человека.

Известно, что женщины обладают хорошо развитым воображением. Они могут использовать это качество при формировании своего будущего ребенка, культивируя в нем такие качества, как доброта, красота, интеллигентность, мудрость. Будущая мать может зримо представлять себе те качества, которые она хотела бы видеть у своего ребенка в детском, подростковом и зрелом возрасте. Однако не следует навязывать ребенку свои скрытые желания, амбициозные притязания. Дети — свободные существа, обладающие правом на собственную жизнь. Главная задача — заложить в них основу высоких качеств характера.

Матери и отцы должны находить время для «свиданий» со своим будущим ребенком, разговора с ним, рассказывать ему, с каким нетерпением ожидают его появления на свет и какой он здоровый и красивый, благородный и великодушный. Опыт свидетельствует, что при таком отношении к еще не рожденному ребенку у беременной существенно уменьшается чувство усталости, беспокойства и страха, появляется ощущение радости и гордости; роды происходят осознанно под собственным контролем с чувством полного единения с ребенком; ребенок после рождения будет легко поддаваться воспитанию и обладать всеми качествами, которые хотели бы видеть у него родители.

## 6. Профилактика фоновых (преморбидных) состояний.

*Профилактика рахита* у ребенка начинается в антенатальном периоде его развития и состоит из мероприятий неспецифического и специфического плана.

Беременная женщина должна соблюдать режим дня с достаточным отдыхом днем и ночью. Очень важно, чтобы она не менее 2—4 ч ежедневно в любую погоду находилась на свежем воздухе. Большое значение отводится рациональному питанию. В настоящее время разработаны специальные витаминно-минеральные комплексы и молочные напитки, предназначенные для женщин во время беременности и кормления грудью, способные предупредить нарушения фосфорно-кальциевого обмена у матери, плода и младенца во время беременности и кормления грудью (Приложения 1, 7, 8).

Согласно методическим рекомендациям МЗ СССР «Профилактика и лечение рахита у детей раннего возраста» (1990), с момента установления факта беременности с целью антенатальной профилактики рахита назначаются препараты, содержащие витамин D в дозе 400—500 МЕ ежедневно, исключая летние месяцы (если женщина не получает другие препараты и добавки, содержащие витамин D в указанной дозе).

Беременным женщинам из группы риска необходимо, начиная с 28—32-й недели беременности, увеличить дозу витамина D до 1000—1500 МЕ на 8 недель вне зависимости от времени года (табл. 7). Факторами, предрасполагающими к рахиту, являются:

- возраст матери младше 17 и старше 35 лет;
- токсикозы беременности;
- экстрагенитальная патология (обменные заболевания, патология желудочно-кишечного тракта, почек);
- дефекты питания во время беременности и лактации (дефицит белка, Са, Р, витаминов D, B<sub>1</sub>, B<sub>2</sub>, B<sub>6</sub>);
- осложненные роды;
- неблагополучные социально-экономические условия.

*Профилактика железодефицитных состояний* ребенка также начинается в антенатальном периоде его развития.

Антенатальные причины дефицита депо железа к моменту рождения ребенка:

- нарушение маточно-плацентарного кровообращения, плацентарная недостаточность (токсикозы, угроза прерывания и перенашивание беременности, гипоксический синдром, обострение соматических и инфекционных заболеваний);
- фетоматеринские и фетоплацентарные кровотечения;
- синдром фетальной трансфузии при многоплодной беременности;

**Схемы профилактического назначения витамина D  
беременным женщинам**

Группы женщин	Сроки начала специфической профилактики	Суточная доза витамина D	Длительность приема витамина D
Здоровые беременные женщины	С момента установления беременности	400–500 МЕ	Ежедневно, включая летние месяцы года
Беременные из группы риска по D-гиповитаминозу: поздние гестозы, сахарный диабет, ревматизм, гипертоническая болезнь, признаки кальцепении (боль в трубчатых костях, судорожное сокращение икроножных мышц, обострение кариозной болезни)	С 28–32-й нед. беременности	1000–1500 МЕ	Ежедневно с 28–32-й нед. беременности в течение 8 нед. независимо от сезона года

- внутриутробная мелена;
- недоношенность, многоплодие;
- низкая масса;
- глубокий и длительный дефицит железа в организме беременной.

Женщины, имеющие признаки истинной недостаточности железа (снижение сывороточного железа, уменьшение среднего объема клеток крови, а не только снижение уровня гемоглобина), должны получать лечение препаратами железа. Лучше всего применять препараты двухвалентного железа с фолиевой кислотой, стимулирующей рост и защищающей центральную нервную систему плода.

Необходимость профилактического назначения препаратов железа в случае снижения только уровня гемоглобина разделяется не всеми авторами. Имеющиеся данные свидетельствуют, что, за исключением истинной анемии, самое благоприятное течение беременности наблюдается при уровне гемоглобина, который традиционно считается патологически низким. В двух хорошо проведенных клинических испытаниях показано, что пищевые добавки железа сопровождаются учащением преждевременных родов и низкой массой тела новорожденных. Возможно, это связано с отрицательным влиянием на рост плода повышенной вязкости материнской крови, возникающей вследствие индуцированного железом макроцитоза и повышенной концентрации гемоглобина, что замедляет маточно-плацентарный кровоток.



## Глава 2

### ФИЗИОЛОГИЯ И ПАТОЛОГИЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА

#### 2.1. Родовой стресс, интранатальный риск для плода

Первой критической фазой постнатального развития является акт родов и период ранней адаптации новорожденного к условиям самостоятельного существования — от рождения до 7-го дня жизни. Акт родов — цель и завершение беременности, период, когда человек совершает самое короткое и самое опасное путешествие в своей жизни.

Переход на внеутробное существование служит серьезнейшим испытанием зрелости всех функциональных систем независимого жизнеобеспечения плода и тех функций, которые до рождения выполнял материнский организм. Акт родов — самое яркое проявление адаптационного синдрома в человеческой жизни в классическом определении Г. Селье. Продолжительность родов 12–18 часов (у повторнородящих — 10–12 часов). В течении родов различают три периода:

I период — раскрытие шейки матки продолжительностью 12–18 часов (у повторнородящих — 10–11 часов);

II период — изгнание плода продолжительностью 1–2 часа (от 30 мин до 1 часа у повторнородящих);

III период — последовый продолжительностью 30 мин.

Основными факторами интранатального риска для плода и роженицы являются:

- затяжные и быстрые роды;
- преэклампсия и эклампсия;
- преждевременный разрыв плодных оболочек;
- инструментальное родоразрешение (наложение щипцов, использование вакуум-экстрактора);
- оперативное родоразрешение — кесарево сечение;
- выпадение — пролапс пуповины;
- слабость родовой деятельности;
- артериальная гипотония;
- аномальное предлежание плода;
- многоплодная беременность;
- низкая масса тела при рождении.

Процесс родов отличается высочайшей степенью эмоционального и физического напряжения, повышения функций нейроэндо-

кринной системы матери и плода, что дало основание именовать этот процесс родовым стрессом в соответствии с концепцией Г. Селье.

Исследование гипоталамо-адrenalовой системы позволяет четко установить фазу напряжения, фазу угнетения и срыв адаптации (адаптационный синдром). Такая фазность была установлена в исследованиях Ю. Е. Вельтищева, В. А. Таболина еще в 1960-х гг. путем определения содержания свободного кортизола в плазме крови беременных и новорожденных.

В процессе родов в период изгнания плод получает чрезвычайно мало кислорода и питательных веществ из крови матери и вынужден существовать в относительно анаэробных условиях, используя собственные резервы энергетических субстратов. В период подготовки к родам происходит накопление гликогена в печени плода: его количество достигает 10 % и более от массы печени. После рождения ребенка гликогена в печени практически не остается, поскольку он используется как источник глюкозы для анаэробного гликолиза, который обеспечивает минимальные энергопотребности плода. При этом в крови новорожденного значительно увеличивается уровень лактата.

Установлено, что в процессе родов содержание АТФ в плаценте уменьшается в 2 раза, что свидетельствует об огромных энергозатратах и об истощении резервов. В родах плод подвергается воздействию дополнительных факторов риска, которые включают физическое давление и такие изменения газообмена, рН крови, которые в последующие периоды могут быть несовместимы с жизнью.

Исход родов во многом зависит от условий, в которых они протекают, от профессионального опыта врача и акушерки, принимающих роды. Ниже приводятся рекомендации ВОЗ (Рио-де-Жанейро, 1985) по ведению родов в кратком изложении:

- не следует индуцировать роды в интересах режима работы или в других интересах персонала;
- необходимо предоставить женщине право свободно решать, какое положение принять во время родов;
- не следует производить разрыв плодных оболочек в поздних стадиях беременности;
- следует избегать во время родов применения болеутоляющих и анестетических средств;
- необходимо считать неоправданным расширение показаний для эпизиотомии;
- неоправданно высоким следует считать частоту кесарева сечения более 10—15 % всех родов;
- электронный и ЭВМ-мониторинг плода необходимо осуществлять в особых случаях;

— следует поощрять кормление новорожденного сразу после родов без промедления;

— здоровый новорожденный должен оставаться вместе с матерью.

К этому следует добавить, что ставшие одно время модными рекомендации по проведению родов в воде должны считаться опасными, в особенности при осложненном течении беременности. Преимущества этого способа не доказаны, в то же время возможна аспирация воды новорожденным и повышена вероятность его инфицирования.

Травматизм в родах и особенно внутричерепная родовая травма с поражением ЦНС остаются высокими, однако травма метаболическая происходит в родах значительно чаще, чем травма физическая, а их общим финалом служат кровоизлияния. Гипоксия, ишемия мозга и внутричерепные кровоизлияния — главные осложнения в родах, угрожающие жизни или способствующие развитию инвалидирующих последствий для ребенка.

Для мониторинга родового акта предпочтительно измерение  $pO_2$  плода с помощью кожных электродов — сенсоров, использование пульс-оксиметрии и мониторинга сердечной деятельности плода и новорожденного по данным ЭКГ.

Серьезную проблему представляет преждевременный разрыв плодных оболочек, с которым связана высокая перинатальная смертность (до 12 %), высокая частота анемии (до 16 %), микробно-воспалительных заболеваний, в том числе сепсиса новорожденных (до 16 %), внутричерепных кровоизлияний (до 7 %).

В последние годы значительно расширены показания для родо-разрешения путем кесарева сечения.

*Абсолютные показания родоразрешения путем кесарева сечения:*

— анатомически узкий таз беременной (один из размеров таза уменьшен на 2 см и более);

— полное предлежание плаценты с выраженным кровотечением;

— преждевременная отслойка плаценты;

— тяжелые формы позднего токсикоза беременных;

— рубцовые изменения матки и родовых путей;

— недостаточность кровообращения у беременной;

— отслойка сетчатки глаза.

*Относительные показания родоразрешения путем кесарева сечения:*

— несоответствие размеров таза беременной и головки плода;

— длительная слабость родовой деятельности;

— неправильное предлежание плода;

— пороки развития матки;

— выраженная гипоксия плода;

— переносимая беременность;

— макросомия плода.

Следует иметь в виду, что риск развития синдрома дыхательных расстройств при родоразрешении путем кесарева сечения возрастает почти в 7 раз (до 35 : 1000).

## 2.2. Недоношенный ребенок

Недоношенными считаются дети, родившиеся ранее 37 недель беременности и имеющие вес менее 2500 г, а рост менее 45 см. Частота преждевременных родов в разных странах сильно различается, в среднем в экономически развитых странах она составляет 5—10 %.

*Факторами риска рождения недоношенного ребенка являются:*

— хронические соматические и гинекологические заболевания матери;

— эндокринопатии;

— гестозы;

— предшествующие медицинские аборты;

— маленький интервал между беременностями;

— неблагоприятные экономические и бытовые условия;

— возраст женщин моложе 18 и старше 30 лет.

Невынашивание часто сочетается с врожденными пороками развития плода и внутриутробными инфекциями.

У преждевременно родившегося ребенка имеются *морфологические признаки незрелости органов и тканей* — обилие соединительной ткани в междольковых перегородках легких, слой нейробластов под эпендимой желудочков мозга, примитивные клубочки с кубическим эпителием капсулы Боумена в субкапсулярной зоне почек, очаги экстрамедуллярного кроветворения в печени, фетальная кора надпочечников в виде радиальных тяжей крупных светлых клеток. Особенно важно недоразвитие капиллярных сетей органов, обуславливающее капилляротрофическую недостаточность.

У недоношенного ребенка ядра окостенения в эпифизах длинных трубчатых костей отсутствуют или недоразвиты (у доношенного зрелого плода ядро окостенения нижнего эпифиза бедра достигает 5—8 мм), кости черепа недостаточно окостеневшие.

*Клинические признаки недоношенности:*

— пушковые волосы (лануго) сохранены на лице, плечах и спине;

— ушные раковины мягкие из-за слабого развития хрящей;

— ногтевые пластинки недоразвитые (они не полностью прикрывают ногтевые ложа);

— у мальчиков яички не опущены в мошонку, у девочек большие половые губы не прикрывают малые.

Для недоношенных детей характерна высокая заболеваемость. К наиболее распространенным заболеваниям и состояниям у недо-

ношенных новорожденных детей относятся: перинатальная гипоксия, внутричерепные кровоизлияния, синдром дыхательного расстройства, бронхолегочная дисплазия, гипотермия, гипогликемия, ретинопатия, инфекции, аномалии водно-солевого обмена, открытый артериальный проток, гипербилирубинемия, некротизирующий энтероколит.

Для недоношенных детей характерна высокая неонатальная смертность, причем, чем меньше продолжительность беременности и масса тела, тем выше смертность детей. Так, дети с массой 1000 г составляют менее 0,3 % от всех живорожденных, однако на их долю приходится 80 % смерти новорожденных.

### **2.3. Переношенный ребенок**

Переношенными считают новорожденных, родившихся через 42 недели беременности и позже. Частота перенашивания составляет 2—5 %. Факторами риска перенашивания являются первые роды женщины старше 30 лет, предшествующие аборт или воспалительные заболевания матки, дефицит плацентарной сульфатазы, анэнцефалия.

Морфологические признаки переношенности: в проксимальных эпифизах большеберцовой и плечевой костей появляются ядра окостенения, которые у доношенных новорожденных отсутствуют. При переношенной беременности плод может продолжать расти и поэтому бывает необычно большим, что осложняет течение беременности. В ряде случаев перенашивание ведет к задержке роста плода.

Клинические признаки переношенности: отсутствие на коже сыровидной смазки, сухость и шелушение, иногда частичная мацерация кожи и окрашивание ее меконием.

У переношенных детей повышена частота перинатальной гипоксии, синдрома аспирации мекония, полицитемии, гипогликемии. При родах в срок беременности 42 недели перинатальная смертность в 2 раза выше, а в 43 недели — в 3 раза выше, чем у детей, рожденных в типичный срок. В связи с высокой перинатальной смертностью при сроке беременности более 42 недель производится стимуляция родов.

### **2.4. Задержка внутриутробного роста и развития плода**

*Гипопластический вариант задержки внутриутробного роста* проявляется симметричным отставанием в росте (масса и длина плода и окружность головы снижены на равное количество перцентилей). У большинства детей в органах уменьшено количество клеток. Такой вариант наблюдается при нарушении роста в первом

и втором триместрах беременности и характеризуется плохим прогнозом.

*Гипотрофический вариант задержки внутриутробного роста* проявляется асимметричным отставанием в росте (окружность головы и длина ребенка снижены меньше, чем его масса). Такой вариант развивается в последние два—три месяца беременности и характеризуется более благоприятным прогнозом, чем гипопластический вариант.

Задержку внутриутробного роста и развития плода диагностируют у детей, имеющих массу тела ниже 10 перцентилей для данного срока беременности (перцентиль — процент от среднестатистической величины веса младенца в данный срок беременности). В оценке имеет значение также пол ребенка (девочки весят на 150—200 г меньше мальчиков).

Адекватный рост зависит от обеспечения плода питательными веществами, которое может нарушаться при заболеваниях самого плода, заболеваниях и дефектах питания матери и плацентарной недостаточности. Рост плода также зависит от его эндокринного статуса. Гормоны роста и щитовидной железы не влияют на рост плода. Ростовую функцию выполняют в основном инсулин и соматомедины, при этом инсулин не проникает через плаценту и должен вырабатываться самим плодом. Гиперинсулинизм *in utero*, поражающий плод у женщин с сахарным диабетом, сопровождается повышением массы плода. При отсутствии продукции инсулина плодом (например, при агенезии островков Лангерганса) рост плода замедляется. При гипотрофии плода в его крови снижено содержание С-пептида, связывающего проинсулин.

Причины задержки внутриутробного роста плода делят на фетальные, материнские и плацентарные. Задержка внутриутробного роста часто бывает при внутриутробных инфекциях (цитомегаловирусная, токсоплазмоз, герпес, краснуха), хромосомных (трисомия 13, 18, 21, моносомия X, триплоидия) и генных (синдромы Рассела—Сильвера, блефарофимоз, включая синдром Дубовица, хондродисплазия) болезнях плода, а также может быть обусловлена расовыми, этническими и семейными генетическими особенностями.

К задержке внутриутробного роста приводят некоторые болезни беременных: артериальная гипертензия, гестоз, хроническая гипоксия (болезни легких и сердца, анемии), курение, прием алкоголя и наркотиков во время беременности, дефекты питания. Высок риск рождения маловесных детей у женщин с массой тела до беременности ниже 50 кг и маленьким ростом, а также при многоплодной беременности. Способствует задержке внутриутробного роста и пато-

логия плаценты: гипоплазия, отслойка, предлежание и инфаркты, инфекции, аномалии пуповины.

Заболеваемость и смертность детей с задержкой внутриутробного роста в 3–5 раз выше по сравнению с детьми с нормальной для данного гестационного возраста массой тела. У таких детей повышена частота перинатальной гипоксии, гипотермии, гипогликемии, инфекционных заболеваний.

## 2.5. Внутриутробная гипоксия плода

*Внутриутробная гипоксия плода* — состояние гипоксемии, возникающее у плода при нарушении маточно-плацентарного или плацентарно-плодного кровообращения. Она может быть острой и хронической.

*Острая внутриутробная гипоксия* наступает при преждевременной отслойке плаценты, развитии в ней множественных инфарктов, выпадении пуповины, образовании истинных узлов пуповины, обвитии ее вокруг шеи или конечности плода. Она чаще развивается во время родов (интранатально) и приводит к мертворождению.

*Хроническая внутриутробная гипоксия* наступает при хронической плацентарной недостаточности (гипоплазия плаценты, ее незрелость, недостаточность васкуляризации, хроническое нарушение материнского кровотока). Она часто наблюдается при гестозах и некоторых соматических заболеваниях матери (анемии, декомпенсированные пороки сердца, хронические заболевания легких, сахарный диабет и др.) и приводит к гипотрофии, незрелости, асфиксии недоношенного и новорожденного. Термин «асфиксия» (удушие), применявшийся раньше и по отношению к плоду, не корректен, так как у плода отсутствует легочное дыхание.

Морфологические изменения при внутриутробной гипоксии представлены прежде всего признаками общего венозного полнокровия (расширение вен и капилляров, отек, множественные диапедзные кровоизлияния в слизистые, серозные и мозговые оболочки и паренхиму внутренних органов, отек и стаз в головном мозге, возможны кровоизлияния под эпендиму с прорывом их в полость желудочков). Уменьшается количество гликогена в органах. Не образуется посмертных свертков крови (она темная и жидкая). Имеются признаки отхождения мекония (зеленые околоплодные воды, отсутствие мекония в проксимальных отделах толстой кишки, зеленая окраска кожи, ногтей, пуповины) и аспирации околоплодных вод (в просвете бронхов и альвеол чешуйки ороговевшего эпителия, пушковые волосы, глыбки мекония, аморфные белковые массы). При аспирации инфицированных околоплодных вод (при хорио-

амнионите, эндометрите, вагините) среди аспирированных частиц определяется большое количество микробов и материнских лейкоцитов. Через 12—16 часов после аспирации инфицированных околоплодных вод в легких развивается макрофагальная реакция, а на вторые сутки к макрофагам присоединяются нейтрофилы. При длительной глубокой гипоксии развиваются также тяжелые дистрофические и некротические изменения в паренхиме органов и нейронах.

## 2.6. Интранатальные повреждения гипоксического генеза

В перинатальном периоде в головном мозге и во внутренних органах могут возникнуть изменения, по своим проявлениям напоминающие родовую травму, но возникающие как следствие гипоксии, ведущей к диапедезным кровоизлияниям, отеку и некрозу.

*Кровоизлияния в надпочечники* могут приводить к смерти ребенка от надпочечниковой недостаточности.

*Субкапсулярные гематомы печени*, возникающие вследствие гипоксии, могут достигать больших размеров и прорываться в брюшную полость.

*Гипоксическое повреждение центральной нервной системы* является наиболее важным с клинической точки зрения, особенно у недоношенного ребенка. Патогенез возникающих в головном мозге недоношенного новорожденного изменений непосредственно связан с особенностями строения незрелого мозга. В головном мозге 18—34-недельных плодов перивентрикулярно, преимущественно в области боковых желудочков, расположена зародышевая матриксная зона, представленная скоплением незрелых клеток — предшественников нейронов. Зародышевый слой имеет густую сеть капилляров, которые обладают очень высокой чувствительностью к гипоксии, ацидозу, изменению артериального давления, часто возникающих у недоношенных детей. При повышении давления сосуды легко могут разорваться, так как в зародышевом слое отсутствуют зрелые астроциты. В свою очередь понижение давления может сопровождаться ишемическими некротическими изменениями. По мере развития зародышевый слой уменьшается за счет миграции клеток и исчезает к 34-й неделе внутриутробной жизни.

*Геморрагические повреждения ЦНС гипоксического генеза (внутричерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного)*. Кровоизлияния гипоксического генеза чаще всего развиваются у недоношенных и незрелых детей в первые три дня после рождения, но могут развиваться и внутриутробно. У доношенных детей источником внутрижелудочковых кровоизлияний являются не сосуды зародышевого слоя, исчезающего после 34 недель, а сосуды



стые сплетения желудочков. Частота кровоизлияний из сосудистых сплетений очень высока у детей с «синими» пороками сердца.

*Перивентрикулярные кровоизлияния в зародышевую зону* чаще локализуются в области отверстия Монро. Иногда прорываются в периваскулярное белое вещество, но чаще — в просвет желудочков. При этом развиваются *внутрижелудочковые кровоизлияния*. Обычно они начинаются в области боковых желудочков, но быстро распространяются по всей желудочковой системе и могут полностью заполнять просвет желудочков (тампонада). Через отверстие в крыше четвертого желудочка кровь может распространяться в субарахноидальное пространство основания мозга. В исходе таких кровоизлияний часто развивается обструктивная гидроцефалия. *Субарахноидальные и субпиальные кровоизлияния* чаще развиваются в области височных долей полушарий большого мозга и существенного клинического значения не имеют.

*Ишемические повреждения головного мозга* у новорожденных могут развиваться в сером и белом веществе головного мозга. В развивающемся мозге наиболее чувствительны к гипоксии зрелые нейроны и белое вещество. Чаще всего поражаются ствол мозга, нейроны мозжечка, таламус и базальные ганглии. Незрелые нейроны коры больших полушарий относительно устойчивы к гипоксии и повреждаются редко.

*Церебральная лейкомаляция* — некроз белого вещества головного мозга. Чаще наблюдается у недоношенных детей и у детей с низкой массой тела при рождении. Повреждение обычно локализуется в области боковых желудочков и называется еще *перивентрикулярной лейкомаляцией*. Повреждение обычно двустороннее, но не всегда симметричное. Лейкомаляция иногда может распространяться от перивентрикулярной зоны до субкортикальной. Свежие изменения выглядят как очажки серо-белого цвета, нечетко отграниченные от окружающего белого вещества. Гистологически в пораженных участках определяется коагуляционный некроз с кариопикнозом и отеком белого вещества. Очаги некроза хорошо контурируются с помощью ШИК-реакции. В дальнейшем на месте очагов некроза формируются кисты или очаги глиоза.

## 2.7. Родовая травма

*Родовая травма* — разрушение тканей или органов плода, возникающее в процессе родов за счет механического воздействия. Представлена разрывами, переломами, размозжением ткани в месте воздействия и обычно сопровождается расстройствами кровообращения. Чаще развивается при несоответствии размеров плода размерам

таза матери (анатомически узкий таз, избыточная масса плода), недоношенности, стремительных или затяжных родах, аномалиях положения и предлежания плода, некоторых акушерских манипуляциях (поворот плода на ножку, наложение акушерских щипцов, применение вакуум-экстрактора и др.).

Типичные виды родовой травмы — *родовая опухоль* (подкожные кровоизлияния и отек в области предлежащей части плода), *кефалогематома* (скопление крови под надкостницей костей свода черепа), но они обычно не имеют большого клинического значения. В редких случаях скопление крови может нагноиться. Для кефалогематом характерна ограниченность пределами одной кости, так как надкостница прочно сращена с костью в области черепных швов.

*Перелом ключицы* встречается у 0,5—3 % всех новорожденных. Чаще бывает поднадкостничным, требует наложения фиксирующей повязки и обычно срастается к концу 2-й недели жизни ребенка.

*Переломы плечевой кости* (при затруднении извлечения ручки) и *костей голени* (при экстракции плода за ножку) встречаются редко, но требуют серьезного лечения, так как сопровождаются значительным смещением отломков из-за сильного мышечного напряжения.

Тяжелыми, нередко смертельными видами родовой травмы являются *травма костей черепа*, *разрыв средней менингеальной артерии и разрыв дупликатур твердой мозговой оболочки* и проходящих в них вен. Разрыв намета мозжечка составляет 90—93 % всех смертельных родовых травм. Он часто сопровождается субдуральным кровоизлиянием в средней и задней черепных ямках. Реже наблюдается разрыв серпа твердой мозговой оболочки, разрывы верхних мозговых вен.

*Родовая травма позвоночника* проявляется в виде разрывов и растяжений межпозвоночных дисков, перелома позвоночника (чаще в области VI и VII шейных позвонков), отрыва тел позвонков и их отростков. Тяжелая травма позвоночника может сопровождаться разрывом или размозжением спинного мозга, разрывом его оболочек. Родовая травма позвоночника развивается в 2—3 раза чаще, чем внутричерепная. Ее клиническая симптоматика зависит от локализации и вида повреждения.

*Повреждение спинного мозга* чаще бывает связано не с механическим повреждением позвоночника, а с нарушением кровообращения в бассейне позвоночных артерий с развитием ишемии в области ствола мозга, мозжечка и шейного отдела спинного мозга. При повреждении верхнешейных сегментов развивается спинальный шок или парез диафрагмы. Поражение на уровне позвонков C<sub>v</sub>—Th<sub>1</sub> приводит к различным типам парезов и параличей верхней конечности.

Поражение грудного отдела позвоночника клинически проявляется дыхательными расстройствами.

Наиболее частыми видами родовой травмы периферических нервов являются:

- *паралич лицевого нерва* (при наложении акушерских щипцов), паралич плечевого сплетения (так называемый акушерский паралич, возникающий вследствие чрезмерного вытяжения или давления пальцами акушера на область шеи и плечевого нервного пучка при извлечении плода);

- *паралич диафрагмального нерва*. Морфологически при этом отмечается отек, эндо- и периневральные кровоизлияния. Реже возникают надрывы и даже разрывы нервов с массивными кровоизлияниями.

## 2.8. Болезни легких перинатального периода

*Синдром дыхательного расстройства новорожденных* включает в себя группу заболеваний легких неинфекционной природы, развивающихся в перинатальном периоде. Эти заболевания также часто обозначают как *пневмопатии новорожденных* или *респираторный дистресс-синдром*.

Ведущим звеном в патогенезе синдрома дыхательного расстройства (СДР) является дефицит сурфактанта, который начинает синтезироваться в легких плода лишь с 20-й недели внутриутробного развития, сначала незрелыми, а через месяц зрелыми пневмоцитами 2-го типа и бескаемчатыми эпителиоцитами респираторных бронхиол. Основу сурфактанта составляет дипальмитоил-фосфатидилхолин в комплексе с белками. Образование сурфактанта требует адекватного снабжения матери и плода липотропными факторами. Созревание легких ускоряют глюкокортикоиды, гормоны щитовидной железы и эстрогены, а тормозит инсулин. Недостаток сурфактанта приводит к низкому поверхностному натяжению в альвеолах и ателектазу, что обуславливает гипоксемию и гиперкапнию. Развивающийся при этом рефлекторный спазм легочных сосудов приводит к снижению легочного кровотока, повреждению эндотелия капилляров и альвеолярного эпителия. Конечным результатом является накопление в альвеолах богатого фибрином экссудата, выстилающего внутреннюю поверхность альвеол и по внешнему виду получившему название гиалиновых мембран. Гиалиновые мембраны, нарушая газообмен, усиливают и способствуют снижению синтеза сурфактанта, формируя таким образом порочный круг.

Факторами риска являются заболевания и состояния, приводящие к недостатку сурфактанта в легких новорожденного: недоношенность и незрелость, внутриутробная гипоксия. Значительно

повышен риск развития СДР при сахарном диабете матери. В этом случае в ответ на гипергликемию у плода развивается гиперинсулинизм, а избыток инсулина нарушает образование сурфактанта в легких плода. Повышена частота СДР у детей, рожденных путем кесарева сечения. При самостоятельных родах происходит выброс катехоламинов, которые способствуют адаптации легких к становлению внешнего дыхания, а при кесаревом сечении повышения уровня катехоламинов не наблюдается.

*Первичный (врожденный) ателектаз* проявляется у глубоко недоношенных детей сразу после рождения.

Макроскопически: легкие безвоздушные, синюшные, уменьшены в объеме, с уплощенными и заостренными краями. Микроскопически: значительная часть легочной паренхимы безвоздушная с отдельными расширенными респираторными бронхиолами и альвеолярными ходами.

*Болезнь гиалиновых мембран* является наиболее частой формой синдрома дыхательного расстройства у новорожденных.

Легкие безвоздушные, темно-красного цвета, имеют характерную «резиновую» консистенцию. Микроскопически: внутренняя поверхность альвеол, альвеолярных ходов и терминальных бронхиол выстлана гиалиновыми мембранами — гомогенными эозинофильными массами, лежащими на эпителии или непосредственно на базальной мембране в местах гибели эпителия. Основу гиалиновых мембран образует фибрин, а также тирозин- $\alpha_1$ -антитрипсин и  $C_3$ -компонент комплемента. Нередки кровоизлияния в строму и просвет альвеол. Артерии сужены, вены и лимфатические сосуды расширены. Через несколько суток после начала болезни мембраны фрагментируются и подвергаются фагоцитозу, наблюдается активная пролиферация фибробластов, что приводит к частичной организации мембран и фиброзу межальвеолярных перегородок.

*Отек и кровоизлияния в легкие (другие легочные кровотечения, возникшие в перинатальном периоде)* чаще наблюдаются у новорожденных, проживших более двух суток. Легкие плотные, тяжелые, с крупными участками кровоизлияний. В трахее и бронхах — окрашенная кровью пенистая жидкость. Микроскопически: альвеолы, бронхиолы и некоторые бронхи заполнены эритроцитами. Кровоизлияния могут сочетаться с гиалиновыми мембранами, аспирацией околоплодных вод, пневмонией.

*Синдром массивной аспирации околоплодных вод и мекония* развивается при внутриутробной гипоксии. В норме после рождения, после прекращения кровотока по пуповине у ребенка развивается острая гипоксемия, которая активизирует дыхательный центр плода и стимулирует становление внешнего дыхания. При внутриутробной

гипоксии активация движений плода может произойти преждевременно, что предрасполагает к попаданию в легкие плода содержимого околоплодных вод. При гипоксии происходит также выделение в околоплодные воды мекония.

При аспирации мекониальных вод легкие приобретают зеленоватый оттенок, в просвете трахеи и крупных бронхов изредка встречаются мекониальные пробки. Микроскопически в просвете путей обнаруживается содержимое околоплодных вод: слущенные клетки плоского эпителия, роговые чешуйки, пушковые волоски, частицы мекония. Меконий обладает свойством ингибировать сурфактант, что приводит к развитию ателектазов и, нередко, гиалиновых мембран. При аспирации инфицированных вод развивается пневмония. Синдром аспирации околоплодных вод нередко сочетается с персистирующей легочной гипертензией.

*Бронхолегочная дисплазия* является частым и тяжелым осложнением пневмопатий. Чаще это осложнение развивается у недоношенных детей, получающих в течение длительного времени кислород в высоких концентрациях и подвергающихся искусственной вентиляции легких под высоким давлением, поэтому бронхолегочную дисплазию относят к ятрогенной патологии.

Макроскопические изменения неспецифичны, однако характерно сочетание очагов эмфиземы и ателектаза (дистелектаз). Микроскопически выявляются некроз эпителия дистальных бронхов, бронхиол и альвеол, позднее — моноклеарная воспалительная реакция, пролиферация фибробластов и миофибробластов, приводящая, в конечном итоге, к выраженному фиброзу стромы. В эпителии бронхов и бронхиол наблюдаются дисрегенерация с гиперплазией и плоскоклеточной метаплазией. Мышечный слой бронхов и бронхиол подвергается гиперплазии. Наблюдаются признаки персистирующей эмфиземы и легочной гипертензии. При бронхолегочной дисплазии нарушаются процессы постнатального развития легких (отсутствие мультипликации альвеол), что ведет к уменьшению размеров и объема легких. Дети, страдающие бронхолегочной дисплазией, отстают в физическом и умственном развитии, легко подвергаются вторичной легочной инфекции.

## **2.9. Внутриутробные инфекции**

Внутриутробными инфекциями называют заболевания, которые вызываются возбудителями, проникшими к плоду от матери до родов (антенатально) или при прохождении ребенка по родовым путям (интранатально). Не менее 10 % новорожденных инфицируются до или во время родов, но заболевает лишь небольшая часть из

них (по разным данным, от 1 до 10 % инфицированных). Внутриутробное заражение плода может происходить двумя основными путями: *транскервикально* (восходящая инфекция) и *трансплацентарно* (гематогенная инфекция). Реже инфекция проникает из маточных труб при сальпингите (нисходящая инфекция) и при амниоцентезе.

*Восходящая инфекция плода* обусловлена преимущественно бактериями, реже — хламидиями, микоплазмой, уреаплазмой, вирусами и грибами, проникающими к плоду из влагалища и шейки матки. Чаще всего она сопровождается воспалением плодных оболочек — хориоамнионитом. Гемолитический стрептококк группы В, приводя к тяжелой инфекции у новорожденных, редко вызывает воспаление плаценты. Попадание околоплодных вод в органы дыхания приводит к развитию внутриутробной пневмонии, при которой в просветах альвеол кроме клеток воспаления (полиморфоядерных лейкоцитов и макрофагов) часто обнаруживают аспирированные частицы околоплодных вод (*аспирационная пневмония*). При заглатывании вод развиваются гастрит, энтерит, колит. Возможны также поражения кожи и глаз. Дети с восходящей инфекцией часто рождаются недоношенными.

*Гематогенная инфекция плода.* Гематогенное проникновение к плоду характерно для возбудителей вирусных и паразитарных болезней. Наиболее частыми возбудителями гематогенной инфекции у плода являются цитомегаловирус, вирусы герпеса, парвовирус и токсоплазма. Из бактериальных инфекций гематогенным путем передаются листериоз, сифилис и туберкулез. Другие патогенные бактерии гематогенное инфицирование вызывают редко. При таком заражении возбудитель по пупочной вене попадает в печень плода, оттуда с током крови — в разные органы. У плодов и новорожденных развиваются *интерстициальная пневмония, гепатит, менингит, энцефалит, хориоретинит, менингит*. Заболевание обычно сопровождается гемолитической анемией, гепатоспленомегалией, кожной геморрагической сыпью.

Спектр морфологических изменений и клинической симптоматики при гематогенных внутриутробных инфекциях очень разнообразен. Он зависит от особенностей возбудителя, времени заражения, наличия у плода антител. Экссудативная воспалительная реакция у плодов, как правило, не развивается, а при внутриутробных инфекциях преобладают альтеративные изменения и продуктивная воспалительная реакция. При морфологическом исследовании обнаруживаются изменения, характерные для определенных возбудителей (гранулемы при листериозе и туберкулезе, псевдоцисты и петрификаты при токсоплазмозе, цитомегаловирусные клетки и др.). В то же время эти инфекции имеют ряд общих признаков: ранний

и выраженный фиброз, интенсивное экстрамедуллярное кроветворение, геморрагический синдром, замедленное созревание тканей, задержка внутриутробного роста плода. Возможно формирование врожденных пороков развития. Дети, перенесшие внутриутробную инфекцию, как правило, отстают в умственном и физическом развитии.

*Врожденная краснуха* — вирусное заболевание, передающееся от больной матери в период виремии гематогенным путем, чаще на ранних стадиях беременности. Характерны: пре- и постнатальная задержка роста, гепатоспленомегалия, геморрагическая сыпь, множественные врожденные пороки развития (глаз, сердца, ЦНС) и глухота.

Микроскопически выявляются: васкулиты, миокардит, энцефалит, интерстициальная пневмония, гигантоклеточный гепатит, продуктивный дерматит, множественные очаги экстрамедуллярного кроветворения.

*Врожденная цитомегалия (врожденная цитомегаловирусная инфекция)* встречается с частотой до 2 % живорожденных. Заражение происходит гематогенным или восходящим путями чаще у первородящих с первичной инфекцией. Проявляется сразу после рождения или через несколько месяцев. Развивается гепатоспленомегалия, желтуха, гемолитическая анемия, геморрагическая сыпь.

В слюнных железах, легких, печени, почках, головном мозге выявляются лимфоидно-макрофагальные инфильтраты и характерные гигантские клетки с крупным ядром с крупным базофильным или эозинофильным включением и перинуклеарным просветлением.

*Врожденный токсоплазмоз* — протозойная инфекция, вызываемая *Toxoplasma gondii*. Заражение происходит трансплацентарно при острой инфекции матери. Чаще протекает бессимптомно, проявляется гидро- или микроцефалией, хориоретинитом, судорогами, очагами обызвествления в мозге.

Морфологические проявления следующие: в головном мозге выявляются очаги некроза с петрификатами, кисты, глиоз, микроцефалия, умеренная гидроцефалия, микрофтальмия, анофтальмия. Микроскопически выявляются: продуктивно-некротический менингоэнцефалит, хориоретинит, гепатит, пневмония, миокардит. В очагах воспаления выявляются псевдоцисты — шаровидные образования 20—60 мкм, заполненные множеством базофильных паразитов.

*Врожденный листериоз* — инфекция, вызываемая бактерией *Listeria monocytogenes*, передаваемой от матери трансплацентарно, реже восходящим путем. Наиболее частая форма — *гранулематозный сепсис*.

Гранулемы серо-белого цвета, размерами 1—10 мм, обнаруживаются в печени, селезенке, надпочечниках, мозговых оболочках, коже, кишечнике. Микроскопически они представляют собой очаги некроза с множеством грамположительных микробов, окруженные



инфильтратом из макрофагов, лимфоцитов, сегментоядерных лейкоцитов. Реже встречаются *локализованные формы листериоза* (менингит, пневмония) и *септикопиемия* с множественными очагами гнойного воспаления.

*Врожденный сифилис.* Заражение происходит трансплацентарно, чаще при первичном сифилисе, развившемся у беременной.

Для *раннего врожденного сифилиса*, проявляющегося обычно на протяжении первых двух месяцев жизни, наиболее характерны ринит, макулопапулезная десквамативная сыпь с везикулами и буллами, гепатоспленомегалия, анемия, остеохондриты, энцефалит и менингит. Микроскопически выявляются межуточное воспаление органов (плазмоцитарные инфильтраты и лимфоидные фолликулы, васкулиты с тенденцией к фиброзированию), реже милиарные гуммы (мелкие очаги некроза и распадающихся лейкоцитов с большим количеством трепонем).

Для *позднего врожденного сифилиса* характерны триада Хатчинсона (бочкообразные, уменьшенные в размере зубы, паренхиматозный кератит, глухота), седловидный нос, саблевидные голени, поражения внутренних органов по типу третичного сифилиса взрослых (гуммы и гуммозные инфильтраты), абсцессы Дюбуа в вилочковой железе (полости с серозной жидкостью с лимфоцитами и нейтрофилами).

*Врожденный туберкулез.* Заражение плода микобактерией происходит трансплацентарно или восходящим путем и встречается редко.

Морфологически определяются очаги казеозного некроза в печени, селезенке, фибринозный перитонит. Эпителиоидные и гигантские клетки редки, и диагноз требует бактериоскопического или бактериологического подтверждения.

*Пневмонии* могут быть *врожденные* (пневмонии в первые 72 часа жизни) и *приобретенные*. Первые описаны выше. Приобретенные пневмонии похожи на пневмонии детей старших возрастных групп, но могут отличаться преобладанием некротических изменений, незрелостью лейкоцитов и образованием гиалиновых мембран.

*Сепсис плода и новорожденного* (бактериальный сепсис новорожденного) может развиваться при внутриутробном инфицировании, вызывают его кокки, чаще стафилококк, грамотрицательные бактерии и грибы. Для него характерны желтуха, анемия, гепатоспленомегалия, ДВС-синдром, множество очагов экстрамедуллярного кроветворения, включая миелоз селезенки и вилочковой железы. Часты гнойный менингит, перитонит, остеомиелит.

*Пупочный сепсис* — вид сепсиса, при котором первичным очагом является омфалит (воспаление пупочной ямки), артериит или флебит пупочных сосудов. Это наиболее частый вид сепсиса при постнатальном инфицировании. Протекает в форме септицемии или



септикопиемии. Часто осложняется ДВС-синдромом, вирусно-бактериальной пневмонией, язвенным энтероколитом.

*Септический (инфекционный) эндокардит* — нередкое осложнение катетеризации подключичной вены. Проявляется тромбофлебитом подключичной вены, тромбоэндокардитом пристеночного эндокарда правого сердца и трехстворчатого клапана, и септическими метастазами в легкие.

## **2.10. Геморрагическая болезнь плода и новорожденного**

Геморрагическая болезнь плода и новорожденного развивается при дефиците витамина К. Он плохо проникает через плаценту и его уровень в пуповинной крови всегда ниже, чем в крови матери. Факторами, способствующими гиповитаминозу К у новорожденного, являются назначение матери антикоагулянтов непрямого действия, противосудорожных лекарственных средств, антибиотиков широкого спектра действия, гестоз на фоне недостаточного синтеза эстрогенов, болезни печени и почек матери, недоношенность. Провоцирующими факторами являются гипоксия и родовая травма.

Типично развитие геморрагического синдрома в первые 3 дня после рождения в виде кровотечения из остатка пуповины, мелены и кровавой рвоты, носовых кровотечений, крови в мокроте и моче, кровоизлияний в кожу, кровоизлияний во внутренние органы (легкие, печень, надпочечники, почки). Ранняя форма болезни может начаться уже внутриутробно, и при рождении имеются кожные геморрагии, особенно выраженные в подлежащей части, кефалогематома, внутрискелетные кровоизлияния.

Морфологические изменения неспецифичны и схожи с возникающими при наследственных коагулопатиях, врожденных и приобретенных тромбоцитопениях и ангиопатиях.

## **2.11. Врожденные пороки развития**

Врожденным пороком развития называют морфологический дефект органа, его части или области тела, ведущий к нарушению функции органов. По данным Ю. И. Барашнева (2004), частота врожденной и наследственной патологии в популяции достигает в среднем 5 % от числа новорожденных детей. Из них пороки развития составляют 2,5 %, хромосомные нарушения — 8 %, моногенные заболевания — 1 %. Среди причин смерти новорожденных врожденные пороки развития занимают одно из ведущих мест. В странах с высоким уровнем медицинской помощи врожденные пороки развития достигают 20 % среди причин смерти новорожденных.

Различают первичные и вторичные пороки.

*Первичные пороки* возникают в результате непосредственного воздействия тератогенного фактора.

*Вторичные пороки* патогенетически связаны с первичными, являясь их осложнением. Например, диафрагмальная грыжа (первичный порок) вызывает гипоплазию легких и неправильное деление печени на доли (вторичные пороки). Такой комплекс не следует путать с множественными пороками.

По распространенности в организме врожденные пороки развития подразделяют на *изолированные* (т. е. возникающие в одном органе, например порок сердца), *системные* (в пределах одной системы органов, например хондродисплазии) и *множественные* (в органах двух и более систем, например синдромы Патау, Эдвардса, Дауна).

Изолированные и системные пороки классифицируют по системам органов. Множественные пороки подразделяют на синдромы и неуточненные комплексы. *Синдромом множественных врожденных пороков развития* называют устойчивые сочетания двух и более первичных пороков, при которых очевидна их патогенетическая связь и очерчена клиническая картина.

По этиологии врожденные пороки подразделяют на *наследственно обусловленные*, *экзогенно обусловленные*, *пороки многофакторной этиологии*.

На долю наследственных пороков приходится около 30 %; частота пороков, обусловленных внешними факторами, не превышает 5 %; многофакторные пороки составляют около 35 %. Примерно в 30 % случаев причина врожденных пороков развития остается невыясненной. В подавляющем большинстве случаев морфология сложившегося порока развития неспецифична. Поэтому невозможно отличить по внешнему виду генотипический порок от фенокопии (порока развития, возникающего под влиянием экзогенных агентов, морфологически идентичного генотипическому пороку).

### Патогенез врожденных пороков развития

К основным клеточным механизмам развития пороков относят нарушения размножения, миграции и дифференцировки клеток. Нарушение размножения клеток обычно связано со снижением митотической активности. В исходе развивается гипоплазия или аплазия органа. Кроме того, может нарушаться слияние эмбриональных структур, происходящее в строго определенные периоды, что лежит в основе некоторых дизрафий (незарращений анатомических структур по срединной линии) — расщелин губы и неба, спинномозговых грыж. Пролиферация клеток развивающегося зародыша регулиру-

ется факторами роста, и нарушение ее может быть вызвано мутациями генов этих факторов.

В результате нарушения миграции клеток могут развиваться гетеротопии, агенезии и другие пороки. Миграция клеток при нормальном развитии происходит во внеклеточном матриксе при участии адгезивных гликопротеинов. Наследственные или экзогенно обусловленные изменения состава внеклеточного матрикса, воздействуя на миграцию клеток, приводят к формированию врожденных пороков развития. С нарушением миграции клеток в эмбриональном периоде у человека связывают развитие синдромов Робинуо, ДиДжорджи, срединных расщелин лица.

Нарушение дифференцировки клеток может вызывать разнообразные пороки в зависимости от того, на каком этапе эмбриогенеза это происходит. Остановка или замедление дифференцировки может повести за собой рост бесформенной массы недифференцированных клеток, агенезию органов, их незрелость, персистирование эмбриональных структур.

К основным механизмам тератогенеза на тканевом уровне относят нарушение апоптоза в процессе нормального эмбриогенеза, гибель клеточных масс и нарушение адгезии тканей. Апоптоз наблюдается в норме при слиянии первичных анатомических структур (например, небных отростков), реканализации кишечной трубки, регрессии межпальцевых перепонки. При недостаточной выраженности этого процесса формируются такие пороки, как атрезия кишечника, синдактилии (сращение пальцев), а при избыточном апоптозе — дефекты перегородок сердца, свищи и другие пороки. Вторичная гибель клеток и тканей обусловлена либо нарушениями кровоснабжения (тромбоз сосудов, их сдавление), либо непосредственным цитолитическим действием повреждающего фактора (например, вируса). Она приводит к порокам сердца, конечностей, центральной нервной системы. Нарушение механизма адгезии может наблюдаться даже в тех случаях, когда пролиферация тканей была нормальной. Такой механизм лежит в основе дизрафий (расщелины губы и неба, спинномозговые грыжи и др.).

Врожденные пороки развития, которые формируются на поздних этапах внутриутробного развития, т. е. после окончания основного органогенеза, — это, главным образом, остановка в развитии (гипоплазия), задержка перемещения органа на место его окончательной локализации (крипторхизм), изменения, связанные с механическими воздействиями (деформация конечностей при маловодии, амниотические перетяжки).

*Наследственно обусловленные пороки* возникают вследствие хромосомных, геномных, а также генных мутаций. В случае хромосом-

ных или геномных мутаций развиваются хромосомные болезни. Всего таких болезней известно более 300. Наиболее частыми хромосомными болезнями у новорожденных являются трисомии хромосом 21, 13 и 18, моносомия X. Риск рождения ребенка с числовыми аберрациями увеличивается с возрастом женщины, особенно после 35 лет.

*Синдром Дауна* (трисомия 21). Проявляется задержкой физического и умственного развития, слабым клеточным и гуморальным иммунитетом. Внешние проявления: брахицефалия, монголоидный разрез глаз, плоская спинка носа, эпикант, маленькие деформированные ушные раковины, крупный высунутый язык, клинодактилия мизинцев, четырехпальцевая ладонная складка, пятна Брашфилда на радужке, мышечная гипотония. Пороки внутренних органов: сердца (дефекты перегородок, часто с деформацией передней створки митрального клапана), желудочно-кишечного тракта (атрезия или стеноз пищевода, двенадцатиперстной кишки, прямой кишки и ануса), мочевой системы (гипоплазия и дисплазия почек, гидроуретер, гидронефроз), головного мозга (гипоплазия лобных долей, височных извилин, ножек мозга, структурная дезорганизация коры больших полушарий и мозжечка). Повышена частота лейкозов. Часто дети умирают в первые годы жизни.

*синдром Патау* (трисомия 13, трисомия D). Внешние проявления: выраженная пренатальная гипоплазия, скошенный низкий лоб, узкие глазные щели, расщелины губы и неба, микрогения, низко расположенные деформированные ушные раковины, дефекты скальпа, полидактилия кистей и стоп, крипторхизм, гипоплазия полового члена, гипоспадия, аномалии дерматоглифики. Пороки внутренних органов: головного мозга (микроцефалия, аринэнцефалия, голопроэнцефалия, аплазия или гипоплазия мозолистого тела и мозжечка), сердца и сосудов, желудочно-кишечного тракта (эктопия фрагментов селезенки в поджелудочную железу, девертикул Меккеля), почек (чрезмерно дольчатые, мелкокистозные), глаз (микрофтальмия, дисплазия сетчатки, колобомы радужки и сосудистой оболочки, пороки хрусталика). Часто умирают в первые месяцы жизни и редко переживают год.

*Синдром Эдвардса* (трисомия 18). Внешние проявления: пренатальная гипоплазия, долихоцефалия, микростомия, флексорное положение пальцев кистей, гипоплазия 1-го пальца кистей, «стопа-качалка», короткий и широкий 1-й палец стопы, частичная синдактилия стоп, крипторхизм, гипоспадия, гипертрофия клитора. Пороки внутренних органов: сердца (дефекты перегородок, аплазия одного из парусов клапанов аорты и легочной артерии), головного мозга (аплазия или гипоплазия мозолистого тела, нарушение строения

олив, гипоплазия и дисплазия мозжечка), желудочно-кишечного тракта (атрезия пищевода, незавершенный поворот кишечника, дивертикул Меккеля, эктопия ткани поджелудочной железы в стенку двенадцатиперстной кишки). Часто умирают в первые месяцы жизни и редко переживают год.

*Синдром Тёрнера* (моносомия X). Внешние проявления: низкий рост, короткая складчатая шея, избыток кожи на шее, низкая граница роста волос, лимфоотек кистей и стоп. В старшем возрасте недостаточное развитие вторичных половых признаков, часто первичная аменорея, бесплодие. Пороки внутренних органов: сердца (коарктация аорты, открытый артериальный проток), мочевой системы (подковообразная почка, гипоплазия почек, гидронефроз), дисгенезия гонад. При мозаицизме картина синдрома стерта.

Заболевания, обусловленные мутациями одного гена (*генные болезни*), очень многочисленны. В настоящее время известно 3500—4500 генных болезней. Они могут проявляться врожденными пороками развития, нарушениями обмена веществ в различных сочетаниях. Генные болезни подразделяют на группы согласно типам наследования: аутосомно-доминантные, аутосомно-рецессивные, X-сцепленные доминантные и рецессивные.

Аутосомно-доминантные:

*синдром Марфана* (высокий рост, арахнодактилия, вывих хрусталика, аневризма дуги аорты, пролапс митрального клапана);

*синдром Стиклера* («марфаноидная» внешность, миопатия, расщелина неба, артрит);

*синдром Нунан* (низкий рост, дисплазия лица, кожные складки на шее, стеноз легочной артерии, дисплазия ногтей, гипоплазия/аплазия надколенной чашечки, нефропатия);

*синдром Холта—Орама* (гипоплазия/аплазия 1-го пальца кисти, гипоплазия лучевой кости, пороки сердца), эктродактилия (клешневидные кисти или стопы из-за отсутствия одного или нескольких пальцев), расщелина губы и неба, гипоплазия ногтей, сухая кожа).

Аутосомно-рецессивные:

*синдром Целлвегера* (мышечная атония, аномалии головного мозга, кистозная дисплазия почек, гепатомегалия);

*синдром Меккеля—Грубера* (затылочная черепно-мозговая грыжа, поликистоз почек, кистозный фиброз печени, полидактилия);

*синдром Эллиса—Ван Кревельда* (симметричное укорочение конечностей, полидактилия, нарушение роста и строения ногтей, волос, зубов, пороки сердца);

*синдром Смита—Лемли—Опитца* (микроцефалия, дисплазия лица, синдактилия 2—3-го пальцев стоп, полидактилия, пороки половых органов);

синдром Секкеля (карликовость, нос в форме клюва, микроцефалия, аномалия зубов).

Врожденные пороки развития, обусловленные факторами внешней среды, возникают при действии на зародыш тератогенов (от греческого *teratos* — уродство), то есть агентов, которые могут вызывать пороки при воздействии на развивающийся эмбрион. Тератогенным эффектом обладают инфекционные агенты, лекарства и другие химические вещества, физические агенты, метаболические продукты при обменных заболеваниях матери (табл. 8).

Таблица 8

**Врожденные пороки развития, обусловленные факторами внешней среды**

Агенты и факторы	Пороки развития
<i>Тератогенные инфекционные факторы</i>	
Краснуха	Синдром Грегга или рубеолярная эмбриопатия — глухота, катаракта или микрофтальмия, микроцефалия, пороки сердца и зубных зачатков
Цитомегалия	Задержка роста и развития, микроцефалия, микрогирия, микрофтальмия, глухота
Ветряная оспа	Редукционные дефекты конечностей, мышечная атрофия, умственная отсталость, рубцы на коже
Простой герпес	Прерывание беременности, роста и развития, аномалии глаз
Токсоплазмоз	Микро- и гидроцефалия, микрофтальмия, умственная отсталость, слепота, церебральный паралич
Сифилис	Аномалии зубов и костей, умственная отсталость
<i>Тератогенные лекарственные препараты</i>	
Талидомид	Редукционные пороки конечностей, аномалии ушных раковин и глаз
Диэтилstilбестрол	Аденома/аденокарцинома влагалища
Варфарин	Гипоплазия носа, атрезия хоан, аномалии глаз, пороки развития центральной нервной системы, поражение эпифизов костей
Гидантоин	Лицевые дизморфии, гипоплазия дистальных фаланг и ногтей, отставание физического и умственного развития
Триметадон	Лицевые дизморфии, задержка развития
Аминоптерин и метотрексат	Гидроцефалия, малый вес при рождении, лицевые дизморфии
Стрептомицин	Снижение слуха
Тетрациклин	Пятна на зубах, гипоплазия эмали
Вальпроевая кислота	Дефекты нервной трубки, лицевые дизморфии
Изотретионин	Прерывание беременности, гидроцефалия, аномалии центральной нервной системы, гипоплазия тимуса, микротия или анотия, аномалии крупных сосудов
Ретиноевая кислота	Микротия, анотия, расщелины неба, аномалии лицевых костей

Таблица 8 (окончание)

Агенты и факторы	Пороки развития
Антитиреоидные препараты Андрогены и высокие дозы гестагенов Карбамазепин Кокаин	Гипотиреозидизм, зоб Маскулинизация наружных половых органов  Дефекты нервной трубки Прерывание беременности, задержка роста, микроцефалия
<i>Тератогенные химические вещества</i>	
Метилловая ртуть Свинец	Атрофия головного мозга Прерывание беременности, повреждение центральной нервной системы
Полихлорбифенилы	Задержка внутриутробного роста, нарушение пигментации кожи
<i>Тератогенные заболевания матери</i>	
Инсулинозависимый сахарный диабет	Гепато- и кардиомегалия, врожденные пороки сердца, почек, недоразвитие каудального отдела, дефекты нервной трубки, дефекты конечностей, голопрозэнцефалия, прерывание беременности, незрелость плода, гигантский плод кушингоидного вида
Гипо-/гипертиреозидизм	Зоб с умственной отсталостью, задержка роста и развития, пороки сердца
Фенилкетонурия	Прерывание беременности, микроцефалия, умственная отсталость, лицевые дизморфии, врожденные пороки сердца
Аутоиммунные болезни	Прерывание беременности, врожденные нарушения внутрисердечной проводимости
<i>Другие тератогенные факторы</i>	
Курение Гипертермия Хронический алкоголизм	Прерывание беременности, низкий вес при рождении Дефекты нервной трубки Задержка роста и развития, микроцефалия, умеренная гидроцефалия, короткие и узкие глазные щели, эпикантус, гипоплазия нижней челюсти, реже пороки сердца, скелета, суставов
Радиация в терапевтических дозах	Задержка роста и развития, микроцефалия

Многофакторными врожденными пороками развития называют такие формы патологии, которые вызваны взаимодействием наследственных и экзогенных факторов, причем ни один из них отдельно не является причиной порока. К многофакторным порокам относят пилоростеноз, расщелины губы и неба, пороки развития нервной трубки (анэнцефалия, *spina bifida*), некоторые врожденные пороки сердца.

## 2.12. Другие патологические состояния перинатального периода

*Стойкое фетальное кровообращение у новорожденного (синдром персистирующего фетального кровообращения, персистирующая легочная гипертензия)* — сохранение право-левого шунта через артериальный проток или овальное окно, при котором увеличивается доля венозной крови в системном кровотоке, приводя к стойкой гипоксемии и цианозу, не поддающимся оксигенотерапии. Причины: задержка внутриутробного созревания, спазм малых ветвей легочной артерии при перинатальном стрессе с гипертрофией и последующим склерозом их стенки.

Характерны гипертрофия мышечной оболочки ацинарных ветвей легочной артерии и гипертрофия миокарда правого желудочка.

*Некротический энтероколит (некротизирующий энтероколит у плода и новорожденного)* характеризуется язвенно-некротическим поражением кишечника, за исключением двенадцатиперстной кишки, преимущественно у глубоко недоношенных детей. Причины: гипоксия, инфекция. Проявляется очагами тотального некроза слизистой оболочки, распространяющегося на мышечный слой при незначительной воспалительной инфильтрации, кровоизлияниями, отеком кишки и фибринозным перитонитом.

*Неиммунная водянка плода (водянка плода, не связанная с гемолитической болезнью)* — проявление ряда заболеваний: хромосомные аномалии (триплоидия, трисомия 21, моносомия X), генные болезни, инфекции, сердечно-сосудистые пороки, аномалии грудной полости, пороки мочеполовой системы, хориоангиома плаценты, синдром плацентарной трансфузии. Характерны анасарка и водянка полостей без усиления эритропоэтической активности.

Морфологические изменения свойственны заболеванию, приведшему к синдрому водянки.

*Синдром плацентарной трансфузии (фето-фетальный трансфузионный синдром)* — осложнение многоплодной беременности при образовании в плаценте артерио-венозных анастомозов, приводящих к тому, что часть плаценты одного из близнецов (донор) получает от него артериальную кровь, но отток венозной крови идет в плаценту другого близнеца (реципиента). У близнеца-донора развивается анемия, а у близнеца реципиента — гиперволемия, полицитемия, гипертрофия сердца, отеки. Характерна высокая смертность, особенно близнеца-донора.



## Глава 3

### ПОСТНАТАЛЬНАЯ АДАПТАЦИЯ, МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ ПРОБЛЕМЫ НОВОРОЖДЕННОГО

Проявления постнатальной адаптации новорожденного делят на ранние и поздние.

*Ранняя послеродовая адаптация обусловлена:*

- напряжением и последующим транзиторным угнетением нейроэндокринной системы новорожденного — родовой стресс;
- первым вдохом и резким снижением сосудистого сопротивления в малом круге кровообращения;
- закрытием артериального (боталлова) протока и полной изоляцией большого и малого кругов кровообращения;
- началом ритмичного дыхания;
- началом функционирования системы сурфактанта легких;
- включением антиоксидантных систем легких, других органов (тканей);
- включением жизненно важных рефлекторных реакций — сосания, глотания и др., реакций нервной системы и сенсорных реакций (зрение, слух) на внешние раздражители;
- перестройкой процессов биоэнергетики, началом собственных процессов термогенеза и терморегуляции;
- переходом от постоянного поступления питательных веществ к прерывистому;
- быстрым истощением запасов гликогена, утилизацией жира и кетоновых тел в качестве источника энергии.

*Поздняя неонатальная адаптация связана:*

- со становлением гомеостатической функции почек — выведением избытка ионов водорода (нелетучих органических кислот), воды, азотистых соединений, натрия, калия, кальция, неорганических фосфатов;
- с микробной колонизацией кожи, кишечника, дыхательных путей;
- с защитной депрессией клеточной иммунной системы, пассивным гуморальным иммунитетом;
- с адаптацией к пищевым ингредиентам, синтезом и активацией ферментов расщепления и всасывания;
- с включением собственных систем детоксикации в печени (полиморфной системы цитохром-р450-оксидаз, глюкуронил-трансферазы, сульфат-трансферазы, глутатион-трансферазы).

### 3.1. Нарушения постнатальной адаптации

Нарушения постнатальной адаптации к внеутробной жизни появляются уже в первые минуты и часы после рождения (фаза ранней неонатальной адаптации). Они характеризуются патологическими реакциями нервной, дыхательной и сердечно-сосудистой систем. Чаще всего такие реакции обусловлены угнетением функций ЦНС ребенка, появлением приступов апноэ в результате незрелости центральных механизмов регуляции дыхания, артериальной гипотензией, вызванной гиповолемией (потеря крови, фетоплацентарная трансфузия), врожденными пороками или функциональной патологией сердечно-сосудистой системы.

У части детей с низкой массой тела при рождении отмечается транзиторное состояние тахипноэ, при котором частота дыхания превышает 80 в минуту. Это одно из проявлений неонатальной адаптации, но с другой стороны может быть признаком раннего синдрома дыхательных расстройств.

В раннем постнатальном и неонатальном периодах выявляются функциональные и метаболические нарушения, изменения газов и рН крови, метаболический ацидоз, гипогликемия, гипокальциемия, дегидратация и другие нарушения водно-солевого равновесия и энергетического метаболизма, которые требуют терапевтической коррекции.

В данном руководстве рассматриваются методы интенсивной терапии новорожденных с позиций превентивной педиатрии и с точки зрения их значимости для последующего развития.

Необходимость проведения коррекции нарушенного гомеостаза и его поддержания возникает при развитии у новорожденных дыхательной недостаточности и синдрома дыхательных расстройств, нарушений сердечной деятельности, расстройств мозгового кровообращения, дегидратации, отеочного синдрома.

*Изменения газов крови, равновесия кислот и оснований крови.* Как уже отмечено, плод существует в условиях пониженного парциального давления кислорода в крови (55 мм рт. ст. у плода, у беременной около 100 мм рт. ст.), но обеспечен им благодаря повышенному захвату кислорода фетальным гемоглобином. Однако в родах тканевая гипоксия нарастает. Парциальное напряжение кислорода в крови падает до 20 мм рт. ст. и ниже.

Регистрация изменений частоты сердечных сокращений — тахикардии или брадикардии — один из наиболее чувствительных индикаторов гипоксии плода и новорожденного.

Интранатальный мониторинг и определение кислородного статуса новорожденного могут быть осуществлены неинвазивным спо-

собом с помощью кожных электродов — кислородных сенсоров или методом ближневолновой инфракрасной спектроскопии.

Предложена технология мониторингового наблюдения за насыщением гемоглобина плода кислородом с помощью контактной пульс-оксиметрии.

Соответственно снижению  $\text{PaO}_2$  (парциального давления кислорода в артериальной крови) резко возрастает парциальное давление углекислого газа — до 50 мм рт. ст. и более. При рождении здорового ребенка парциальное давление углекислоты в крови восстанавливается в течение нескольких часов, но оно сохраняется повышенным при поражении легких.

Реоксигенация (кислородотерапия) всегда связана с активизацией процессов образования токсических радикалов кислорода и азота (пероксинитритов), что чаще наблюдается у детей с низкой массой тела и обусловлено характерной для них низкой активностью Cu-, Zn-супероксиддисмутазы. Поражение белков легочной ткани токсическими радикалами рассматривается как один из патогенетических механизмов развития бронхолегочной дисплазии и хронического поражения легких.

*Физиологическая азотемия* — нередкое состояние в период новорожденности. Обмен аминокислот отличается большей интенсивностью, концентрация свободных аминокислот в крови и тканях выше, чем у взрослого. В крови новорожденного может наблюдаться физиологическая азотемия — содержание остаточного азота иногда повышается до 40–70 ммоль/л (у взрослого человека этот показатель в норме составляет 14–29 ммоль/л). Причиной физиологической азотемии является увеличение образования компонентов остаточного азота (неизбежная травматизация в процессе родов, гибель клеток и увеличение катаболизма белков, замена гемоглобина F на гемоглобин A также сопровождается распадом большого количества белка, активация глюконеогенеза и увеличение использования аминокислот для синтеза глюкозы).

Синтез мочевины в печени происходит менее активно, чем у взрослого человека, поэтому у ребенка азот мочевины составляет около 75 % общего азота мочи, тогда как у взрослого — 85–90 %.

У детей большее количество азота выделяется в виде солей аммония и в составе мочевой кислоты и креатинина. Кроме того, у детей, в отличие от взрослых, с мочой в норме выделяется креатин, что необходимо учитывать при анализе мочи.

*Метаболический ацидоз* — обязательный спутник гипоксии у плода и новорожденного. У здорового новорожденного ацидоз в первые дни жизни обычно компенсирован (рН крови около 7,36), хотя дефицит оснований может достигать –6 ммоль/л. Критический

порог дефицита оснований, при котором развиваются очень серьезные поражения ЦНС у новорожденных, составляет  $-14$  ммоль/л.

При глубоком метаболическом ацидозе, когда рН крови составляет менее  $7,20$ , а дефицит оснований (BE) превышает  $-10$  ммоль/л, проводят внутривенную инфузию  $4\%$  раствора гидрокарбоната натрия, который содержит около  $0,5$  ммоль в  $1$  мл. Дозу рассчитывают по формуле:

$$1 \text{ ммоль гидрокарбоната натрия} = 0,3 \times \text{масса тела} \times \\ \times \text{дефицит оснований (BE)}.$$

Скорость внутривенного введения не должна превышать  $1$  ммоль/кг/мин, а общее количество  $4\%$  раствора гидрокарбоната натрия — не более  $3-4$  мл на  $1$  кг массы тела.

При менее тяжелом ацидозе (рН крови более  $7,20-7,25$ ) дефицит оснований восполняется медленно в течение нескольких часов. Гидрокарбонат натрия вводится с раствором глюкозы или стерильной воды в соотношении  $1 : 1$ .

Со степенью метаболического ацидоза коррелирует содержание молочной кислоты (лактатов) в крови. При нормальных родах ее содержание в сыворотке пуповинной крови составляет в среднем  $2,7$  ммоль/л ( $24,3$  мг/100 мл), то есть выше, чем в венозной крови взрослого человека ( $0,7-2,1$  ммоль/л или  $6,3-18,9$  мг/100 мл). При асфиксии содержание молочной кислоты в крови превышает  $7$  ммоль/л ( $60$  мг/100 мл) и может достигать  $14$  ммоль/л, что крайне неблагоприятно с точки зрения прогноза.

Повышение уровня лактатов в сыворотке крови плода и новорожденного связано с тем, что преобладающим источником энергии у них является анаэробный гликолиз, конечным продуктом которого является молочная кислота. Почки новорожденных не могут обеспечить выведения избытка молочной кислоты, как и других нелетучих органических кислот — b-оксимасяной, пропионовой и др.

Тяжелый, часто фатальный лактат-ацидоз новорожденного может быть связан с врожденной недостаточностью функций митохондрий, которая проявляется слабостью дыхательной мускулатуры и вторичными расстройствами дыхания, энцефалопатией, судорожным синдромом. При специальных исследованиях в этих случаях обнаруживается органическая ацидурия и миоглобинурия. Более редкие причины метаболического лактат-ацидоза — врожденная недостаточность пируват-карбоксилазы, нарушение процессов глюконеогенеза, гликогенозы.

*Дыхательный ацидоз* наблюдается при пневмонии, респираторном дистресс-синдроме, иногда при врожденных пороках сердца и часто сочетается с ацидозом метаболическим.

*Метаболический алкалоз* с повышением рН крови более 7,45 у новорожденных встречается сравнительно редко. Если исключены врожденный пилоростеноз (который легко распознается клинически) или передозировки раствора гидрокарбоната натрия, как ятрогенная, то причинами метаболического алкалоза могут быть синдром Бартере (врожденная повышенная секреция ренина почками) или редкая в этом возрасте хлоридорея.

*Дыхательный алкалоз* наблюдается крайне редко, в основном при гипервентиляции легких, обусловленной поражением ЦНС. Быстрое развитие дыхательного алкалоза проявляется тетанией.

*Нарушения водного баланса организма*, нередко встречающиеся у новорожденного, связаны с особенностями водно-солевого обмена.

Содержание и распределение воды в организме значительно зависит от возраста. Первые 3—5 месяцев беременности содержание воды в теле плода очень велико и достигает 96 % от его массы. К моменту родов содержание воды снижается до 80 % от массы тела. В течение первых дней после рождения ребенок теряет 10 % от общего количества воды. Это явление называется физиологической дегидратацией.

У ребенка до 6 месяцев общее содержание воды составляет 70 % от массы тела, при этом на внутриклеточную воду приходится 30 %, на внеклеточную — 40 %. У взрослого человека общее содержание воды составляет 50—70 % от массы тела, внутриклеточной воды — 30—40 %, внеклеточной — 20—30 %. Таким образом, у ребенка общее содержание воды и содержание внеклеточной воды выше, чем у взрослого человека. Прежде всего это отражает распределение объема между клетками и внеклеточным пространством — у ребенка объем внеклеточного пространства выше. Большой объем внеклеточного пространства связан, прежде всего, с необходимостью «оставить место» для вновь образующихся клеток.

Вместе с тем интенсивность обмена веществ у растущих организмов коррелирует не столько с массой, сколько с площадью поверхности тела. У детей, естественно в зависимости от возраста, отношение площади поверхности тела к массе значительно выше, чем у взрослого человека, и если пересчитать объем воды в организме ребенка на единицу площади поверхности тела, то окажется, что воды значительно меньше, чем у взрослого. Поэтому потребности ребенка в воде значительно больше и на первом году жизни в среднем в 3 раза (на 1 кг массы тела) превышают потребности взрослого человека. При этом внепочечные потери воды (с потоотделением и выдыхаемым

воздухом) весьма значительны и могут превышать почечные даже в норме. Любое повышение температуры тела приводит к большим потерям воды с потоотделением, чем у взрослого человека.

В связи с напряженностью функции системы ренин-ангиотензин-альдостерон, свойственной новорожденным, несовершенством нейрорецепции и функций почек у них легко развиваются нарушения водно-солевого обмена с развитием тяжелой дегидратации или отеочного синдрома при передозировке жидкости.

С отрицательным водным балансом в первые дни жизни связана физиологическая убыль массы тела, которая обусловлена потерями воды при неощутимом дыхании через кожу и легкие и с мочой. Эта убыль у доношенных на 3–5-е сутки жизни не превышает 10 % массы тела, зарегистрированной при рождении (в среднем около 5 %, или 150 г). У детей с низкой массой тела при рождении она может достигать 14–15 % массы тела, а восстановление исходной массы тела происходит у них в течение длительного времени (до двух и даже трех недель).

Простейшим индикатором дегидратации служит снижение массы тела, превышающее 10 % должествующей, а самым простым лабораторным индикатором является высокий показатель гематокрита (отношение объема массы эритроцитов к общему объему крови в процентах). У новорожденных первых трех суток жизни показатель гематокрита повышен и составляет 54–65 %, но в течение первых трех недель снижается до постоянных возрастных значений порядка 40–45 %. При дегидратации показатель гематокрита превышает 65 %.

Другим объективным индикатором дегидратации служит повышенная общая осмолярность (суммарная концентрация осмотически активных веществ) депротеинизированной плазмы крови. У новорожденных она составляет 265 мосм/л и повышается при дегидратации до 400–500 мосм/л, что регистрируется по снижению точки замерзания плазмы (криоскопия).

Повышение общей осмолярности крови очень легко возникает у новорожденных не только при парентеральном введении концентрированных растворов глюкозы, хлорида, гидрокарбоната натрия, но и при значительном увеличении содержания белка в рационе вскармливания.

Поддержание водного баланса организма новорожденных достигается при условии, согласно которому на каждые 100 ккал пищи поступает 120 мл жидкости (включая объем молока), то есть больше, чем это необходимо взрослым. В настоящее время не рекомендуется дополнительное введение жидкости здоровому ребенку, если он получает достаточное количество грудного молока. При дегидратации ребенок нуждается в дополнительном объеме жидкости. Де-

тям с массой тела менее 1 кг на 3—4-е сутки жизни может потребоваться до 200 мл/кг жидкости, в особенности при повышенной температуре окружающей среды и при значительном повышении содержания белка в их рационе питания (3,5 г/кг и более).

*Отечный синдром* может возникнуть во внутриутробном или в постнатальном периоде. Общий отек плода (*hydrops universalis*) встречается с частотой 1 : 1500—1 : 3000 новорожденных. Ранее он связывался исключительно с резус-несовместимостью беременной и плода, но теперь стало ясно, что данный синдром полиэтиологичен. Отечный синдром может развиваться при тяжелой гипоксии плода, при гипотиреозе, внутриутробных инфекциях (особенно при инфекции парвовирусом В19, реже — при цитомегаловирусной инфекции или токсоплазмозе). Хромосомные болезни нередко проявляются общим отечным синдромом плода, а наличие у новорожденного локальных отеков голеней и стоп характерно для синдрома Тернера—Шерешевского (синдром 45 XO).

Отечный синдром может возникнуть при персистирующем боталловом протоке, острой почечной недостаточности или при врожденном нефротическом синдроме.

Отек мозга проявляется при ишемическо-гипоксической энцефалопатии и отчетливо выявляется при ультразвуковом исследовании мозга и компьютерной томографии. Кроме того, он может быть связан с нарушениями осмотического давления крови и внеклеточной жидкости.

Отек легких — признак гипертензии в малом круге кровообращения, наблюдается при открытом боталловом протоке, дефекте межпредсердной перегородки, врожденных пороках сердца синего типа, энцефаломиокардите, респираторном дистресс-синдроме, синдроме мекониальной аспирации или пневмонии.

Объем циркулирующей крови после рождения значительно увеличивается (с 87 до 107 мл/кг) через 3 часа после рождения и возвращается к исходным величинам к 3 месяцам. Степень увеличения объема плазмы зависит от сроков перевязки пуповины: при поздней перевязке (через 5 и более минут после рождения) вследствие плацентарной трансфузии объем крови повышается почти на 20 %, что предупреждает развитие ацидоза и анемии у ребенка.

*Цианоз у новорожденного* связан с различными причинами, требующими проведения дифференциальной диагностики. Наиболее важные среди них приведены ниже.

Центральный цианоз характеризуется низким насыщением гемоглобина кислородом и низким значением  $PaO_2$  и наблюдается при следующих заболеваниях и состояниях:

— заболеваниях легких;

- гиповентиляции легких (внутричерепная травма, обструкция дыхательных путей, медикаментозное угнетение дыхательного центра);
- врожденных пороках сердца;
- идиопатической легочной артериальной гипертензии;
- высоких показателях гематокрита и вязкости крови.

Периферический цианоз с нормальными значениями насыщения гемоглобина кислородом и  $\text{PaO}_2$  крови связан с такими причинами, как:

- переохлаждение, гипотермия;
- нарушение периферического кровообращения;
- высокий уровень гемоглобина;
- метгемоглобинемия;
- гемоглобинопатии (талассемии и др.).

*Полицитемия* характеризуется увеличением общего количества циркулирующих эритроцитов, повышением гематокрита венозной крови выше 65 % (капиллярной крови до 70 % и выше), увеличением вязкости крови и замедлением кровотока. Частота полицитемии 0,5—5 %. В основе полицитемии лежат:

- увеличение объема крови у новорожденного в результате плацентарно-плодовой (поздняя перевязка пуповины, расположение ребенка после рождения ниже уровня матери на 10 и более см), материнско-фетальной или фето-фетальной трансфузии;
- усиление эритропоэза во внутриутробном периоде в результате гипоксии, эндокринных заболеваний у матери, хромосомной патологии.

Полицитемия может протекать бессимптомно. Однако у 50 % детей с полицитемией наблюдаются следующие симптомы, обусловленные повышением вязкости крови и замедлением кровотока: плетора, тахипноэ, акроцианоз, вялость или возбуждение, олигурия. Полицитемия нередко сопровождается гипербилирубинемией, гипогликемией, гипокальциемией. Замедление кровотока в результате полицитемии может быть причиной развития язвенно-некротического энтероколита, ишемического поражения мозга, тромбоза почечных вен. Поэтому чрезвычайно важное значение имеет профилактика и коррекция полицитемии, а именно:

- профилактика и лечение внутриутробной гипоксии плода, коррекция метаболических нарушений у беременной;
- расположение ребенка после рождения на одном уровне с матерью для предотвращения плацентарно-плодовой трансфузии, перевязка пуповины в течение первой минуты жизни, что обеспечивает объем крови у ребенка в пределах 83—93 мл/кг;
- при отсутствии клинических симптомов обычно показано наблюдение и увеличение объема вводимой жидкости на 20—40 мл/кг в сутки для улучшения кровотока;



— при наличии клинических симптомов и показателя венозного гематокрита более 65 % показано частичное обменное переливание крови, то есть необходимо часть крови заменить свежесмороженной плазмой или раствором альбумина. Объем крови, который необходимо заменить, рассчитывается по формуле:

$$80 \text{ мл} \times \text{масса тела (кг)} \times \frac{(\text{гематокрит ребенка} - \text{нормальный гематокрит})}{\text{гематокрит ребенка}}$$

*Гипербилирубинемия* у большинства новорожденных проявляется как физиологическая желтуха. Переход на дыхание атмосферным воздухом делает ненужным гемоглобин F плода, который обладает большим сродством к кислороду по сравнению с гемоглобином A взрослого человека. Поскольку гемоглобин F обладает большим сродством к кислороду, то он меньше его отдает. Поэтому гемоглобина F для транспорта равного количества кислорода нужно больше, чем гемоглобина A. У плода и новорожденного сразу после рождения содержание эритроцитов и гемоглобина в крови составляет соответственно  $6-8 \times 10^{12}$  /л и 180–200 г/л. Сразу после рождения происходит замена эритроцитов, несущих гемоглобин F на эритроциты с гемоглобином A. Это означает распад большого количества гемоглобина и образование большого количества непрямого билирубина — развивается так называемая физиологическая желтуха новорожденных.

Наряду с образованием большого количества билирубина развитию физиологической желтухи новорожденных способствуют:

— низкая активность уридиндифосфоглюкуронил-билирубин-трансферазы в печени новорожденного (реакции конъюгации билирубина плода в значительной степени осуществлялись в печени организма матери);

— сравнительно низкий уровень альбумина в плазме крови (альбумин — основной переносчик непрямого билирубина в печень);

— высокий уровень высших жирных кислот в плазме крови, которые также транспортируются в связанном с альбумином состоянии и занимают центры связывания билирубина.

У здоровых новорожденных уровень билирубина в пуповинной крови не превышает 51 мкмоль/л и, медленно увеличиваясь, достигает максимума к 3–4-му дню жизни (102,6–136,8 мкмоль/л) у доношенных и к 5–6-му дню жизни у недоношенных (171–205 мкмоль/л).

Желтушное окрашивание кожных покровов появляется с 3-го дня жизни при уровне билирубина, превышающем 60–80 мкмоль/л. У большинства здоровых новорожденных уровень билирубина не превышает 250 мкмоль/л в первую неделю жизни. При патологической гипербилирубинемии (повышение уровня непрямого би-

лирубина у доношенного ребенка выше 306 мкмоль/л, а у недоношенного — от 170 до 204 мкмоль/л) велика опасность поражения ЦНС в виде билирубиновой интоксикации (ядерная желтуха).

В норме желтуха новорожденных разрешается через 7—10 дней. Назначение в этот период лекарственных препаратов, вытесняющих билирубин из связанного с альбумином состояния, может привести к поступлению билирубина в мозг и гибели нейронов.

*Анемия у новорожденных* проявляется бледностью кожных покровов, тахикардией, тахипноэ, замедленным нарастанием массы тела, снижением двигательной активности, слабым сосанием, артериальной гипотонией. Нормальное содержание гемоглобина в пуповинной крови составляет 165 г/л с колебаниями 150—200 г/л, но после рождения уровень гемоглобина постепенно падает и может достигать критических значений 100—110 г/л к 3 месяцам жизни у доношенных и 90—70 г/л к 6—10 неделям у недоношенных.

У большинства доношенных детей вслед за столь значительным снижением гемоглобина наблюдается спонтанное его повышение вследствие стимуляции продукции эритропоэтина и активации эритропоэза. У большинства недоношенных детей, особенно с очень низкой массой тела при рождении, спонтанного повышения уровня гемоглобина без проведения корректирующих мероприятий не происходит, что связано с неадекватной секрецией эритропоэтина почками, а также ограниченными запасами железа в их организме. Если у доношенных детей подобная динамика гемоглобина рассматривается как физиологическая анемия, которая при отсутствии клинических симптомов не требует проведения лечебных мероприятий, то у недоношенных столь значительные изменения определяются как «анемия недоношенных детей», которая нуждается в коррекции.

Анемия в периоде новорожденности может быть также связана с кровопотерей (фетоплацентарная, фето-фетальная, при двойнях, трансфузия, массивное кровотечение в желудочно-кишечном тракте и др.), а также с гемолитическими процессами при резус- и АВ0-несовместимости крови матери и плода.

Лабораторными признаками анемии у новорожденных в возрасте первых двух недель жизни является снижение венозного гемоглобина ниже 130 г/л, а капиллярного ниже 145 г/л и гематокрита до 40 % и ниже, а в более старшем возрасте снижение гемоглобина до 100 г/л, а гематокрита до 30 и ниже процентов. При гемолитических процессах наряду с этим наблюдается увеличение числа циркулирующих ядерных эритроцитов — эритробластов и ретикулоцитов. Клинически анемия у новорожденных в большинстве случаев проявляется при падении показателя гематокрита ниже 30 %.

*Нарушения обмена электролитов* у новорожденных возникают вследствие незрелости ионорегулирующих, осморегулирующих функций почек и ограниченной способности поддерживать водородный и водно-электролитный гомеостаз организма. В связи с этим у новорожденных легко развиваются нарушения обмена электролитов при слабой клинической выраженности таких нарушений.

*Гипонатриемия* — содержание натрия в сыворотке крови менее 130 ммоль/л встречается у новорожденных значительно чаще, чем регистрируется лабораторными методами. Одна из причин — синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона, причины которого пока не совсем ясны. Для данного состояния характерны:

- более высокая осмолярность мочи, чем осмолярность плазмы крови (т. е. более 265 мосм/л);

- сниженная величина диуреза;

- высокое содержание натрия в моче и ее высокая удельная плотность (более 1,010);

- низкая осмолярность крови и гипонатриемия.

Гипонатриемия может быть обусловлена потерями соли через почки при врожденной дисфункции коры надпочечников (сольтеряющая форма адреногенитального синдрома, иначе именуемая псевдопилоростеноз — синдром Дебре—Фибигера, так как клинические ее проявления очень сходны с истинным пилоростенозом: рвота фонтаном, желудок в форме песочных часов, быстро развивающаяся дегидратация). Повышенная экскреция натрия с мочой наблюдается также при острой почечной недостаточности, при введении диуретических препаратов, при осмотическом диурезе (глюкозурии).

Гипонатриемия сопровождается следующими клиническими симптомами: замедленное увеличение массы тела, дряблый тургор тканей, тахикардия.

С целью профилактики и коррекции необходимо поддерживать физиологическую потребность новорожденного в натрии (1—2 ммоль/кг/сут у доношенных и 2—3 ммоль/кг/сут у глубоко недоношенных). Восполнение дефицита натрия проводится 10 % раствором натрия хлорида. Расчет необходимого количества раствора проводится по формуле:

$$(135 - \text{Na плазмы ребенка}) \times 0,12 \times \text{масса тела (кг)} = \\ = \text{мл } 10 \% \text{ раствора NaCl}$$

У недоношенных детей коррекцию необходимо проводить медленно, то есть 1/3 расчетного количества раствора ввести в течение первых 8 часов, следующую в течение 16 часов и последнюю 1/3 — за 24 часа.

*Гипернатриемия* (содержание натрия в сыворотке крови 150,0 ммоль/л и более) может быть обусловлена значительной

потерей воды при перегревании, фототерапии или при легочной гипервентиляции, при которых возрастает *perspiratio insensibilis*. Ограниченное поступление жидкости при введении повышенных количеств белка также может вести к гипернатриемии и плазматической гипертонии (гиперосмии). Гипернатриемия может быть осложнением терапии натрийсодержащими растворами.

Профилактика и коррекция гипернатриемии сводится к устранению факторов, способствующих ее возникновению, достаточному введению жидкости, соблюдению норм физиологической потребности в натрии при использовании растворов и медикаментов, содержащих натрий (в том числе антибиотиков).

Коррекцию гипо- или гипернатриемии следует проводить под контролем содержания натрия в сыворотке крови, памятуя при этом, что новорожденные плохо переносят парентеральное введение как гипо-, так и гипертонических растворов.

Хлорид или гидрокарбонат натрия необходимо вводить в смеси с растворами глюкозы.

**Гиперкалиемия** (содержание калия в сыворотке крови 6 ммоль/л и выше) часто связана с ацидозом, так как в этих условиях катионы калия выходят из клеток в обмен на ионы водорода. Гиперкалиемия наблюдается при почечной недостаточности (ишемия почек, острый кортикальный некроз, тромбоз почечных вен, врожденные пороки), при острой надпочечниковой недостаточности (первичный и вторичный гипoadостеронизм), передозировке калия, повышенном гемолизе. Новорожденные, в отличие от детей более старшего возраста, могут переносить значительное повышение плазматического уровня калия до 7 ммоль/л, однако при превышении этого уровня появляется аритмия и создается угроза прекращения сердечной деятельности.

Признаки гиперкалиемии на ЭКГ— высокий «тентообразный» зубец Т (ранний признак), широкий комплекс QRS (поздний признак), широкий и плоский зубец Р и удлиненный интервал PR, желудочковая тахикардия.

Коррекция гиперкалиемии:

- прекращение введения препаратов калия;
- введение гидрокарбоната натрия 1—2 мэкв/кг для повышения рН крови;
- введение раствора глюконата кальция 10 % для поддержания нормального уровня кальция в крови, так как гипокальциемия усиливает отрицательное воздействие гиперкалиемии на сердечную мышцу.

**Гипокалиемия** (содержание калия в сыворотке, плазме, крови менее 3,5 ммоль/л) связана с потерями калия организмом чаще всего

при желудочно-кишечных заболеваниях (бактериальные и вирусные инфекции, язвенно-некротический энтероколит), с недостаточным введением калия при инфузионной терапии, при метаболическом ацидозе, применении препаратов, способствующих выведению калия (диуретики, глюкокортикоиды и др.).

Гипокалиемия может быть причиной динамической кишечной непроходимости. На ЭКГ при гипокалиемии определяются удлинённый интервал QT, плоский зубец Т и депрессия сегмента ST.

Профилактика гипокалиемии заключается в обеспечении физиологической потребности в калии, которая в норме составляет 1–3 ммоль/кг в сутки. Если новорожденный получает препараты, способствующие выведению калия, необходимо увеличить его дозу. Коррекция проводится под контролем за содержанием калия в сыворотке (плазме) крови. Расчет необходимого объема раствора калия хлорида для восполнения дефицита проводится по формуле:

$$3 \text{ \% раствор KCl (мл)} = 0,5 \times \text{масса тела (кг)} \times \\ \times (4,5 - \text{кальций плазмы ребенка})$$

При умеренной гипокалиемии раствор хлорида калия назначается *per os* или через зонд, и лучше избегать его внутривенного введения из-за опасности развития гиперкалиемии.

Устранение гиперкалиемии достигается путем внутривенных инфузий растворов глюкозы, в специализированных центрах применяется микрогемодиализ.

*Гипогликемия неонатального периода* — частое состояние в периоде новорожденности (регистрируется у 8–11 % новорожденных).

В первые часы и дни после рождения уровень глюкозы в крови новорожденного обычно составляет 2,2–2,5 ммоль/л (у взрослого человека 3,3–5,6 ммоль/л). Это состояние называется условно-физиологической гипогликемией новорожденных и связано с использованием запасов гликогена в печени плода в процессе родов и низкой активностью глюконеогенеза, то есть синтеза глюкозы из углеводов субстратов в печени новорожденного. Гипогликемия приводит к выделению глюкагона  $\alpha$ -клетками поджелудочной железы, глюкагон в печени стимулирует синтез ключевых ферментов глюконеогенеза и тем самым увеличивает скорость образования глюкозы. Через две недели после рождения интенсивность глюконеогенеза в печени ребенка достаточна для поддержания уровня глюкозы в крови в перерывах между приемами пищи.

Критерием неонатальной гипогликемии принято считать уровень глюкозы крови 2,2 ммоль/л и ниже. Минимальных значений уровень глюкозы в крови достигает на 3–4-е сутки жизни. Транзиторная гипогликемия, не имеющая серьезных последствий, часто

клинически не проявляется. Однако у детей с низкой массой тела при рождении гипогликемия выявляется в 2 раза чаще и может проявляться угнетением реакций ЦНС, судорожным синдромом, артериальной гипотонией, тремором.

Развитие гипогликемии обусловлено очень быстрым истощением депо гликогена в перинатальном периоде — особенно при родах, при этом биоэнергетика поддерживается за счет продуктов окисления жирных кислот — кетоновых тел. Однако и жировые резервы (бурая жировая ткань) у недоношенных и детей с задержкой внутриутробного развития ограничены (около 5 % массы тела при 15 % у доношенных) и также быстро расходуются, главным образом, на поддержание теплового баланса организма.

Основными причинами угрожаемой или стойкой гипогликемии у новорожденных, требующей мониторингового лабораторного контроля, служат:

- низкая масса тела при рождении, задержка внутриутробного развития и длительный период голодания новорожденного ребенка;
- сахарный диабет у матери;
- внутриутробные инфекции;
- наследственные аномалии обмена веществ: аминокислотопатии (лейциноз, галактоземия), органические ацидемии — пропионовая, метилмалоновая, глютаровая, также гликогенозы 1-го или 2-го типов;
- патология гипоталамо-адреналовой системы (адреногенитальный синдром, кровоизлияние в мозг, надпочечники);
- холодовой стресс;
- лечение матери во время беременности стероидными препаратами или  $\beta$ -адреномиметиками.

Основные клинические проявления гипогликемии — судорожный синдром, тремор конечностей, мышечная гипотония, цианоз, апноэ, угнетение реакций на внешние раздражители вплоть до развития комы.

Для профилактики и коррекции гипогликемии рекомендуется:

- избегать переохлаждения новорожденного;
- рано прикладывать ребенка к груди;
- контролировать содержание глюкозы в капиллярной крови каждые 3—4 часа у детей группы риска.

При наличии лабораторных признаков гипогликемии необходимо ввести внутривенно струйно раствор глюкозы 10 % в дозе 200 мг/кг (2 мл/кг) в течение 2—3 мин. Затем продолжить инфузию со скоростью 6—8 мг/кг/мин, при необходимости увеличивая ее до тех пор, пока уровень глюкозы крови не будет нормальным. Если для достижения нормального уровня требуется скорость инфузии, превышающая 12 мг/кг/мин, то необходимо ввести кортикостероиды (гид-

рокортизона гемисукцинат 5 мг/кг/сут внутривенно или внутримышечно, преднизолон 2 мг/кг/сут внутривенно, внутримышечно, энтерально). В клинических условиях для борьбы с упорной гипогликемией новорожденных применяют глюкагон 0,03 мг/кг.

*Гипергликемия*, хотя и нечасто, но может выявляться у новорожденных, особенно у родившихся с низкой массой тела. Уровень глюкозы в сыворотке крови превышает 150 мг/100 мл (более 8 ммоль/л) и отмечается при сильном родовом стрессе, развивающемся сепсисе или респираторном дистресс-синдроме. Реже встречается транзиторный синдром инсулиновой недостаточности (сахарный диабет новорожденных). В таких случаях следует избегать парентерального введения гипотонических растворов, но нужно поить ребенка дистиллированной водой и применять при устойчивой гипергликемии инсулин подкожно 0,1–0,25 ЕД/кг.

*Гипокальциемия* — нередкое состояние в периоде новорожденности. Содержание общего кальция в сыворотке крови при этом составляет менее 1,75 ммоль/л, ионизированного — менее 0,75 ммоль/л (нормальные значения для всех возрастных периодов: общий кальций 2,1–2,7 ммоль/л, ионизированный — 1,17–1,29 ммоль/л).

Гипокальциемия развивается у большинства недоношенных, особенно с проявлениями интранатальной асфиксии или при внутричерепных кровоизлияниях, и у 10–20 % детей, рожденных беременными, страдающими сахарным диабетом. Она может быть причиной судорожного синдрома на 2-й неделе жизни и удлинения интервала QT на ЭКГ.

Наиболее значимыми причинами ранней гипокальциемии новорожденных, возникающей в первые—третьи сутки жизни, являются заболевания беременной (эклампсия, сахарный диабет, а также дефицит витамина D). Среди патологических состояний и заболеваний ребенка ведущее место занимают задержка внутриутробного развития, недоношенность, родовая травма, внутричерепные кровоизлияния, гипоксически-ишемическое поражение мозга. Поздняя гипокальциемия после пятого дня и в течение первых месяцев жизни связана с гипопаратиреозом или псевдогипопаратиреозом.

Гипокальциемия и судороги характерны для нескольких врожденных пороков, связанных с делецией хромосомы 22q11, в частности синдрома Ди Джорджа (Ди Георге), который характеризуется гипоплазией паращитовидных желез, тимуса и наличием врожденного порока сердца, что распознается уже в периоде новорожденности.

Редкой причиной судорог у новорожденных является гипомагниемия (содержание магния в плазме крови менее 0,72 ммоль/л), которая может сопутствовать гипокальциемии или развиваться изолированно.



При дифференциальной диагностике гипокальциемических судорог следует иметь в виду, что судорожные состояния в периоде новорожденности могут быть обусловлены тяжелой гипоксией и поражением ЦНС, гипогликемией, а также дефицитом пиридоксина, развившемся внутриутробно. При дефиците пиридоксина только внутривенное введение его препаратов позволяет купировать судорожный синдром.

При поздней неонатальной гипокальциемии отмечаются судороги, повышенная нервно-мышечная возбудимость и эпизоды остановки дыхания. Сухожильные рефлексы, мышечный тонус повышены, вызывается клonus стоп. Такое состояние определяется как тетания новорожденных. Между приступами судорог у детей могут наблюдаться дрожание и тремор конечностей, повышенная тактильная чувствительность.

С целью профилактики гипокальциемии целесообразно определить содержание ионизированного кальция в плазме крови у новорожденных высокого риска по гипокальциемии в первые часы и в первые дни после рождения.

Для коррекции гипокальциемии может быть назначен глюконат кальция *per os* в дозе до 100 мг/кг 2–3 раза в день, но если проявляется судорожная готовность (гиперрефлексия, изменения ЭКГ), то 10 % раствор кальция глюконата в дозе 2 мл/кг следует медленно ввести внутривенно (это соответствует дозе 18 мг/кг иона кальция в виде глюконата). Целесообразно снизить концентрацию глюконата кальция путем смешивания его с изотоническим раствором хлорида натрия или глюкозы, так как при высоких концентрациях существует опасность кальцификации венозных стенок, кроме того, введение препарата кальция следует проводить под контролем ЭКГ, так как слишком быстрая инфузия может стать причиной аритмии. В последующие дни раствор кальция глюконата дается ребенку внутрь.

Уровень кальция в крови не восстанавливается, если наряду с гипокальциемией у ребенка имеется гипомagneзиемия. В таком случае следует ввести 50 % раствор сульфата магния в дозе 0,25 мл/кг в 5 % растворе глюкозы. При некорректируемой гипокальциемии может быть показано введение раствора сернокислой магнезии или препаратов пиридоксина (витамина В<sub>6</sub>, пиридоксальфосфата).

Профилактика гипокальциемии заключается в обеспечении новорожденного адекватным количеством молока. При невозможности ввести достаточное количество молока необходимо добавлять препараты кальция-100 в молоко или инфузионные растворы из расчета физиологической потребности 1–2 ммоль/кг/сут. При наличии клинических признаков, связанных с гипокальциемией, вводится внутривенно 0,5–2,0 мл/кг 10 % раствора глюконата кальция



(в разведении 1 : 4) 10 % раствором глюкозы медленно, в течение 15 мин.

*Гипофосфатемия* — снижение плазматического уровня неорганических фосфатов менее 1,6 ммоль/л — частое явление у детей с низкой массой тела при рождении. Гипофосфатемия сопряжена с высоким риском развития «рахита недоношенных» у 30 % детей.

Нарушение постнеонатальной адаптации у новорожденных может быть связано с приемом многих лекарственных препаратов и наркотиков беременными (табл. 9).

Таблица 9

**Патологические состояния у новорожденных, обусловленные приемом лекарственных препаратов и наркотиков беременными женщинами (Ward R., 1989)**

Состояния	Препараты
Глубокое угнетение ЦНС, летаргия или возбуждение, синдром «отмены»	Наркотики
Сомнолентность, экстрапирамидные «знаки»	Фентиазины (аминазин и др.)
Брадикардия	Обзидан, индерал, резерпин, местные анестетики
Мышечная гипотония, гипотермия, угнетение ЦНС	Изадрин, сальбутамол
Острая почечная недостаточность	Антиконвульсанты, сульфат магния
Аритмии	Индометацин, каптоприл, бензодиазепины
Признаки гипотиреоза	Препараты йода, метилурацил, мерказолил, литий
Ототоксическое воздействие	Стрептомицин, гентамицин, другие аминогликозиды, делагил
Кровоточивость	Кумарины, салицилаты
Гипогликемия	Пероральные противодиабетические препараты

Синдром отмены или абстиненции проявляется у новорожденных, если женщина в течение беременности употребляла наркотики. Наиболее часто отмечается повышенная нервно-рефлекторная возбудимость, гиперестезия, гиперактузия, болезненные реакции на пеленание. Нередко это дети с низкой массой тела и стигмами дизэмбриогенеза.

При синдроме наркотической абстиненции показано введение новорожденным 0,5 % раствора седуксена или реланиума внутримышечно 0,1 мг/кг 2—3 раза в сутки, назначение фенobarбитала 5 мг/кг в день энтерально на фоне коррекции выявленных метаболических нарушений.

### 3.2. Врожденные нарушения метаболизма

Врожденные нарушения метаболизма — группа болезней, при которых в организме происходят наследственно обусловленные отклонения в ходе нормального обмена веществ. Большинство их является рецессивными, чаще аутосомными, реже сцепленными с X-хромосомой заболеваниями. Чаще всего они связаны с качественным или количественным дефектом ферментов или транспортных белков, что ведет к накоплению в тканях метаболитов (болезни накопления или тизауризмозы) или нехватке необходимого продукта обмена. В зависимости от доминирующих клинико-морфологических проявлений различают: болезни с преобладанием поражения ЦНС, гепатоцеллюлярные болезни, миопатии (скелетные и кардиомиопатии), нефропатии, особые заболевания (гемоцистинурия, семейная гиперхолестеринурия, синдром Леша — Найхана и др.).

Генетически детерминированные нарушения обмена у новорожденных проявляются внезапным резким ухудшением общего состояния после периода относительного благополучия.

Эти аномалии почти всегда характеризуются выраженной неврологической симптоматикой (летаргия, кома, судороги) и признаками интоксикации (рвота, отказ от груди, снижение массы тела, дегидратация) и нередко объединяются общим понятием нейродистресс-синдрома.

Многие из наследственных болезней обмена фатальны, причем по клинической симптоматике и при обычном патологоанатомическом исследовании их трудно дифференцировать от внутричерепной родовой травмы, ишемически-гипоксической энцефалопатии, инфекционно-воспалительных болезней. Для их распознавания требуется специальное лабораторное обследование, хотя и простые исследования могут указывать на данную патологию.

Некоторые из наследственных аномалий обмена вполне могут корректироваться диетой (например, безлактозной диетой при галактоземии), методами лекарственной метаболической терапии (митохондриальные болезни, почечный канальцевый ацидоз, дефицит биотинидазы др.).

В табл. 10 представлены некоторые наследственные болезни обмена веществ, которые могут проявляться в периоде новорожденности.

Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность (ТКИН), чаще связанная с дефицитом аденозин-дезаминазы, проявляется у новорожденных как септический процесс.

Нужно подчеркнуть, что большинство наследственных аномалий обмена характеризуется медленно прогрессирующей энцефало-

**Признаки наследственных болезней обмена у новорожденных**

Простые лабораторные признаки	Возможные аномалии обмена
Гипогликемия	Первичный лактат-ацидоз, органические ацидемии, галактоземия, непереносимость фруктозы, гликогеноз — болезнь Гирке
Сахар в моче	Галактоземия, непереносимость фруктозы
Кетоз (ацетонемия)	Органические ацидемии, лейциноз
Гипокетоз с гипогликемией	Системный дефицит карнитина, дефекты окисления жирных кислот
Гиперлактатемия	Первичный лактат-ацидоз (нарушение глюконеогенеза, недостаточность пируват-дегидрогеназы, митохондриальные болезни, гликогеноз Гирке
Метаболический ацидоз	Первичный лактат-ацидоз, органические ацидемии, лейциноз, почечный канальцевый ацидоз
Дыхательный алкалоз	Болезни цикла синтеза мочевины (цикла Кребса—Гензелейта)
Гипераммониемия	Болезни цикла синтеза мочевины (аргинин-янтариная ацидурия и др.), дефекты окисления жирных кислот
Нейтропения, тромбоцитопения	Органические ацидурии
Гипербилирубинемия, высокая активность трансаминаз крови, увеличение размеров печени	Галактоземия, органические ацидемии, системный дефицит карнитина, дефекты окисления жирных кислот

патией — фенилкетонурия, гомоцистинурия, ганглиозидозы, многие органические ацидемии, пероксисомные, лизосомные и митохондриальные болезни — и в периоде новорожденности они не проявляются. Это обосновывает введение массового скрининга новорожденных на наследственные аномалии обмена. Для педиатрии наибольшее значение имеют заболевания, для которых ранняя диагностика и начало лечения определяют прогноз: фенилкетонурия, галактоземия, муковисцидоз, врожденный гипотиреоз.

*Фенилкетонурия (болезнь Феллинга, фенилпировиноградная олигофрения)* — наследственное заболевание, обусловленное нарушением обмена фенилаланина, характеризующееся прогрессирующим слабоумием. Чаще всего болезнь вызвана недостаточностью фенилаланингидроксилазы, реже — других ферментов. В организме блокируется синтез тирозина, но образуются фенилпировиноградная и фенилуксусная кислоты и фенилацетат. Из морфологических симптомов имеют значение гипопигментации (светлые волосы, голубые

глаза, бледная кожа, чувствительная к солнечным лучам, со склонностью к дерматитам и экземам вплоть до склеродермы), некоторое уменьшение размера черепа и позднее прорезывание зубов. Больные имеют характерный мышиный запах.

В головном мозге возникает демиелинизация, глиоз, скопление макрофагов с пенистой цитоплазмой.

*Галактоземия* — наследственное заболевание, обусловленное нарушением обмена галактозы, характеризующееся галактозурией, развитием катаракты, гепатомегалии, гипотрофии, отставанием в умственном развитии. Характерна также желтуха с последующим развитием цирроза печени и портальной гипертензии, возможны гипогонадизм, гемолитическая анемия.

В мозгу наблюдается отек, глиоз и гибель нейронов, особенно в области зубчатых ядер мозжечка и олив.

*Муковисцидоз (кистозный фиброз)* — наследственное заболевание, обусловленное нарушением обмена гликопротеидов, характеризующееся образованием экзокринными железами очень вязкого секрета, закупоривающего протоки желез и ведущего к образованию ретенционных кист. Выделяют 4 основные формы болезни: меконияльный илеус (полная кишечная непроходимость в первые дни жизни ребенка, осложняющаяся заворотом, прободением, атрезией тонкой кишки, гангреной и меконияльным перитонитом), кишечную форму (кистозный фиброз поджелудочной железы, приводящий к затруднению всасывания жиров, тяжелому дефициту жирорастворимых витаминов, стеатозу печени, холестатическому гепатиту и циррозу), бронхолегочную форму (обтурационные ателектазы со вторичным инфицированием и развитием хронического бронхита, пневмонии, бронхоэктазов, абсцессов, диффузной обструктивной эмфиземы; возможен спонтанный пневмоторакс и легочное сердце), смешанную форму. Часто бывает хронический синусит, высок риск теплового удара из-за потери электролитов, а у взрослых атрофия семявыносящих протоков и сгущение слизистой пробки цервикального канала с возможным бесплодием.

*Врожденный гипотиреоз*, хотя он не относится к наследственной патологии обмена, также отличается прогрессирующей энцефалопатией и умственной отсталостью ребенка. Поэтому скрининг на это врожденное заболевание осуществляется вместе со скринингом на фенилкетонурию.

Коррекция острых метаболических нарушений при наследственных аномалиях обмена основывается на принципах, описанных выше, но при подтверждении диагноза применяется специальная тактика лечения (диета, витамины, метаболическая терапия).

Следует подчеркнуть, что предварительный диагноз ряда таких аномалий обмена (фенилкетонурия и др.) может быть поставлен уже в родильном доме или в детской поликлинике с помощью простейшей мочевой пробы с треххлористым железом Феллинга, от которой в практической педиатрии поспешили отказаться, вероятно, в надежде на скорое внедрение методов молекулярно-генетической диагностики.

## Глава 4

### ФИЗИОЛОГИЯ И ПАТОЛОГИЯ ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ И ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ

#### 4.1. Кожные покровы, придатки кожи, потовые и сальные железы, подкожно-жировая клетчатка

Развитие и морфофункциональные особенности

Эпидермис развивается из кожной эктодермы, а соединительнотканые слои — из мезенхимы дерматомов. В первые недели внутриутробного развития зародыша эпителий состоит из одного слоя плоских клеток, на 3-м месяце становится многослойным, в наружных слоях начинаются процессы ороговения (рис. 1). Одновременно закладываются зачатки волос, желез, ногтей, в мезенхиме начинает формироваться густая сеть кровеносных сосудов, в которых местами появляются очаги кроветворения. На пятом месяце внутриутробного развития кроветворение прекращается.

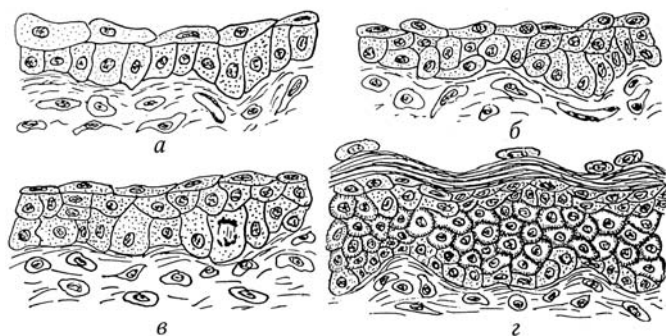


Рис. 1. Развитие эпидермиса в коже зародыша и плода человека:

а — 7 недель; б — 10 недель; в — 11,5 недель; г — 6 месяцев

(по: Пэттен Б. М., 1959, с изменениями)

На протяжении первых трех месяцев развития эпидермис заселяют дифференцирующиеся в меланоциты клетки из нервного гребня. Клетки костномозгового генеза появляются в эпителии позднее. Осязательные клетки Меркеля нейроглиальной природы, участвующие в осуществлении кожной чувствительности (механорецепторы), проникают в эпидермис на пятом месяце вместе с врастающими в него чувствительными нервными волокнами.

В течение 3-го и 4-го месяцев на ладонях и подошвах, включая пальцы, появляются поверхностные гребешки и бороздки. Папиллярный узор формируется к 6-му месяцу внутриутробного развития. Характер возникающих узоров имеет наследственную природу и не меняется в течение жизни. Наружный рельеф эпидермиса повторяет контуры соединительнотканых сосочков, которым присущ строго индивидуальный характер. Этот феномен положен в основу дактилоскопии — метода идентификации личности по отпечаткам пальцев в криминалистической и судебно-медицинской практике. Дактилоскопия оказывается полезной и в диагностике у новорожденных генетических заболеваний, связанных с хромосомными аномалиями. Так, у преобладающего большинства детей с синдромом Дауна дактилоскопически обнаруживаются комбинации узоров, никогда не встречающиеся у здоровых людей.

Кожа плода перед рождением покрыта белой смазкой, состоящей из секрета сальных желез, фрагментов клеток эпидермиса и волос. Смазка защищает кожу от воздействия амниотической жидкости.

К моменту рождения завершается дифференцировка слоев кожи. Однако базальная мембрана развита слабо, а эпидермис содержит мало слоев клеток. Зернистый и блестящий слои в основном отсутствуют, роговой состоит из 2—3 слоев. Это обеспечивает прозрачность эпителия, через который просвечивает хорошо развитая капиллярная сеть, придающая коже розовый цвет. Обновление клеток эпидермиса у детей первого года жизни происходит за 26—28 дней (у взрослых за 18 суток).

У новорожденных 2/3 всей циркулирующей крови находится в коже. Дерма состоит из тонких коллагеновых волокон, а эластические волокна в большинстве ее областей отсутствуют. Слабое развитие базальной мембраны, гребешков эпидермиса и дермы делает кожу легко ранимой.

Кожа детей отличается обильным кровенаполнением, зависящим от хорошо развитой сети капилляров. Окончательно сосудистая система формируется к 14—16 годам.

Терморегуляция у детей раннего возраста в функциональном отношении недостаточна, что связано с анатомо-физиологическими особенностями кожи. Малый вес и относительно большая поверх-

ность кожи, обильная сеть расширенных и переполненных кровью тонкостенных кровеносных сосудов, слабое развитие волосяных мышц и мышц в сосудах глубокой артериальной сети, отсутствие или слабо выраженное потоотделение в первые сутки после рождения и тонкий роговой слой создают несоответствие между теплопродукцией и теплоотдачей. Поэтому температура кожи наиболее высока у детей первых месяцев жизни. В раннем детском возрасте кожа обладает большей, чем у взрослого, проницаемостью для газов и растворенных веществ. Поэтому ее дыхательная функция имеет большее значение для детского организма. Высокий тургор детской кожи обусловлен богатым содержанием воды, солей и обильным кровоснабжением.

К концу плодного периода образуется *подкожная жировая клетчатка*. Ее толщина у новорожденного колеблется в разных местах кожи от 0,7 до 3,0 мм (рис. 2, а). У новорожденного ребенка 8 % от веса тела составляет бурая жировая ткань (БЖТ), которая образуется во время внутриутробного развития. Она располагается между лопатками, позади грудины, вокруг шеи и между ее сосудами, в подмышечных впадинах, вдоль позвоночника, в воротах почек. В течение первого года жизни БЖТ превращается в белую жировую ткань. У взрослого БЖТ почти не обнаруживается, однако полностью не исчезает. Ее содержание может увеличиваться у пожилых людей при некоторых заболеваниях; БЖТ может быть источником развития доброкачественных опухолей — липом.

Клетки БЖТ — адипоциты — оплетены густой сетью капилляров, имеют многочисленные жировые включения в цитоплазме, которые не сливаются друг с другом и не образуют единой капли (рис. 2, б, в). Помимо нейтральных жиров в них много жирных кислот, холестерина и фосфолипидов. Характерный цвет БЖТ связан с обильной васкуляризацией и высоким содержанием в митохондриях окрашенных окислительных ферментов — цитохромов. Ведущая функция БЖТ — термогенез — обеспечивается структурными и функциональными особенностями митохондрий. В них имеется белок термогенин, обуславливающий разобщение метаболических процессов окисления и фосфорилирования. Термогенин формирует протонный канал, по которому протоны из межмембранного пространства возвращаются в матрикс митохондрий (разобщение дыхания и окислительного фосфорилирования) и энергия трансмембранного протонного градиента выделяется в виде тепла, то есть митохондрии бурой жировой ткани работают как отопительные приборы. Поэтому результатом окисления жиров служит не накопление энергии в форме макроэргических соединений, а образование



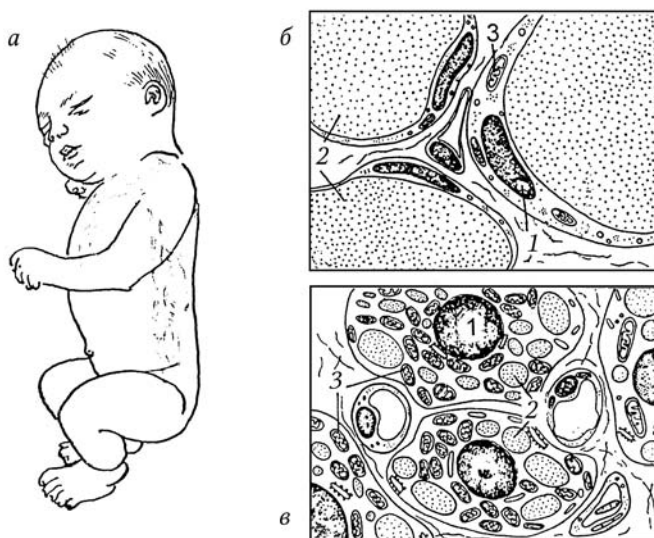


Рис. 2. Участки локализации БЖТ у новорожденных затемнены (а) (рис. А. В. Черно-го); гистологическое строение адипоцитов белой (б) и бурой жировой ткани (в): 1 — ядро; 2 — жировые включения; 3 — митохондрии (по: Афанасьев Ю. И., 1990)

значительного количества тепла. Обильное кровоснабжение БЖТ реализует быстрое отведение вырабатываемого тепла.

При стимуляции симпатической нервной системы активность окислительных процессов в БЖТ возрастает в сотни раз и сопровождается многократным усилением кровотока в ее сосудах. БЖТ хорошо развита у новорожденных, обладающих несовершенной функцией терморегуляции, и у животных, впадающих в зимнюю спячку (гибернантов). БЖТ является депо жиров — высококалорийного резервного материала. Различные заболевания (пневмония, анемии, интоксикации) сопровождаются истощением БЖТ, резким снижением теплопродукции, что может способствовать возникновению переохлаждения у новорожденных.

К рождению ребенка *потовые железы* (простые, трубчатые, неразветвленные) не имеют просветов и не функционируют. Секретция потовых желез начинается к концу 1-го месяца жизни, и число функционирующих желез увеличивается постепенно к 7—12 годам. Количество потовых желез, играющих ведущую роль в терморегуляции, на единицу поверхности у детей больше, чем у взрослых. Потовые железы встречаются почти во всех участках кожного покрова. Наиболее богата потовыми железами кожа подушечек пальцев рук и ног, ладоней и подошв, подмышечных и паховых складок.



По способу выделения секрета потовые железы подразделяются на эккриновые (мерокриновые) и апокриновые.

Зачатки мерокриновых потовых желез отмечаются на 3-м месяце эмбрионального развития в виде эпидермальных почек, которые погружаются в подлежащую мезенхиму. Миоэпителиальные клетки появляются на 6-м месяце, на 8-м месяце дифференцируются секреторные клетки, к концу внутриутробного периода образуется просвет железы. Потоотделение начинается спустя две недели после рождения. Мерокриновые потовые железы образуются только у плодов, поэтому по мере роста тела ребенка плотность их расположения уменьшается.

Зачатки апокриновых потовых желез появляются на 4-м месяце эмбриогенеза. Они развиваются из волосяного фолликула на участке, расположенном выше закладки сальной железы, и локализуются лишь в определенных местах кожного покрова: подмышечных впадинах, области заднего прохода, коже лба, больших половых губах. Железы наружного слухового прохода, выделяющие серу, являются разновидностью этих желез. У новорожденных апокриновые железы состоят из малодифференцированных нефункционирующих клеток, такая структура сохраняется до периода полового созревания.

*Сальные железы* имеют форму простых альвеолярных желез и начинают функционировать еще во внутриутробном периоде. Сальные железы в отличие от потовых почти всегда связаны с волосами. Зачаток их обнаруживается на 4-м месяце, когда часть эпителиальных клеток волосяного фолликула еще до формирования волоса выбухает в дерму. Это выбухание является закладкой сальной железы. На 5-м месяце большинство желез головы уже сформировано. Выделение секрета на поверхность кожи осуществляется с 7-го месяца внутриутробной жизни. Кожное сало до рождения покрывает поверхность эпителия эмульсионной пленкой, предохраняющей его от мацерации. Больше всего сальных желез на голове, лице и верхней части спины. На ладонях и подошвах они отсутствуют. У новорожденных сальные железы имеют небольшие размеры. С возрастом железы становятся крупнее.

*Волосы* развиваются на 3-м месяце эмбриогенеза, когда эпидермис в виде тяжей погружается в дерму, образуя волосяные фолликулы, из которых происходит рост волос. Сначала волосы закладываются в области бровей, подбородка и верхней губы. Затем (на 4-м месяце) они появляются в коже других участков тела.

По мере роста плода новые фолликулы закладываются до тех пор, пока не образуются группы из двух или трех различных по времени закладки типов фолликулов. Трехкратная эмбриональная закладка волос имеет место в коже спины и груди. Мезенхимные

клетки, окружающие волосяной фолликул, формируют будущую капсулу (сумку). На этой стадии развития в волосяном фолликуле появляются два выбухания: верхнее — закладка сальной железы и нижнее — место прикрепления мышцы, поднимающей волос. Стержень волоса появляется на поверхности кожи плода на 5–6-м месяце эмбрионального развития. Эти волоски выпадают примерно за месяц до рождения, за исключением волос головы, бровей, ресниц, которые выпадают спустя 3–4 месяца после рождения. Тело новорожденных покрыто волосами, количество которых зависит от доношенности ребенка. У недоношенных детей волос значительно больше.

К моменту рождения образуется около 2 млн волосяных фолликулов, из них на голове около 100 000–125 000. После рождения фолликулы не образуются. Ежедневно волос отрастает на 0,3–0,4 мм. У новорожденных и детей на протяжении нескольких лет волосы имеют характер пушковых и характеризуются слабым развитием мозгового вещества, небольшой толщиной корневых сумок и влагалищ.

*Ноготь* — это производное эпидермиса. Закладка ногтя происходит на 10-й неделе эмбрионального развития, когда на кончике пальца обособляется ногтевое ложе. Последнее четко очерчено двумя желобками — дистальным и проксимальным. На 14-й неделе обнаруживаются признаки ногтевой пластинки, которая сливается с роговым слоем ногтевого ложа. На 17-й неделе ногтевая пластинка формируется полностью. Участок эпителия ногтевого ложа, на котором лежит корень ногтя (задняя часть ногтевой пластинки), является местом его роста и называется матриксом. Здесь постоянно происходит размножение и ороговение клеток. Роговые чешуйки перемещаются в ногтевую пластинку, которая в результате этого увеличивается в длину. По мере роста ногтевой пластинки дистальный ногтевой край начинает постепенно исчезать, и к 24-й неделе эмбриогенеза он представлен только базальным и шиповатым слоями. Вследствие медленного роста ноготь достигает кончика пальца лишь к последнему месяцу беременности. У новорожденного ногтевые пластинки полностью покрывают кончики пальцев. Эти пластинки тонкие и загибаются в вентральную сторону. Скорость роста ногтей на пальцах рук до трех лет равна 0,07 мм в сутки.

Алгоритм клинического обследования, семиотика поражения, тактика ведения на амбулаторном этапе

Обследование проводят в помещении при температуре воздуха не менее 22 °С (оптимально от 24 до 26 °С) при естественном освещении на пеленальном столе с подогревом. Исследование кожи включает анализ температуры, цвета, характера высыпаний, состоя-

ния сосудов кожи и ее придатков (волос, ногтей), оценку эластичности кожи, резистентности сосудов, развития подкожно-жирового слоя, тургора тканей, наличия или отсутствия отеков.

Кожа здорового новорожденного теплая на ощупь, нежная, эластичная, бархатистая. Если собрать ее в складку, она тут же расправляется (эластичность сохранена). В первые часы после рождения она может становиться как бы «прохладной» (особенно на конечностях), что связано с физиологическим понижением температуры тела. Снижение температуры кожи ребенка в последующие дни жизни может быть обусловлено нарушением температурного режима в помещении или незрелостью ребенка.

Цвет кожи отражает состояние микроциркуляции и является важным признаком отклонений от нормы. При исследовании кожных покровов обращают внимание на наличие и характер геморрагий, петехий, кровоподтеков и возможные повреждения кожи.

*Эритема новорожденных.* В течение нескольких часов после рождения появляется яркая окраска кожи всего тела, исчезающая самостоятельно через 24—48 часов.

*Телеангиэктатическая эритема* — мелкие капиллярные гемангиомы на верхних веках глаз, на губе, носу и волосистой части головы, которые появляются более чем у 50 % новорожденных. Эта эритема постепенно исчезает самостоятельно в течение первого года жизни, может вновь проявляться при крике и перегревании ребенка.

В середине вторых, а чаще на третьи сутки жизни у 60—70 % детей кожа приобретает иктеричный оттенок. *Желтушное окрашивание* появляется, прежде всего, на лице и в межлопаточных областях, затем на туловище и конечностях, слизистые оболочки, кожа кистей и стоп остаются обычной окраски. Максимум желтухи у доношенных детей приходится на 3—4-е сутки жизни, к концу первой — середине второй недели она исчезает. Возникновение этой физиологической для новорожденных желтухи (с максимумом уровня непрямого билирубина в сыворотке крови до 221 ммоль/л) относится к пограничным состояниям (см. главу 5). После исчезновения физиологической желтухи кожа новорожденного приобретает розовый оттенок, интенсивность которого постепенно снижается, и кожа становится «телесного» цвета. Желтушность кожи сопровождает многие болезни новорожденных. Интенсивность, оттенок и длительность иктеричности зависят от характера заболевания. Раннее появление желтухи, высокая ее интенсивность, затяжной (более 8—10 дней) или волнообразный характер заставляют трактовать ее как патологическую. Желтоватое окрашивание кожных покровов при рождении иногда встречается у детей, перенесших тяжелую внутриутробную гипоксию. Оно обусловлено окрашиванием кожи меконием.

Обычно в подобных случаях отмечают также пропитывание меконием пуповины.

*Акроцианоз и дистальный цианоз* в раннем неонатальном периоде может появляться у здоровых доношенных детей, особенно при нарушении температурного режима в отделении. Не следует относить к патологии и периоральный цианоз, возникающий у детей первых дней жизни при крике и беспокойстве.

*Патологический цианоз* может быть постоянным или возникает периодически («приступы» цианоза). Условно выделяют три группы причин, вызывающих цианоз:

- центрального характера — при асфиксии, внутричерепной родовой травме, травме шейного отдела спинного мозга, внутриутробных инфекциях с вовлечением ЦНС, гипогликемии (так как при этом состоянии в первую очередь страдает головной мозг);

- легочного генеза — пневмония, пневмопатии, пневмоторакс, диафрагмальная грыжа, аплазия легкого и т. д.;

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

Застойный цианоз головы может наблюдаться у детей, родившихся с обвитием пуповины вокруг шеи. Этот вид цианоза часто сопровождается петехиями, которые постепенно исчезают в течение первых двух недель жизни.

Стойкий периоральный цианоз может быть симптомом заболевания, чаще кардиогенного генеза.

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

*Бледность кожи* при рождении, в отличие от цианоза, всегда должна настораживать педиатра. Она может свидетельствовать о тяжелой гипоксии смешанного генеза («белая асфиксия»), внутричерепной родовой травме или повреждении шейного отдела спинного мозга. Пролонгированная бледность является непременным признаком анемического синдрома у новорожденных (анемическая форма гемолитической болезни, другие гемолитические анемии, фето-фетальная и фетоплацентарная трансфузия, кровоизлияния и кровотечения во внутренние органы). Бледность кожи характерна

также для острой надпочечниковой недостаточности, некоторых врожденных пороков сердца, перинатальных инфекций.

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

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

*Мраморность кожи* лишь иногда можно считать физиологической для недоношенных детей. У доношенных новорожденных она служит признаком незрелости, охлаждения или поражения вегетативного отдела ЦНС. Мраморность пораженной конечности отмечают при акушерских параличах руки. О нарушении центральной регуляции сосудистого тонуса свидетельствует симптом «Арлекина» — периодическое появление ярко-красного окрашивания одной половины лица, туловища, одноименных конечностей и побледнение другой половины тела. Встречается при внутричерепных кровоизлияниях у глубоко недоношенных детей.

*Мацерация кожных покровов* у недоношенных и переносимых детей с перинатальным поражением ЦНС говорит о повреждении ее вегетативного отдела.

Наиболее типичными и часто встречающимися изменениями кожи новорожденного являются:

- *millia* — беловато-желтые точки, выступающие над поверхностью кожи. Наиболее характерная их локализация — кончик и крылья носа, реже — носогубный треугольник. Это ретенционные кисты сальных желез; к середине—концу периода новорожденности они, как правило, исчезают, лечения не требуют;

- *необильные петехиальные кровоизлияния* в кожу подлежащей части и кровоизлияния в склеры. Их возникновение связано с повышенной проницаемостью сосудистых стенок у новорожденных. Появляются в процессе родов. Кровоизлияния в склеры могут свидетельствовать о травматичном родовом акте;

- *телеангиэктазии* — красновато-синюшные сосудистые пятна. Локализуются на спинке носа, верхних веках, на границе волосистой части головы и задней поверхности шеи. Не выступают над поверхностью кожи. Исчезают при надавливании, что является дифференциально-диагностическим признаком, позволяющим отграни-

чить их от гемангиомы. Представляют собой локальное расширение мелких сосудов кожи. Изредка пятно имеет цвет портвейна и несколько сантиметров в диаметре (тогда оно может быть проявлением синдрома Стерджа—Вебера—Краббе, а при локализации на конечности — синдрома Клиппеля—Треноне (Клиппеля—Треноне—Вебера));

— *ювенильная капиллярная гемангиома* — красноватое пятно часто на голове и шее встречается у 1—2 новорожденных, чаще девочек, на каждые 100 родов. Спонтанно исчезает к 6—10 годам жизни. Синонимы: инфантильная гемангиоэндотелиома, клеточная гемангиома младенчества, «земляничный невус»;

— *lanugo* — пушковые волосы; наиболее частая их локализация — лицо, плечи, кожа спины. Обильный рост встречается у недоношенных детей. Рост волос на гребне ушных раковин относят к дизонтогенетическим стигмам (диабетическая фетопатия);

— *монгольские пятна* расположены в области крестца и ягодиц, реже на бедрах; имеют синюшный цвет, что обусловлено наличием пигментообразующих клеток;

— *родимые пятна* локализуются в любой части тела, имеют чаще коричневый или синюшно-красный цвет. В последнем случае необходима дифференциация с гемангиомами и телеангиэктазиями. Иногда это возможно только при наблюдении в динамике. Остаются на всю жизнь. Существует наследственная предрасположенность;

— *Miliaria crystalline* — точечные пузырьки, выступающие над поверхностью кожи, наполненные прозрачной жидкостью; напоминают «капли росы»; локализуются на коже лица. Представляют собой ретенционные кисты потовых желез. Встречаются у новорожденных редко. Лечения не требуют.

*Токсигемная экзантема* новорожденных — макулопапулезная сыпь, иногда везикулезная и пустулезная, появляющаяся в течение 3—5 дней жизни, исчезает очень быстро, лечения не требует.

*Некоторая суховатость кожи* у новорожденных обусловлена низкой функциональной активностью потовых желез. Кожа только что родившегося ребенка покрыта творожистой смазкой (*vernix caseosa*), которую в настоящее время не принято удалять, так как она служит защитой от инфицирования.

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

*Тургор тканей* у зрелых новорожденных детей оценивается как удовлетворительный, о чем говорит «пружинящее» сопротивление тканей при сжатии большим и указательным пальцами бицепса

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

*Отеки* у зрелых новорожденных отсутствуют, за исключением так называемой родовой опухоли, представляющей собой отек подлежащей части (головы), но могут выявляться у незрелых и, прежде всего, недоношенных детей. Эти отеки обусловлены более значительным количеством внеклеточной воды в тканях и незрелостью почек (см. гл. 5). При отсутствии тяжелой патологии подобные отеки имеют локальный характер (на стопах, в области крестца, на лице). Врожденный отек характерен для детей с тяжелой формой гемолитической болезни новорожденных по Rh-антигену, монозиготной формой талассемии, внутриутробными инфекциями.

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

*Склередема* (склерема новорожденных) — генерализованное воскообразное уплотнение подкожной ткани, локализующееся на нижних конечностях и ягодицах, имеющее тенденцию к распространению на остальные части тела, возникает в первые дни после рождения. Встречается у детей с тяжелым инфекционным процессом, вызванным грамотрицательными возбудителями. Лечение направлено на основное заболевание.

Среди врожденных аномалий кожи выделяют: врожденную аплазию, алопецию, врожденный ихтиоз, эктодермальную дисплазию, буллезный эпидермолиз и другие.

*Опрелости* — воспалительные заболевания кожи в местах, где она подвергается трению. Обычно это трение пеленками, другой одеждой или предметами ухода. Появлению опрелостей способствует раздражение кожи калом и мочой, использование клеенок и синтетических, а не хлопчатобумажных тканей. Имеет значение индивидуальная предрасположенность, в том числе экссудативно-катаральный диатез у ребенка. Появлению и усилению опрелостей могут способствовать механическая травма кожи комочками присыпок, а также непереносимость составляющих кремов, лосьонов, отваров трав, гелей для ванн, шампуней, самой воды, в том числе хлорированной. Существенное влияние на возникновение и прогресси-



рование опрелостей может оказывать нерациональная диета матери, провоцирующая пищевую непереносимость у ребенка, находящегося на грудном вскармливании, а также искусственное питание младенца.

Различают три степени опрелости:

I — умеренное покраснение кожи без нарушения ее целостности;

II — яркая краснота с эрозиями;

III — появление мокнутия и корочек на коже.

Опрелости II и III степени легко инфицируются: наиболее часто возникает интертригинозный кандидоз, реже — стрептодермия и другие бактериальные инфекции.

В профилактике и лечении опрелостей большое значение принадлежит естественному вскармливанию, адекватному уходу за ребенком и диете матери, исключающей пищевую непереносимость у младенца.

Важно не допускать длительного пребывания в мокром белье, часто пеленать ребенка, позволять коже, которая особенно подвержена неблагоприятным воздействиям, дольше контактировать с воздухом, не перегревать и не переохлаждать ребенка. Так, например, надев на ребенка теплую рубашку с защитными рукавами и теплые гольфы, можно позволить ему находиться в помещении с температурой выше 24 °С с обнаженными ягодицами, промежностью и животом повторно по несколько минут в день (предупреждая возможное переохлаждение, постоянно контролировать температуру тела!).

Показаны ежедневные гигиенические негорячие ванны (температура не выше 37 °С) с контролем качества воды, индивидуальным подбором добавок к ней: калия перманганата (раствор 1 : 10 000) — при бактериальной инфекции на коже, детского мыла — при кандидозном поражении, отваров ромашки, липового цвета и других растений после определения индивидуальной чувствительности кожи к ним. После ванны необходимо осторожно обсушить опрелость проглаженной гигроскопичной пеленкой.

Лечение опрелости должно быть индивидуальным с учетом причины ее возникновения и переносимости предложенной терапии. При наличии бактериальной или грибковой инфекции показана этиотропная терапия. При легкой опрелости (I степени) необходимо обратить внимание на уход за ребенком, диету матери, качество используемых косметических средств (кремы, масла, влажные салфетки и т. п.). Желательно индивидуально подобрать детский крем, стерильное подсолнечное или оливковое масло или другую косметику. Чем более проблемная кожа малыша, тем раньше может потребоваться совет профессионального дерматолога. При наличии эрозии показаны 1 % растворы анилиновых красителей, есть реко-



мендации по использованию болтушек: *Talci veneti, Zinci oxydati aa 20.0. Aq. plumbi 50.0* или *Zinci oxydati, Glycerini, Aq. destillatae aa 15.0*. При сильном мокнутии кожи важно открытое пеленание и влажно-высыхающие повязки, примочки антисептиков: 1–2 % раствор танина, раствор фурацилина (1 : 10 000).

*Приобретенные кожно-слизистые кандидозы* — очень частая инфекция у новорожденных. Инфицирование может быть внутриутробным и постнатальным (чаще нозокомиальным). Кожная кандидоинфекция развивается не менее чем у 4–6 % новорожденных. На эритематозной основе или обычной коже стадийно появляются мелкие папулы, везикулы, пустулы, затем десквамативные и эрозивные изменения. Чаще поражаются кожные складки, низ живота, промежность. До развития кандидоза на этих участках кожи может быть опрелость. Интертригинозный кандидоз обычно сливного характера, могут быть изъязвления, эрозии без кровотечения. Возможно присоединение и бактериальной инфекции, чаще стрептококковой.

Онихии и паронихии кандидозной этиологии часто текут с наложением бактериальной инфекции. Ногти теряют блеск, деформируются, крошатся, становятся желтоватыми или грязно-серыми, а ногтевые валики отекают, возникает их гиперемия и болезненность.

Местная терапия заключается в проведении лечебных ванн с использованием детского мыла, тщательном просушивании кожи, достаточном пребывании ее на воздухе. Кожу обрабатывают мазями: 1 %-ный клотримазол, изоконазол (травоген), кетоконазол (низорал), натамицин (пимафуцин). Большое внимание следует уделить профилактике реинфекции, так как во внешней среде дрожжеподобные грибы рода *Candida* длительно сохраняются. Заражение может происходить через руки персонала и родственников, белье, клеенки, предметы ухода. Создается впечатление о неэффективности местной терапии и персистировании инфекции, постоянном реинфицировании.

При отсутствии эффекта от активной местной терапии и соблюдении гигиенических мероприятий примерно в течение 2 недель рекомендуется назначение дифлюкана в дозе 5–8 мг/кг один раз в сутки до исчезновения клинических симптомов.

При лечении кандидозного вульвовагинита местно используют 1 %-ные кремы и растворы клотримазола или травогена, тщательный уход.

Наиболее распространенной стафилодермией является *везикулопустулез*. Это воспаление в области устьев потовых желез. Заболевание проявляется образованием мелких поверхностно расположенных пузырьков размером до нескольких миллиметров, наполненных вначале прозрачным, а затем мутным содержимым. Через

2—3 дня после появления пузырьки лопаются, образуются маленькие эрозии, которые покрываются сухими корочками. Заживление происходит без рубцов и пигментации. Этиология заболевания стафилококковая.

Лечение заключается в улучшении ухода: важно свободно пеленать ребенка, проводить воздушные ванны, не перегревать младенца, своевременно очищать кожу. Гнойнички удаляют стерильным материалом, смоченным в 70 %-ном спирте, затем обрабатывают 1 %-ным спиртовым раствором бриллиантового зеленого. Показано проведение лечебных ванн, негорячих и непродолжительных, чтобы не распаривать кожу. Для проведения ванн используют раствор калия перманганата 1 : 10 000, просто кипяченую воду или отвары трав после определения чувствительности к ним. В редких случаях, обычно при угрозе генерализации инфекции (наличие фонового вирусного заболевания, неадекватность ухода при социальном неблагополучии), показана госпитализация.

*Пузырчатка новорожденных (пемфигус)* вызывается также стафилококком, обычно это патогенный золотистый стафилококк, иногда в ассоциации со стрептококками, редко — с другими микроорганизмами. Заболевание характеризуется появлением единичных или множественных пузырьков и пузырей, наполненных серозно-гнойным отделяемым. Вокруг пузырей отмечается венчик гиперемии, основание незначительно инфильтрировано, пузыри могут легко вскрываться, на их месте образуются эрозии. Порой это затрудняет диагностику, так как обратившиеся к врачу родители предъявляют жалобы на наличие эрозий на коже ребенка, а предшествовавших пузырей они не замечают. Состояние детей может не изменяться, при злокачественной форме обычно выражены симптомы интоксикации. Элементы чаще полиморфны, появляются в течение нескольких дней.

Лечение должно проводиться в стационаре, так как заболевание легко принимает злокачественную форму. Обычно в терапии используют антибиотики (оксациллин и другие), пузыри прокалывают, содержимое удаляют. Кожу вокруг пузырей обрабатывают анилиновыми красителями, а эрозии — антибиотикосодержащими мазями. Большие эрозии могут потребовать антисептических влажно-высыхающих повязок. При злокачественной пузырчатке, так же как и при тяжелом течении любых инфекций, применяют внутривенные иммуноглобулины.

*Стрептодермии* нередко текут как микст-инфекции. Так, паронихии — воспаление ногтевых валиков — обычно стрептококковой с присоединением стафилококковой флоры. Появляется гиперемия тканей вокруг ногтя, отек, затем могут возникать пузыри и эрозии.

С лечебной целью проводят обработки анилиновыми красителями, местные ванночки с раствором калия перманганата.

При прогрессировании, развитии панариция — лечение в стационаре с использованием антибиотиков и привлечением хирурга для вскрытия очага.

Интертригинозная стрептодермия проявляется отграниченной гиперемией кожи, иногда с незначительным мокнутием. Обычно возникает в естественных складках, возможны трещины, фликтены (вялые пузыри от 0,1 до 2—3 см в диаметре), по периферии — мелкие гнойничковые элементы. Заболевание необходимо дифференцировать прежде всего с интертригинозным кандидозом, более частой инфекцией, развивающейся на фоне опрелости. При папулоэрозивной стрептодермии на коже возникают папулы синюшно-красного цвета размером 0,1—0,3 см, они быстро эрозируются, покрываются корочками, а по периферии вновь возникают новые элементы, в том числе и гнойничковые. Эрозия разрастается, бывает влажной или покрывается желтоватыми корочками, особенно по периферии.

Лечение стрептодермий аналогично таковому при пузырчатке.

*Рожа новорожденных* — редкое, но очень тяжелое заболевание. Чаще всего она возникает на лице, в области пупка, может быть и в других местах, может мигрировать («бродячая рожа»). В типичных случаях появляется локальная, чаще нерезко выраженная гиперемия и инфильтрация кожи и подкожной жировой клетчатки, теплая на ощупь. Края очага поражения фестончатые, отграничительный валик обычно слабо выражен. Бывает «белая рожа», когда гиперемия отсутствует, кожа бледная, инфильтрированная, иногда есть пузыри, некрозы, абсцессы. Общее состояние ребенка существенно ухудшается, нарастает вялость, интоксикация.

Необходима срочная госпитализация, прогноз для жизни при запоздалом лечении может быть плохой.

*Мастит новорожденных* возникает, как правило, на фоне физиологического нагрубания. Появляется инфильтрация, болезненность одной из грудных желез, гиперемии в первые дни может и не быть или она выражена слабо. Вскоре можно выявить участки флюктуации. Общее состояние ребенка ухудшается, появляются симптомы интоксикации: вялость, плохой аппетит, возможно повышение температуры тела. Заболевание опасно метастатическими гнойными осложнениями, переходом на клетчатку грудной клетки.

Лечение проводят в стационаре совместно с хирургом, так как особенно важно хорошо дренировать гнойный очаг.

*Флегмона новорожденных* — это гнойное воспаление подкожной жировой клетчатки у детей первого месяца жизни. Возбудителем чаще является стафилококк, хотя им может стать любой другой гно-

родный микроорганизм. Заболевание начинается с появления на небольшом участке кожи красного пятна, обычно оно плотное на ощупь, болезненное. В течение нескольких часов очаг поражения распространяется до очень большого размера. Поражение подкожной клетчатки (гнойное расплавление) опережает изменения на коже. На вторые сутки кожа приобретает багрово-синюшный оттенок, в центре очага возникает размягчение, расплавление кожи и через свищ отторгаются некротизированные ткани. Рана становится обширной, нередко в ней видны мышцы и даже кости.

Лечение должно начинаться экстренно, по первым симптомам, в хирургическом стационаре. При запоздалой терапии возможна инвалидизация и даже летальный исход.

## 4.2. Пупочная область

### Морфофункциональные особенности

*Пупочный канатик*, или пуповина, представляет собой упругий тяж, соединяющий зародыш (плод) с плацентой. У доношенного плода имеет длину 40–50 см, диаметр около 1,5 см. Прикрепляется пуповина к вентральной стенке живота на середине линии, соединяющей мечевидный отросток грудины с лобковым симфизом, где в белой линии живота имеется отверстие — пупочное кольцо. Пуповина покрыта амниотической оболочкой, окружающей мезодермальную ткань студнеобразного строения с кровеносными сосудами (две пупочные артерии и одна вена) и рудиментами желточного мешка и аллантаоиса (рис. 3).

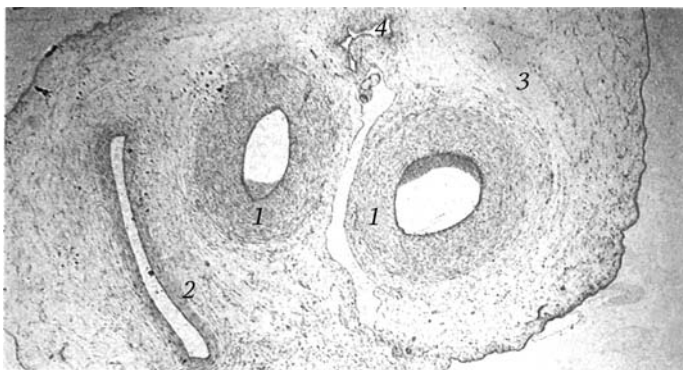


Рис. 3. Пупочный канатик (по: Волкова О. В., 1996):

1 — артерии; 2 — вена; 3 — студенистая соединительная ткань; 4 — остатки желточного мешка

Студнеобразная зародышевая соединительная ткань, получившая название вартонова студня, обеспечивает упругость канатика, предохраняет пупочные сосуды от сжатия, обеспечивая тем самым непрерывное снабжение эмбриона питательными веществами, кислородом. Препятствует проникновению вредоносных агентов из плаценты к эмбриону вне сосудов и таким образом выполняет защитную функцию.

Амниотический эпителий пупочного канатика непосредственно переходит в многослойный эпителий брюшной стенки. Различают нормальное образование пупочного канатика, когда амниотический эпителий заканчивается у пупочного кольца. Кожный пупок представляет собой аномалию развития: эпителий кожи живота распространяется на пуповину.

Обычно кожный вырост не превышает 1—1,5 см и является косметическим дефектом, так как после отпадения пуповины остаются обильные кожные складки, увеличивающие размеры пупка. Нередко у таких детей отмечается более толстая пуповина, больший диаметр дефекта белой линии живота в области пупочного кольца. Эти особенности обычно затрудняют отторжение пуповинного остатка и в дальнейшем могут способствовать появлению пупочной грыжи.

Иммуноцитохимическими методами установлено, что в кровеносных сосудах пупочного канатика, плаценты и эмбриона существуют гетерогенные гладкие мышечные клетки. В венах, в отличие от артерий, обнаружены десминположительные миоциты, обеспечивающие их медленные тонические сокращения.

Пуповина (остатки пупочного канатика) отпадает обычно в течение первой—второй недели жизни. Задержку отпадения связывают с нарушением хемотаксиса нейтрофилов, развитием сапрофитной и другой микрофлоры. При подсыхании (мумификации) пуповинного остатка по линии его отторжения идет эпителизация тонким слоем кожи с заживлением места отпадения. Нередко в месте отпадения пуповины имеется ранка, заживающая рубцеванием. Наличие ранки, то есть отсутствие целостности покрова, имеет место с начала демаркационного процесса, идущего от краев культи пуповины (2—3-й день жизни), и до полной эпителизации места отпадения (обычно конец второй—третья неделя жизни).

Пупок — кожная рубцовая ямка, расположенная в пупочной области и образующаяся после отпадения пуповины. Кожный покров пупка служит наружным прикрытием пупочного кольца — дефекта белой линии живота, через который во внутриутробном периоде развития проходили зародышевые сосуды (пупочная вена и артерии) и мочево́й, желточный протоки. В области пупка практически отсутствует подкожный и предбрюшинный жир. Кожа непосред-

венно прилежит к рубцовой ткани, выполнившей пупочное кольцо. Под рубцовой тканью находится фасция — часть поперечной фасции передней брюшной стенки (у 1/3 детей она может отсутствовать) и брюшина, спаянная с окружностью пупочного кольца.

Алгоритм клинического обследования, семиотика поражения, тактика ведения на амбулаторном этапе

*При исследовании области пупка* обращают внимание на цвет кожи, наличие или отсутствие отека, а после отпадения остатка пуповины — сомкнуто пупочное кольцо или нет, есть или нет отделяемое из пупочной ранки и отечность вокруг нее. Пальпаторно определяют размер пупочного кольца, положение и тонус прямых мышц живота в этой области. Пальпацией выше и ниже пупочного кольца определяется отсутствие или наличие тяжей пупочных сосудов. При зиянии дна пупочной ранки после отпадения остатка пуповины эти сосуды пальпируются по направлению к пупочному кольцу большими пальцами обеих рук врача, как бы выдавливая из них возможный секрет. Появление отделяемого на дне ранки свидетельствует о патологическом процессе в пупочных сосудах. При длительном мокнутии пупочной ранки, необычном положении пупка проводится хирургическое обследование этой области.

Самопроизвольное отпадение пуповинного остатка происходит между 4-м и 10-м днем жизни ребенка. Иногда для предупреждения инфекции и быстрого заживления ранки производят хирургическое удаление пуповинного остатка после 48 ч жизни с последующим динамическим наблюдением за ранкой во избежание кровотечения. Состояние пупочной ранки оценивается по наличию или отсутствию гиперемии пупочного кольца, наличию или отсутствию отделяемого из ранки, интенсивности сокращения пупочного кольца, пальпации пупочных сосудов, вены и артерий.

#### Аномалии пупочного остатка

Редкой аномалией развития является *амниотический пупок*, когда амниотический эпителий распространяется на поверхность брюшной стенки, кожный покров на этом участке отсутствует. Эпителизация идет в течение 2—4 недель; дефект обычно исчезает без остаточных явлений.

Лечение проводится в стационаре. Необходима профилактика инфекции, повязки с дубящими и способствующими эпителизации средствами.

*Кожный пупок* — аномалия развития, при которой эпителий кожи живота переходит на остаток пупочного канатика. Это создает культю, которая увеличивает размеры пупка и приводит к его выбуханию над поверхностью живота, создавая тем самым косметический дефект.

Тяжелая, редкая аномалия развития — *грыжа пупочного канатика*. Органы брюшной полости через дефект передней брюшной стенки в области пупочного кольца выпячиваются под амниотические оболочки пуповины, которые легко могут разрываться, воспаляться. В типичных случаях, при больших грыжах, диагноз затруднения не вызывает и ставится при рождении ребенка. При наличии у новорожденного толстой пуповины или ее необычной формы необходимо исключить грыжу пупочного канатика малых размеров. Она может иметь те же осложнения. Исследование проводят в проходящем свете или методом УЗИ.

### Обработка пуповинного остатка

Существует рекомендация, принятая в России, когда пуповину ежедневно обрабатывают 70 %-ным этиловым спиртом или 3 % раствором перекиси водорода и далее 5 % раствором перманганата калия. После отпадения пуповины ежедневно рекомендуется удалять корочки на дне пупочной ранки.

Согласно рекомендациям ВОЗ, «культи пуповины высыхает и мумифицируется при воздействии воздуха без всяких повязок, перевязывания и бандажей. Она остается чистой, если обеспечить чистоту одежды, предохранять от попадания мочи и загрязнений».

Таким образом, следует следить за чистотой пуповинного остатка, поддерживая его мумификацию (не загрязнять мочой, не размачивать лекарственными средствами, не использовать памперсы, часто менять влажное белье). С целью очистки и подсушивания, вероятно, целесообразно 1—2 раза в день обрабатывать пуповину спиртовым тампоном. Важно при этом не прижигать нежную кожу, эпителизирующую место отторжения у основания пуповины. Эта кожа нуждается в чистоте, воздействии воздуха, особенно при наличии кожного пупка, когда основание пуповины постепенно опускается внутрь пупочного кольца, в образующуюся пупочную ямку в области дефекта белой линии живота. При уходе за такой пуповиной целесообразно, осторожно потягивая за нее, мягко очищать пупочную ямку и область демаркационной линии (3 % раствором перекиси водорода, стерильной водой или физиологическим раствором, закапывая их из стерильной пипетки и высушивая стерильной



ватой или марлей). Укрепляют нежную кожу у основания остатка пуповины воздушные ванны.

Рандомизированных исследований, выполненных с использованием методов доказательной медицины, показывающих целесообразность обработки остатка пуповины чем-либо, не проводилось. Однако во многих странах антисептики с этой целью используют. Определенно опасен йод, так как он нарушает функцию щитовидной железы.

Не следует форсировать отпадение остатка пуповины, так как плохо «закрытые» сосуды и протоки могут стать входными воротами для инфекции или возникновения кровотечения.

Остатки пуповинной ткани в области пупочного кольца, как правило после обработки 3 % раствором перекиси водорода, высушивают стерильной ватой или марлей. Кратность обработок определяется клинической необходимостью. Нередко достаточно одной столь «агрессивной» обработки, и может возникнуть необходимость лечения ожога кожи, особенно, если есть кожный пупок. Для этого используют влажно-высыхающие повязки с антисептиками (фурацилин и другие).

#### Постнатальная патология пупочной области

После рождения пупочная вена находится в состоянии функционального закрытия, облитерация наступает постепенно, на протяжении значительных ее участков проходимость может сохраняться и у взрослых. Проходимость протоков после рождения может также сохраняться полностью или частично, формируя *свищи, дивертикулы кишки и мозгового пузыря, энтерокистому*. Редко могут возникать и сосудистые свищи при запоздалом функциональном закрытии или незаращении пупочной вены и артерий.

При затянувшемся заживлении в области ранки могут возникать грануляции — *гранулема пупка*. В отечественной литературе гранулему, принимающую нередко внешнюю форму гриба, называют фунгом.

*Фунгус пупка* — это разрастание грануляционной ткани на дне пупочной ямки в виде достаточно плотного опухолевидного образования диаметром до 1—5 мм со скудным отделяемым. Цвет этого образования бледно-розовый, что необходимо иметь в виду проводя дифференциальный диагноз с выпадением слизистой оболочки незаращенного желточного протока, для которого характерна ярко-красная окраска. Общее состояние ребенка не страдает; он нормально развивается и хорошо прибавляет в весе.

Лечение грануляций со дна пупочной ранки обычно проводят следующим образом: после обработки 3 % раствором перекиси во-



дорода, высушивания стерильной ватой или марлей гранулему прижигают ляписным карандашом, стараясь при этом защитить от ожога нежную кожу вокруг грануляций.

Редко, особенно при инфицировании анаэробной флорой, может развиться *гангрена пупочного канатика*. Мумификация пуповинного остатка прекращается, он становится влажным, приобретает грязно-бурый оттенок, источает неприятный гнилостный запах. Состояние ребенка нарушается.

В этом случае требуется госпитализация и лечение в условиях стационара, так как высок риск генерализации тяжелой инфекции. Остаток пуповины удаляют и обычно назначают антибактериальную и иммунную терапию, по показаниям — детоксикацию.

### Гнойно-воспалительные заболевания пупка

*Воспаление пупка (омфалит)* — воспаление кожи и подкожной клетчатки в области пупка и окружающих тканей, которое возникает в период заживления пупочной ранки в результате ее инфицирования.

Омфалит может протекать в трех формах: простой, флегмонозной, некротической.

*Простая форма* (мокнущий пупок, доброкачественная форма) характеризуется длительным незаживлением пупочной ранки и скудным серозным или серозно-гнойным отделяемым с ее дна. Со временем это отделяемое образует корочку. Воспалительные явления вокруг пупка отсутствуют. Причиной воспаления могут быть гранулема, остатки пуповинной ткани, химический ожог при агрессивных обработках, свищи. Отмечается легкая гиперемия краев кожной раны, расширение участка деэпителизации, иногда небольшая инфильтрация пупочного кольца, особенно при наличии кожного пупка. В центре пупочной ранки чаще находятся грануляции или остатки пуповинной ткани, реже кровянистые корки с небольшим скоплением под ними серозно-гнойного отделяемого. Состояние новорожденного не нарушено. Температура тела нормальная. Изменений в анализах крови, признаков воспаления пупочных сосудов нет.

Лечение зависит от причины. Необходимо очистить раневую поверхность 3 % раствором перекиси водорода, просушить.

Длительное мокнутие пупочной ранки при лечении простого омфалита более 4—8 недель подозрительно в отношении наличия *пупочных свищей*, которые возникают вследствие полного или частичного незаращения желточно-кишечного или мочевого протока. Такой ребенок нуждается в консультации хирурга.

*Флегмонозная форма* протекает тяжело. Процесс переходит на ткани вокруг пупка. Пупочная ранка представляет собой язву, по-

крытую фибринозным налетом и окруженную уплотненным кож-ным валиком. При надавливании на околопупочную область из пупочной ранки может выделяться гной. Характерны отек и гиперемия пупочного кольца, инфильтрация подкожной жировой клетчатки вокруг пупка, в результате чего он выбухает над поверхностью передней брюшной стенки. Кожа вокруг пупка может быть гиперемизированной, горячей, усиливается венозная сеть на животе, появляются красные полосы, обусловленные присоединением лимфангоита. Возможно развитие флегмоны брюшной стенки. Состояние ребенка нарушается, появляются признаки интоксикации, он становится вялым, повышается температура тела. В анализах крови — признаки бактериальной инфекции (нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, увеличение СОЭ и СРБ). Если инфекция остается локализованной, то образуется периапикальный абсцесс. Чаще инфекция распространяется по пупочным сосудам и лимфатическим путям выше или ниже пупка. Это может приводить к отеку различных областей — подмышечной области, грудной клетки или наружных половых органов.

Лечение проводится в условиях стационара: антибиотики, иммунная дотация, дезинтоксикация; местно: дренирование очага, повязки с гипертоническим раствором.

*Некротическая форма* чаще развивается у недоношенного ребенка с гипотрофией, с морфофункциональной незрелостью, внутриутробной гипоксией, асфиксией в родах. Процесс распространяется не только в стороны, как при флегмоне, но и вглубь. Наступает некроз кожи и отслойка ее от подлежащих тканей. Почти всегда в воспалительный процесс вовлекаются сосуды на передней брюшной стенке, что и приводит к гиперемии кожи в этой области и к появлению своеобразного тяжа, выявляемого пальпаторно.

Процесс может распространиться на всю толщу передней брюшной стенки и вызвать эвентрацию кишок или же распространиться на всю брюшину, вызывая перитонит.

У недоношенного ребенка изменения вокруг пупка при некротической форме омфалита минимальные. Диагноз ставится на основании пальпации утолщенных и уплотненных пупочной артерии и вены, а также отделения гноя из пупка.

*Флебит и артериит пупочных сосудов.* При омфалите довольно часто в патологический процесс вовлекаются пупочные сосуды. На передней брюшной стенке визуально определяются полосы лимфангита — расширенные поверхностные вены. Пальпаторно сосуды представлены в виде тяжа. При тромбофлебите пупочной вены круглый тяж пальпируется по средней линии живота над пупком, а при тромбоартериите — с двух сторон ниже и сбоку пупка. При

перифлебите и периаартериите кожа над пораженными сосудами отечна, гиперемирована. Может быть напряжение передней брюшной стенки. При поглаживающих движениях пораженного сосуда по направлению к пупку на дне ранки появляется гной.

Лечение — как при омфалите.

Омфалит достаточно часто осложняется появлением гнойных метастатических очагов (остеомиелит, деструктивные пневмонии, энтероколит и др.), а также развитием сепсиса. При этом необходимо иметь в виду, что тяжесть местного поражения не всегда совпадает с характером общесептической реакции. Иногда при ярко выраженном местном процессе состояние ребенка остается удовлетворительным. В других же случаях при самых незначительных локальных изменениях наблюдаются признаки тяжелой септической реакции.

*Сепсис* — это наиболее тяжелая форма генерализованного гнойно-воспалительного процесса у ребенка первых месяцев жизни, имеющего различные входные ворота (часто пупок).

По развитию сепсиса наиболее угрожаемыми являются дети:

- родившиеся от матерей с различными соматическими болезнями и воспалительными заболеваниями генитальной сферы;
- родившиеся при длительном безводном периоде и грязных околоплодных водах;
- недоношенные;
- с внутриутробной гипотрофией;
- с различными дефектами развития;
- перенесшие гемолитическую болезнь;
- перенесшие родовую травму;
- перенесшие асфиксию.

Признаки сепсиса:

- наличие нескольких очагов наиболее легких форм локализованной гнойной инфекции или же тяжелая пиемическая форма;
- наличие общих симптомов токсикоза: повышение температуры тела, землисто-сероватый оттенок кожи, анорексия, срыгивания, рвота, вздутие живота;
- остановка прибавки веса, вялость, тахикардия, приглушение тонов сердца, токсическое дыхание;
- реакция со стороны паренхиматозных органов в виде увеличения печени и селезенки;
- изменения в гемограмме — анемия нормохромная, лейкоцитоз нейтрофильный с резким сдвигом влево, ускорение СОЭ.

При всех бактериальных заболеваниях новорожденных посевы на флору и чувствительность к антибиотикам, так же как и извещения эпидемиолога, обязательны.

*Свищи пупка* образуются при нарушении обратного развития желточного и мочевого протоков. Пупочно-кишечный (желточный) проток, соединяющий среднюю кишку с желточным мешком, при нормальном развитии облитерируется уже в первой половине беременности. Иногда на его месте остается вырост — Меккелев дивертикул. Мочевой проток в эмбриональном периоде соединяет мочевой пузырь с аллантоисом, полная его облитерация у большинства детей еще не заканчивается и к рождению, но функционально он закрыт и находится внутри срединной пупочной складки.

Полный кишечный свищ пупка встречается в 5—6 раз чаще, чем полный свищ урахуса. После отпадения пуповинного остатка из пупочной ранки появляется кишечное содержимое. Реакция его щелочная в отличие от кислой при выделении мочи. На дне пупочной ранки может появляться похожее на гранулему образование с отверстием в центре — это выпадение слизистой протока или даже противоположной стенки тонкой кишки. Осложнения этого свища могут быть опасными для жизни: вокруг протока (даже спонтанно закрывшегося) может быть заворот кишки с нарушением кровообращения в ней, эвагинация кишки через широкий проток может вести к ущемлению и некрозу кишки. Поэтому лечение незаращенного желточного протока оперативное. Важно помнить, что удаление мнимого «фунгуса» при выпадении слизистой протока или стенки кишки, несущей свищ, может закончиться перитонитом вследствие прободения стенки.

Незаращенный мочевой проток подобных осложнений не дает, так как находится в брюшной стенке, а не в свободной брюшинной полости. Его стенки обычно не видны, заподозрить свищ можно по упорному отделяемому из пупка. Обычно ранка воронкообразная, дна не видно. Он может спонтанно закрыться, но может потребоваться оперативное лечение. Вопрос о тактике и терапии решается в стационаре.

Диагностика свищей возможна по клинической картине, результатам зондирования, УЗИ, фистулографии или пробы с метиленовым синим.

Лечение незаращенного желточного протока оперативное.

*Неполные свищи* возникают вследствие незаращения дистальных отделов мочевого и желточного протоков. Клиника похожа на таковую при мокнущем пупке. При длительном течении, неправильном ведении отделяемое становится гнойным, стенки свища воспаляются.

Лечение этих свищей обычно консервативное: дренирование, удаление содержимого повязками с гипертоническим раствором, реже — промываниями. По показаниям — введение склерозирующих веществ в свищевой ход. Хирургическое лечение редко, обычно,

если консервативное лечение не дает эффекта несколько месяцев. Иногда требуется антибактериальная терапия.

*Кровотечение, кровавистые выделения из пупка* хотя и связаны с неполной облитерацией пупочных сосудов, но наиболее часто к ним ведут нарушения свертывания крови. В первые дни кровотечения возможны из-за еще широких пупочных сосудов, прежде всего вены, и ранней геморрагической болезни. Позднее к опасным для жизни кровотечениям или появлению небольшого количества крови в пупке ведут нарушения гемостаза, связанные, прежде всего, с дефицитом витамина К (нарушения вскармливания, всасывания в кишечнике, дисбактериоз кишечника), а также с дефицитом плазменных факторов свертывания (гепатит, гемофилия и т. п.) или тромбоцитарных (инфекция, наследственные заболевания и т. п.).

Лечение состоит в коррекции соответствующих состояний. Обычно необходимо введение викасола 1–2 мг/кг/сут внутримышечно и местный гемостаз (перевязка пуповины или сосудов, давящая повязка и т. п.). В тяжелых случаях применяется переливание факторов свертывания.

### 4.3. Опорно-двигательный аппарат новорожденного

#### Развитие и морфофункциональные особенности

В эмбриогенезе *костная ткань* впервые появляется на 8-й неделе внутриутробного развития (первичные ядра окостенения). К рождению скелет представлен в основном хрящевой тканью. После рождения спустя короткое время в концах хрящевой модели кости образуются новые вторичные точки окостенения, вытесняя хрящевую ткань на периферию и в область метафиза.

*Хрящевая ткань* имеет большое значение в развитии и росте скелета. В основном хрящи в организме развиваются в процессе внутриутробного развития и существуют временно, замещаясь в дальнейшем костью. Способность хряща быстро расти, сохраняя в то же время достаточную степень плотности, делает его исключительно благоприятным скелетным материалом для эмбриона. Большая часть костей туловища и конечностей первоначально формируется в виде хряща, а позднее замещается костной тканью. Присутствие хряща является существенным фактором для развития и роста кости. Хрящ делает возможным рост в длину большинства костей и играет важную роль при определении их размера и формы. С момента рождения кость постоянно растет, и некоторые хрящи продолжают существовать в постнатальном развитии вплоть до того момента, когда рост кости в длину прекращается (18–20 лет).

Гиалиновый суставной хрящ у новорожденного имеет различное строение в разных отделах эпифиза. Перихондральный слой резко оксифилен, содержит большое количество клеточек и волокон. Клетки имеют веретенообразную форму, их небольшие овальные ядра базофильны, цитоплазма сосредоточена по полюсам. В ходе возрастных преобразований суставного хряща непрерывно меняется ультраструктура его основных компонентов.

Между пери- и прехондральными слоями нет резкого перехода, но по направлению к центру хряща в нем все меньше клеточных элементов и волокон, клетки короче, их ядра круглее.

В наиболее обширном, метахондральном слое наблюдаются зоны молодого хряща, процесс перестройки идет интенсивно. В очагах перестройки в центре располагается один сосуд, иногда 2—3 небольших сосуда, вокруг которых размещаются зрелые хрящевые клетки типичного строения, образующие изогенные группы. Онтогенетический цикл хондроцитов в околососудистых зонах протекает более ускоренно, чем в перихондральных слоях.

На границе с костью вполне зрелые хрящевые клетки располагаются в виде «монетных столбиков». Для этого слоя типичны резорбция хряща и образование молодой грубоволокнистой кости.

В первые месяцы постнатальной жизни перихондральный слой суставного хряща становится более узким и менее оксифильным. Прехондральный слой содержит больше хондроцитов округлой формы. Очаги перестройки многочисленны, и каждый из них более обширен по территории, чем в хряще у новорожденного.

Во втором полугодии наряду с участками, в которых процесс перестройки достигает наибольшего развития, появляется много участков, где этот процесс завершается. Изогенные группы в таких зонах располагаются более упорядоченно, нарастает количество основного вещества и появляется типичный гиалиновый хрящ.

У новорожденных *трубчатые кости* имеют толстый слой компактного вещества и сравнительно небольшую костномозговую полость. На всем протяжении кортикальный слой пронизан многочисленными сосудистыми полостями, которые связаны анастомозами или сливаются друг с другом.

Надкостница хорошо развита и содержит большое количество клеточных элементов. Особенно богат клетками, располагающимися в несколько рядов, ее внутренний камбиальный слой. Можно проследить непосредственный переход волокон внутреннего слоя надкостницы в костную ткань.

На 2-м месяце жизни со стороны костномозговой полости начинается резорбция кости. В 3—6 месяцев компактный слой трубчатых костей оказывается очень тонким.

*Очередность появления ядер окостенения* носит наследственный характер. Время появления ядер и скорость окостенения зависят от:

- расы (у негроидов раньше, чем у европеоидов);
- питания (требуется определенная концентрация минеральных солей и витаминов);
- двигательной активности (для развития костей нижних конечностей имеет значение вертикальное положение тела и ходьба);
- пола (у девочек время появления ядер окостенения наступает раньше, чем у мальчиков).

В симметричных костях закладка ядер окостенения происходит обычно синхронно.

Многие крупные бугорки костей имеют собственные дополнительные ядра окостенения.

### Осевой скелет. Кости грудной клетки

В хрящах *ребер* первая точка окостенения формируется до рождения на месте угла ребра и распространяется в оба конца хряща, занимая тело ребра. У новорожденного хрящевыми остаются головка ребра (появление точки окостенения на 8–11-м году жизни) и передний конец (остается хрящевым и у взрослого).

Окостенение хряща *грудины* начинается с рукоятки грудины на 4–6-м месяце внутриутробного развития. На 7–8-м месяце внутриутробного развития появляются точки окостенения в теле грудины. У новорожденного хрящевой остается нижняя часть тела грудины (появление точек окостенения на 1-м году жизни) и мечевидный отросток (появление точек окостенения на 6-м году жизни).

### Позвоночный столб

В хрящевых моделях *позвонков* первые точки окостенения появляются до рождения на 8-й неделе внутриутробного развития — одна в теле и шесть в дуге — по три с каждой стороны: в ножке дуги позвонка, пластинке дуги, в основании поперечного отростка. У новорожденного первичные ядра дуги сливаются на своей стороне, но все еще разделены хрящевой прослойкой по срединной линии (сливаются на 1-м году жизни). Незавершенность слияния половинок дуги позвонка приводит к незакрытию позвоночного отверстия, что носит название *несращение дужек позвонка (spina bifida)*. Дуга сливается с телом позвонка не ранее 3-го года жизни.

Остеогенез *атланта* и *осевого позвонка* имеют особенности. Точки окостенения в атланте появляются до рождения в боковых массах и распространяются на заднюю дугу. У новорожденного перед-

няя дуга остается хрящевой. В ней точка окостенения появляется на первом году жизни. Соединение двух половин задней дуги и ядер передней дуги происходит в 5-летнем возрасте. Зуб осевого позвонка у новорожденного остается хрящевым. Точка окостенения в нем появляется на третьем году жизни.

В *крестцовых позвонках* первоначально (до рождения) появляется до семи точек окостенения (одна в теле позвонка, шесть в дуге — по три с каждой стороны). На 6—7-м месяце внутриутробного развития закладываются добавочные точки окостенения в латеральных частях крестца.

У человека с рождения до 17—25-летнего возраста между точками окостенения сохраняются хрящевые прослойки.

## Череп

Свод черепа в отличие от большинства остальных костей скелета не проходит хрящевой стадии. Костная ткань формируется непосредственно из мезенхимы. Хрящи появляются только в костях основания черепа. В костях мозгового черепа первые точки окостенения появляются на 8-й неделе внутриутробного развития, в костях лицевого черепа — в конце второго месяца.

В *лобной кости* новорожденного точки окостенения в лобных буграх симметрично разделены соединительнотканым срединным швом. Срастание двух половин лобной кости происходит на 2—7-м году жизни. У новорожденного *лобная пазуха* отсутствует, ее зачаток появляется на первом году жизни.

*Клиновидная кость*, занимающая преимущественно основание черепа, развивается на хрящевой основе, за исключением больших крыльев и медиальных пластинок крыловидных отростков, развивающихся минуя хрящевую стадию. У новорожденного клиновидная кость разделена хрящом на три части:

- тело и малые крылья;
- большие крылья с латеральной пластинкой крыловидного отростка;
- медиальные пластинки крыловидного отростка.

Отдельные части окостеневающей кости срастаются вместе на 3—8-м году жизни.

*Клиновидная пазуха* у новорожденного отсутствует. Она начинает формироваться на третьем году постнатальной жизни.

В *затылочной кости* точки окостенения появляются до рождения в хряще в базилярной, двух латеральных частях и нижней части чешуи. Две самостоятельные точки окостенения появляются в соединительной ткани на месте верхней части чешуи затылочной кости.



К рождению центры окостенения не сливаются. Их слияние происходит на 3—5-м году жизни. Хрящевая пластинка, отделяющая чешую от латеральных частей во время родов, обеспечивает смещение чешуи, изменяя продольный диаметр черепа.

*Теменная кость* — самая простая по формированию. В теменном бугре появляется единственная точка окостенения. Сроки завершения окостенения определяются сроками закрытия швов, расположенных в местах соединения костей свода черепа.

*Решетчатая кость* имеет три точки окостенения, разделенные хрящом: одна в перпендикулярной пластинке и по одной — в парных решетчатых лабиринтах. Полное сращение частей кости происходит на шестом году жизни. Ячейки решетчатой кости появляются после рождения с 9-го месяца.

*Височная кость* у новорожденного состоит из трех частей:

- каменистой (окостенение начинается на 5—6-м месяце внутриутробного развития);

- чешуи (окостенение начинается с 9-й недели);

- барабанной (окостенение начинается с 10-й недели).

*Шиловидный отросток* имеет самостоятельные точки окостенения.

Полное сращение центров окостенения заканчивается к 12—13 годам.

Полости среднего и внутреннего уха, слуховые косточки у новорожденного имеют форму и величину, соответствующие дефинитивным.

*Верхнечелюстная кость* — единственная воздухоносная кость новорожденного; *верхнечелюстная пазуха* закладывается на 5-м месяце внутриутробного развития.

### Добавочный скелет

Все кости конечностей за исключением *клюгицы* окостеневают на основе хряща. До рождения окостеневают лишь диафизы. Эпифизы (за исключением дистального эпифиза бедренной кости и проксимального эпифиза большеберцовой кости) и апофизы окостеневают после рождения. Первая точка окостенения появляется в средней части кости, в диафизе, на 8—9-й неделе внутриутробного развития и растет в направлении концов. Эпифизы костей у новорожденного хрящевые. Окончательное формирование кости завершается с завершением роста примерно к 15—20 годам.

### Кости пояса верхней конечности

Первичная точка окостенения *лопатки* появляется на 8-й неделе внутриутробного развития в хряще шейки лопатки. Окостенение распространяется на хрящ тела и ость лопатки.

У новорожденного хрящевыми остаются клювовидный и акромиальный отростки лопатки, суставная впадина, медиальный край, верхний и нижний углы.

*Ключица* имеет смешанное происхождение. Грудинный конец ключицы окостеневаает на основе хряща, остальная часть — на основе мезенхимы. Первичная точка окостенения появляется одной из первых в скелете на 6—7-й неделе внутриутробного развития в середине хрящевой модели ключицы. У новорожденного костная ткань занимает тело и акромиальный конец ключицы. Грудинный конец в этот период представлен хрящом.

Кости свободной верхней конечности характеризуются определенным количеством и порядком появления точек окостенения. До рождения первичные точки окостенения появляются в диафизах трубчатых костей: плечевой, локтевой, лучевой, пястных костей, фаланг пальцев. К рождению хрящи остаются на месте эпифизов трубчатых костей и коротких губчатых костей запястья. Эпифизарные точки окостенения появляются после рождения. В плечевой, лучевой и локтевой кости их две — биэпифизарные кости. В пястных костях и костях фаланг пальцев возникает одна точка окостенения — моноэпифизарные кости.

Первичная точка окостенения в *плечевой кости* появляется в диафизе в конце 8-й недели внутриутробного развития. У новорожденного эпифизарные концы тела плечевой кости остаются хрящевыми.

Первичная точка окостенения *локтевой кости* появляется в диафизе на 8-й неделе внутриутробного развития. У новорожденного эпифизарные концы локтевой кости остаются хрящевыми. Вторичные точки окостенения в эпифизах локтевой кости появляются после рождения.

Первичная точка окостенения *лучевой кости* появляется в диафизе на 8-й неделе внутриутробного развития. У новорожденного эпифизы лучевой кости остаются хрящевыми. Вторичные эпифизарные точки окостенения закладываются после рождения.

*Кости запястья* у новорожденного остаются на хрящевой стадии развития. Точки окостенения появляются после рождения.

В моноэпифизарных трубчатых *костях пясти* диафизарные точки окостенения появляются до рождения, на 9—10-й неделе внутриутробного развития (в первой пястной кости — на 10—11-й неделе). Вторичные эпифизарные точки окостенения появляются на 3-м году жизни в головках II—V пястной кости и в основании I пястной кости.

В моноэпифизарных *костях фаланг пальцев* диафизарные точки окостенения появляются на 2—3-м месяце внутриутробного развития. Они являются общими для тела и головки фаланг. Эпифизарные точки окостенения закладываются после рождения.

*Тазовая кость.* До рождения закладываются три первичные точки окостенения: на 4-м месяце внутриутробного развития — в теле седалищной кости, на 5-м — в теле лобковой кости, на 6-м — в теле подвздошной кости.

У новорожденного тела трех костей разделены хрящевыми прослойками, которые в виде щели сохраняются в области вертлужной впадины до 14–16 лет.

*Кости свободной нижней конечности.* До рождения на 8-й неделе внутриутробного развития закладываются первичные точки окостенения в диафизах трубчатых костей.

*Бедренная кость.* До рождения кроме диафизарной точки (8-я неделя) закладывается эпифизарная точка в дистальном эпифизе (9-й месяц внутриутробного развития). Проксимальный эпифиз кости у новорожденного представлен хрящом. Диафиз и дистальный эпифиз разделены эпифизарным хрящом (метафиз).

*Надколенник* у новорожденного хрящевой. Точки окостенения появляются в 3–5 лет и сливаются в единую кость на 7-м году жизни. Надколенник как сесамовидная кость лишен надкостницы, что обуславливает специфику лечения его переломов.

*Большеберцовая кость.* До рождения на 8-й неделе внутриутробного развития закладывается диафизарная первичная точка окостенения. Накануне рождения (9-й месяц внутриутробной жизни) закладывается эпифизарная точка окостенения в проксимальном эпифизе. Дистальный эпифиз кости новорожденного представлен хрящом. Между диафизом и проксимальным эпифизом располагается мощная хрящевая прослойка — метафиз. После рождения на 1-м месяце жизни появляются дополнительные точки окостенения в медиальном и латеральном мыщелках большеберцовой кости.

*Малоберцовая кость.* До рождения закладывается диафизарная точка окостенения. Проксимальный и дистальный эпифизы на момент рождения остаются хрящевыми.

До рождения в коротких губчатых костях *предплюсны* закладываются три точки: на 6-м месяце внутриутробной жизни — в пяточной кости, на 7-м месяце — в таранной кости, на 9-м месяце — в кубовидной кости. Ладьевидная и три клиновидных кости у новорожденного остаются хрящевыми.

*Плюсневые кости.* До рождения закладываются диафизарные точки окостенения. У новорожденного концы плюсневых костей остаются хрящевыми.

До рождения на 3-м месяце внутриутробного развития закладывается диафизарная точка окостенения *фаланг пальцев*. У новорожденного концы фаланг остаются хрящевыми.

## Общие закономерности соединения костей

Все прерывные и непрерывные соединения развиваются в эмбриогенезе на основе непрерывных мезенхимальных (эмбриональная соединительная ткань) соединений. Развитие соединений сопровождается сближением соединяющихся костей, уменьшением толщины промежуточной мезенхимальной ткани, ее рассасыванием.

При формировании непрерывных соединений промежуточная мезенхимальная ткань замещается фиброзной тканью (синдесмозы) или хрящевой тканью (синхондрозы), в отдельных случаях возможно развитие костной ткани (синостозы).

При формировании прерывных соединений на месте будущих синовиальных соединений (суставов) на 6-й неделе внутриутробного развития в мезенхимальной промежуточной прослойке появляется щель. Краевая мезенхима дифференцируется в суставной гиалиновый хрящ, фиброзную суставную капсулу и связки сустава. Щель превращается в суставную полость. В случае появления двух щелей промежуточная мезенхима дифференцируется в суставной диск, мениск или губу.

Суставы новорожденного характеризуются:

- тугим натяжением суставной капсулы;
- ограниченной подвижностью костей;
- недостаточной дифференцировкой связочного аппарата;
- преобладанием сгибания над разгибанием.

*Позвоножный столб* к рождению отличается:

- небольшой наружной кривизной;
- значительной высотой межпозвоночных дисков (до половины длины всего позвоночного столба);
- обильным кровоснабжением межпозвоночных дисков;
- студенистое ядро содержит 88 % воды против 70 % у взрослых, хорошо развито и четко отграничено от фиброзного кольца.

После рождения появляется сначала шейный лордоз и грудной кифоз, позже — поясничный лордоз. Появление физиологических изгибов связывают с определенными периодами жизни новорожденного — держанием головы, началом сидения, стояния, что сопоставляется обычно с филогенетическим процессом перехода на прямохождение.

В основании черепа межкостные пространства заполнены хрящевой тканью — синхондрозы. Пространство между костями свода черепа новорожденного (до 6 мм) заполняет соединительная ткань — швы (разновидность синдесмоза). Швы прощупываются до 6–7-летнего возраста. Благодаря швам череп очень пластичен и его форма может меняться во время родов и в течение нескольких дней после

них. Форма черепа определяется своевременностью сращения швов. В местах пересечения швов формируются мягкотканые расширения — *роднички* (шесть родничков на четырех углах теменной кости):

- два непарных срединных — передний и задний;
- четыре парных латеральных — клиновидный и сосцевидный.

Парные и непарный задний роднички зарастают к рождению ребенка. Самый крупный (2,5—5 см) *передний родничок* быстро уменьшается в первые 6 месяцев жизни и полностью исчезает к концу 2-го года. Может служить критерием нормального развития ребенка.

### Крупные суставы

*Тазобедренный сустав* имеет малую глубину вертлужной впадины, большая часть головки бедренной кости расположена выше вертлужной впадины, суставная капсула тонкая, седалищно-бедренная связка не сформировалась.

После рождения вертлужная впадина углубляется, головка бедренной кости глубже погружается в полость сустава, круговая зона смещается и охватывает шейку бедра.

### Мышцы

У новорожденного скелетные мышцы полностью дифференцированы и составляют 20—22 % общей массы тела. В первые годы мышечная масса снижается до 16—17 %.

Скелетная, исчерченная (поперечнополосатая) мышечная ткань на ранних стадиях онтогенеза состоит из красных мышечных волокон. Они служат структурной основой для формирования белых волокон. В процессе дифференцировки мышц происходит количественное увеличение белых при одновременном уменьшении красных мышечных волокон.

К моменту рождения максимальной толщины достигают мышечные волокна в мышцах плеча (10—13 мкм; у взрослого человека 9—150 мкм), межреберных мышц и диафрагме (11,7 мкм). Менее толстые и менее дифференцированные волокна — в мышцах голени и стопы. У детей толщина волокон в одной и той же мышце значительно варьирует. В мышцах новорожденных много тонких волокон диаметром не более 6—7 мкм, однако на 100 волокон встречаются 1—2 диаметром 30—90 мкм. Диаметр растущих мышечных волокон увеличивается в 2 раза к одному году, в 5 раз — к шести годам, в 8 раз — к семнадцати и в 17 раз — к двадцати годам.

С первых двух лет отмечается превосходство в толщине волокон мышц проксимальных отделов конечностей по сравнению с дистальными, в более поверхностных по сравнению с более глубокими.

В первые два года интенсивно растут мышцы, обеспечивающие стояние и ходьбу. В 2—4 года интенсивно утолщаются волокна длиннейшей мышцы спины и большой ягодичной мышцы.

У новорожденных сарколемма мышечных волокон состоит из тонких и коротких аргирофильных волокон, образующих слабоокрашенную прерывистую сеть.

На 2-м году жизни намечается тенденция к образованию в сарколемме двух слоев: первый состоит из очень тонких волокон, ориентированных поперек мышечных волокон; второй содержит более грубые, косонаправленные волокна, которые соединяются с волокнами межпучковой соединительной ткани. Окончательное формирование сарколеммы наступает к 6—7 годам.

У новорожденных хорошо выражена поперечная исчерченность миофибрилл. Количество миофибрилл в разных мышечных волокнах неодинаково, наблюдаются возрастные колебания их числа. У новорожденных содержится больше миофибрилл, чем у плода. Однако их относительно немного и они характеризуются рыхлостью. В прямой мышце живота новорожденных мышечные волокна содержат в среднем от 50 до 150 миофибрилл. К двум годам количество их удваивается, к четырем годам возрастает в 5—6 раз, а к семи годам — в 15—20 раз.

Ядра мышечных волокон у новорожденных круглой формы (у взрослых они имеют вытянутую форму). После трех месяцев жизни ядра начинают приобретать палочковидную форму. С возрастом продолжается дифференцировка ядерного аппарата: к семи годам ядра приобретают вытянутую уплощенную форму, и отношение их длины к поперечному сечению становится равным 4 : 1 и 5 : 1, в то время как у новорожденного 1 : 1 и 2 : 1.

У новорожденного сформированы все мышцы, имеющиеся у взрослого, однако они отличаются:

- малым диаметром мышечных волокон — 4—22 мкм;
- рыхлым перимизием;
- рыхлыми, слабовыраженными, тонкими фасциями;
- незаметным рельефом;
- преобладанием сгибателей над разгибателями.

*Паховый канал* у новорожденных и у детей раннего возраста короткий, отверстия канала расположены близко друг к другу, наружное паховое кольцо напоминает воронку. Межножковые волокна развиваются на втором году жизни. Приобретенные косые и прямые паховые грыжи являются следствием слабости передней стенки живота, изменения внутрибрюшного давления. Врожденные паховые грыжи всегда косые и являются следствием незаращения влага-

лишнего отростка брюшины, то есть сохранения внутриутробного сообщения брюшинной полости и полости мошонки.

*Пупочное кольцо* у новорожденного является местом формирования приобретенных пупочных грыж. Врожденная пупочная грыжа является следствием недоразвития передней стенки живота, то есть незакрытия первичного пупочного отверстия, через которое выходит временная физиологическая пупочная грыжа.

*Белая линия живота* у новорожденного относительно широка. Между перекрестами волокон апоневрозов имеются промежутки, заполненные соединительнотканной клетчаткой. Служит местом образования грыж белой линии живота.

Алгоритм клинического обследования, семиотика поражения, тактика ведения на амбулаторном этапе

Новорожденный обычно лежит на спине, его конечности находятся в состоянии умеренной флексии, голова повернута в сторону. В положении на животе флексия конечностей выражена больше. Движения конечностей не координированы.

*Голова.* При осмотре головы следует обратить внимание на ее размеры, форму, пропорции мозгового и лицевого черепа, размеры родничков и состояние швов, плотность костей. Окружность головы новорожденного равна в среднем 32–37 см. Эта величина зависит от степени зрелости ребенка, конфигурации головы в родах, наличия врожденной патологии (микроцефалии, гидроцефалии), стигм дисэмбриогенеза. Плотность костей черепа определяется пальпаторно. Кости черепа здорового доношенного ребенка сразу после рождения достаточно плотные. Уменьшение плотности костей свидетельствует о недоношенности или нарушении внутриутробного окостенения (лакунарный остеопороз, несовершенный остеогенез). Повышенная плотность костей является признаком переносимости плода, краниостеноза, врожденной микроцефалии.

При пальпации *родничков черепа* определяют их величину, обращают внимание на их выбухание или западение, пульсацию. Большой (передний) родничок имеет ромбовидную форму, его размер составляет в среднем 2,5–3,2 см. Малый (задний) родничок имеет небольшие размеры, треугольную форму, у 25 % детей после рождения бывает открытым или закрывается в период новорожденности. Боковые роднички к рождению ребенка обычно закрыты или закрываются в течение первого месяца жизни. Непосредственно после родов роднички могут быть уменьшены в размерах вследствие компрессии головки и нахождения костей друг на друга. Увеличение родничков и расстояния между костями черепа при рождении мо-



жет быть следствием недоношенности или нарушения окостенения, а также симптомом гидроцефалии.

Различают три формы черепа: брахицефалический, долихоцефалический и башенный череп. У новорожденных мозговой череп всегда преобладает над лицевым.

Изменение формы головы может быть связано с наличием *родовой опухоли*, имеющей тестообразную консистенцию, без четких границ, и локализующейся над двумя или даже тремя костями, которая появляется сразу после родов и исчезает в течение первых дней жизни. Другой причиной может быть *кефалогематома* (поднадкостничное кровоизлияние). По сравнению с родовой опухолью она более плотная, при пальпации определяется флюктуация, локализуется строго в пределах одной кости, чаще теменной или затылочной.

*Шея.* Для новорожденного характерна короткая шея. При осмотре шеи обращают внимание на движения, при пальпации определяют уплотнения. При кровоизлиянии в грудино-ключично-сосцевидную мышцу голова ребенка наклонена к плечу, лицо повернуто в другую сторону, пальпируется плотноватое опухолевидное образование в области шеи на стороне наклона. Данная симптоматика характерна для *врожденной кривошеи*. Часто данная патология развивается в случае родов в ягодичном предлежании, с ручным пособием, крупным плодом, или при стремительных родах. Необходима срочная консультация ортопеда. Укладка головы в среднее положение с помощью свернутой пеленки, ватно-марлевой подкладки, мешочка с песком.

Редко встречаются аплазия и гипоплазия мышц шеи. При осмотре шеи производится пальпация ключицы с целью выявления возможных переломов. *Перелом ключицы* чаще встречается у крупных детей, при родах в тазовом предлежании или при родоразрешении путем наложения щипцов, при мануальном выведении плечиков. Перелом диагностируется по наличию крепитации у новорожденного сразу после родов; в конце первой недели нащупывается костная мозоль.

*Осмотр позвоночного столба* направлен на выявление таких пороков, как менингоцеле, миеломенингоцеле, дефектов позвонков при скрытой форме *спинномозговой грыжи*. Для спинномозговой грыжи характерно наличие опухоли в области позвоночника, возможно нарушение целостности кожи в области опухоли с истечением спинномозговой жидкости. Могут быть параличи, парезы, деформации конечностей.

Необходимы консультации невропатолога, нейрохирурга и ортопеда. Ребенок нуждается в тщательном уходе за кожей в области дефекта, ортопедической профилактике отвисания стоп, формирования контрактур при параличах, коррекции положения туловища.



При осмотре конечностей внимание направляется на выявление аномалий, переломов, на симметрию, относительные пропорции, сгибательный тонус. Отклонения в количестве и форме пальцев и синдактилия могут иметь наследственную основу или являться проявлением наследственных синдромов. У некоторых новорожденных наблюдается измененное положение нижних конечностей, обусловленное внутриутробным положением плода (поза «лягушки»).

Множественные деформации конечностей, непропорциональное их развитие, наличие контрактур и тугоподвижности суставов характерны для системного врожденного заболевания — *артрогриппоза*.

Особое внимание уделяется диагностике *врожденной косолапости*, при которой одна или обе стопы повернуты внутрь, а попытка исправить их положение полностью не удается.

При наличии этих симптомов необходима срочная консультация ортопеда и контроль выполнения родителями рекомендаций ортопеда: ручная коррекция стоп при пеленании, а в последующем бинтование мягким бинтом.

Для *родового пареза плечевого сплетения* характерна висащая рука, повернутая внутрь в плечевом суставе; в анамнезе — роды в ягодичном предлежании, ручное пособие, крупный плод.

Рекомендуется наблюдение невропатолога и ортопеда, медикаментозное лечение по показаниям. Рука ребенка укладывается в положение «голосование». При свисании кисти накладывается картонная шинка.

*Оценка состояния суставов* включает характеристику формы и объема движений.

Вывихи или подвывихи суставов часто отмечаются при осложненном течении беременности и родов. Наиболее часто изменения отмечаются в тазобедренных суставах (ТБС).

### Диагностика врожденного вывиха бедра

Патологические проявления врожденного вывиха бедра (ВВБ) складываются из следующих симптомов (в порядке убывания их значимости):

*Ограничение разведения бедер.* Симптом достоверно наблюдается только до 5–7-го дня жизни — до возникновения физиологического гипертонуса. Данный симптом является единственным симптомом при диагностике подвывиха и предвывиха. Методика проведения: у лежащего на спине ребенка врач производит разведение согнутых нижних конечностей в тазобедренных и коленных суставах. У новорожденного в норме абдукция в  $90^\circ$  к концу первой недели жизни уменьшается до  $80^\circ$  за счет физиологического гипертонуса; ограничение разведения в  $50$ – $60^\circ$  и меньше вызывает подозрение

на вывих бедра. Если ограничение разведения наблюдается с двух сторон, то после исключения ВВБ требуется консультация невролога. Признаком не является специфичным и может наблюдаться при спастическом парезе нижних конечностей и при врожденной варусной деформации шейки бедра.

*Вынужденная наружная ротация нижней конечности.* Симптом отчетливо выявляется у ребенка, лежащего на спине, до 5—7-го дня жизни (до момента появления физиологического гипертонуса) .

*Относительное укорочение нижней конечности.* У ребенка, лежащего на спине,гибают ноги в тазобедренных и коленных суставах, стопы устанавливают на плоскость пеленального стола. По уровню расположения коленных суставов устанавливают укорочение.

*Признак Шемакера.* В норме, если переднюю верхнюю ость подвздошной кости соединить с верхушкой большого вертела прямой линией, то продолжение мысленно построенной линии пересекает среднюю линию тела выше пупка. При вывихе бедра эта линия будет проходить между пупком и симфизом.

*Асимметрия ягодичных и подколенных складок* наблюдается при одностороннем вывихе. Следует обращать внимание на паховые складки при положении ребенка на спине со сведенными ножками; ягодичные и подколенные складки — в положении на животе. На стороне вывиха за счет смещения бедренной кости вверх появляется асимметрия и углубление складок по сравнению со здоровой стороной. При двустороннем вывихе симптом теряет свою значимость.

*Симптомы Эрлахера и Эттори.* Симптом Эрлахера: у ребенка, лежащего на спине, выправленная в тазобедренном и коленном суставах пораженная конечность приводится максимально до противоположной нижней конечности. В норме пересечение возможно на уровне нижней трети и средней трети противоположной конечности. При врожденном вывихе пересечение возможно на уровне средней трети и верхней трети противоположного бедра. Симптом Эттори: ребенку, лежащему на спине, коленный сустав пораженной конечности, сгибая ногу в тазобедренном суставе, приводят к другому бедру. В норме коленный сустав достигает лишь середины бедра, а при патологии он приводится до наружного края бедра противоположной стороны или даже за этот край.

*Симптом «щелчка»* (симптом Маркса—Ортолани, симптом вправления вывихивания, нестабильности в тазобедренном суставе). Данный симптом имеет место до 5—7-го дня жизни, затем постепенно исчезает в связи с появлением физиологического гипертонуса. Техника выявления: у ребенка, лежащего на спине,гибают ноги в коленных и тазобедренных суставах до 90°, первые пальцы кисти располагаются на внутренней поверхности бедер ребенка, вторые и тре-

ты пальцы — по наружной поверхности бедер до больших вертелов. Производится ротация бедер в тазобедренных суставах. При вывихе бедренной кости головка через задненаружный край вертлужной впадины вправляется в нее и происходит «щелчок», ощущаемый руками исследователя, иногда определяемый на слух и визуально (у более старших детей при вывихах). В момент приведения нижних конечностей головка бедренной кости выходит из впадины и снова происходит характерный щелчок (вывихивание). Симптом наблюдается только при вывихе и отсутствует при подвывихе и предвывихе.

*Симптом Пельтесона.* При сгибании нижних конечностей в тазобедренных и коленных суставах на стороне патологии конфигурация большой ягодичной мышцы из трапециевидной трансформируется в треугольную (за счет гипотрофии). Симптом встречается редко.

*Симптом переразгибания в тазобедренных суставах.* При разведении в тазобедренных суставах ножки ребенка отводятся до плоскости пеленального стола или за нее. Встречается редко.

Ни один из признаков не является патогномоничным для ВВБ. Верифицировать диагноз и определить степень поражения можно только с помощью УЗИ и рентгенографии. Показанием для проведения УЗИ является наличие хотя бы одного из вышеперечисленных симптомов. При отсутствии клинических признаков всем детям в возрасте 4 недель необходимо УЗИ для выявления бессимптомного течения ВВБ.

## Врожденные аномалии осевого скелета

### *Скелет туловища:*

- появление шейного или поясничного ребра;
- отсутствие XII ребра;
- сращение первого шейного позвонка с мыщелком затылочной кости;
- несращение дуги позвонка (*spina bifida*);
- сращение V поясничного позвонка с крестцом (*сакрализация*);
- несращение I крестцового позвонка с нижерасположенными (*люмбализация*);
- появление отверстий и расщеплений в грудине;
- *воронкообразная грудь* — «грудь сапожника» — воронкообразное западение грудины и прилежащих участков ребер;
- *сколиоз* — искривление позвоночного столба во фронтальной плоскости.

### *Череп:*

- несращение лобной кости (в 10 % случаев остается *срединный лобный шов*);

- отсутствие лобных пазух (должны появиться со второго года жизни);
- несращение передней и задней частей тела клиновидной кости. Образование *зерепно-глозотного* канала;
- несращение соединительнотканной верхней части затылочной кости с хрящевой нижней частью чешуи с формированием отдельной межтеменной кости (*os intraparietale*);
- окостенение шило-подъязычной связки и удлинение шиловидного отростка вплоть до подъязычной кости;
- несращение небных отростков верхнечелюстных костей. В эмбриогенезе приводит к образованию расщепления твердого неба (*palatum fissum*). При этом может быть несращение верхнечелюстных костей с резцовой костью, несращение горизонтальных пластинок небных костей;
- сошник в большинстве случаев располагается асимметрично, варьируя по степени искривления, что обуславливает узость общего носового хода;
- *краниостеноз* — изменение формы черепа в результате преждевременного внутриутробного зарращения межкостных швов: *оксифалия*—*акроцефалия*—*пиргоцефалия* — «башенный череп», высокий череп конической формы — зарращение венечного шва; *скафоцефалия* — зарращение сагиттального шва; *тригоцефалия* — «треугольный череп» — зарращение лобного шва.

### Врожденные аномалии добавочного скелета

Можно выделить следующие аномалии добавочного скелета:

- сохранение хряща между телом лопатки и акромионом;
- сохранение метафизарного хряща между телом локтевой кости и локтевым отростком;
- появление добавочных пальцев на кистях и стопах (*полидактилия*);
- гипертрофия ягодичной бугристости, формирование *третьего вертела*;
- *синдактилия* — сращение одного или нескольких пальцев;
- *брадидактилия* — короткие пальцы;
- *арахнодактилия* («пальцы паука») — длинные пальцы;
- *врожденный подвывих (вывих) бедра* вследствие недоразвития вертлужной впадины.

*Мышечный тонус* является важнейшей характеристикой двигательной активности новорожденного. Можно говорить об активном мышечном тоне ребенка (поза) и пассивном, величина которого определяется при проверке подвижности в суставах. У здорового

доношенного ребенка отмечается так называемая эмбриональная поза вследствие флексорного повышения тонуса (руки согнуты во всех суставах, приведены к туловищу и прижаты к грудной клетке, кисти сжаты в кулаки, большие пальцы кистей рук лежат под четырьмя остальными; ноги согнуты и отведены в тазобедренных суставах, согнуты в голеностопных суставах, преобладает тыльное сгибание). В ряде случаев отмечается преимущественное физиологическое повышение мышечного тонуса в руках по сравнению с ногами и экстензия шеи.

Степень флексорной гипертонии в руках можно определить пробой на тракцию. Если ребенка потянуть за запястья, пытаясь посадить, руки у него слегка разгибаются в локтевых суставах, но в какой-то момент разгибание прекращается, и ребенок всем телом подтягивается к рукам. При усилении тонуса сгибателей отсутствует фаза разгибания, и ребенок сразу всем телом подтягивается к рукам. При выраженной гипотонии сгибателей увеличен объем разгибания, и ребенок вообще не подтягивается за руками.

Об активном мышечном тонусе новорожденного можно судить также при удержании ребенка в воздухе лицом вниз, при этом голова ребенка располагается на одной линии с туловищем, руки ребенка слегка согнуты, а ноги вытянуты. При снижении мышечного тонуса в этом положении пассивно свисают голова и ноги, при выраженной гипотонии опускаются и руки. Повышение тонуса мышц-сгибателей приводит к выраженному сгибанию рук и в меньшей степени ног.

Ориентировочными показателями нормального пассивного мышечного тонуса являются: при активном повороте головы новорожденного в сторону подбородок касается акромиального отростка; разгибание рук в локтевых суставах возможно до  $180^\circ$ ; сгибание в лучезапястных суставах до  $150^\circ$ ; разведение согнутых в коленных суставах бедер возможно на  $75^\circ$  с обеих сторон; разгибание ноги в коленном суставе при согнутом под углом  $90^\circ$  бедре возможно до  $150^\circ$ ; дорсальное сгибание стоп составляет  $120^\circ$ .

Мышечный тонус может изменяться в зависимости от конституции и физиологического состояния ребенка. Поэтому нестойкие и незначительные изменения в мышечном тонусе не надо рассматривать как заведомо патологические. Меняющийся тонус в одной и той же группе мышц называется мышечной дистонией.

*Повышение мышечного тонуса* характерно для начальных стадий церебральной ишемии, внутричерепных кровоизлияний. В ряде случаев происходит повышение тонуса экстензорной группы мышц, что проявляется исчезновением флексорной гипертонии, а в состоянии подвешивания лицом вниз голова ребенка запрокинута, руки

разогнуты. Экстензорная гипертония максимально выражается в виде опистотонуса: голова запрокинута, ноги разогнуты и часто перекрещены. Экстензорное повышение мышечного тонуса характерно для III степени гипоксически-ишемического поражения ЦНС, менингитов, энцефалитов, внутричерепных кровоизлияний (особенно в заднюю черепную ямку). Для билирубиновой энцефалопатии также характерна специфическая поза ребенка с «вытянутыми» конечностями и сжатыми в кулаки кистями рук.

*Снижение мышечного тонуса.* Генерализованная гипотония может быть признаком большинства соматических и неврологических заболеваний периода новорожденности (сепсис, пневмония, синдром дыхательных расстройств, внутриутробные инфекции различной этиологии, метаболические нарушения, II—III степень гипоксически-ишемических поражений ЦНС, внутричерепные кровоизлияния, спинальная родовая травма, нервно-мышечные заболевания (в том числе болезнь Верднига—Гоффманна).

Локальная гипотония может быть обусловлена соответствующими иннервации невральными (травматическая невропатия, плексопатия) или сегментарными нарушениями (родовая спинальная травма).

#### 4.4. Дыхательная система

Развитие и морфофункциональные особенности

Эпителий дыхательных путей развивается из прехордальной пластинки, все остальные структурные компоненты — из мезенхимы.

*Полость носа* низкая (17,5 мм) и узкая. *Верхний носовой ход* отсутствует, *средний и нижний* развиты слабо. Из околоносовых пазух у новорожденного присутствует только *верхнечелюстная пазуха* (гайморова).

После рождения формирование *среднего носового хода* завершается к 6 месяцам, *нижнего* — к 2 годам, *верхнего* — после 2 лет. *Лобная пазуха* появляется на 2-м году, *клиновидная* — в 3 года, *ягейки решетчатой кости* — в 3—6 лет.

*Глотка* новорожденного широкая и короткая, имеет форму воронки, сужением обращена вниз — к пищеводу. Переход глотки в пищевод проецируется на межпозвоночный диск C<sub>3</sub>—C<sub>4</sub>, с возрастом смещается вниз, достигая уровня шестого шейного позвонка.

У новорожденного *носоглотка* уплощена, короткая. Глоточное отверстие слуховой трубы имеет вид щели, зияет, расположено близко к небной занавеске. *Глоточная миндалина* развита, занимает заднюю половину глотки и выступает кпереди. *Трубная миндалина* соединяет глоточную миндалину с небной. С возрастом глоточное

отверстие слуховой трубы смещается кверху и кзади, принимая округлую форму. Глоточная миндалина на первом году жизни увеличивается в размерах и смещается к хоанам. В дальнейшем темпы роста миндалины снижаются, а костная основа хоан продолжает расти.

*Гортань* у новорожденных широкая, воронкообразная, располагается на два позвонка выше, чем у взрослого (на уровне II—IV шейных позвонков), что облегчает дыхание во время сосания. С возрастом происходит постепенное опускание гортани. Слизистая оболочка гортани тонкая. Характерно значительное кровенаполнение собственной пластинки слизистой оболочки. Ложные *голосовые связки* очень богаты кровеносными сосудами. Поэтому они легко набухают, что является причиной ложного крупа в первые годы жизни ребенка. Истинные голосовые связки у детей короткие (у мальчиков всегда длиннее, чем у девочек). Межперепончатая и межхрящевая части голосовой щели равны по длине. Мышцы гортани развиты слабо. После рождения гортань быстро растет в первые 3—4 года жизни и в период полового созревания (после 10—12 лет). Вместе с ростом гортань смещается каудально. К 7 годам нижний край гортани достигает VI шейного позвонка.

*Подъязычная кость* проецируется на II шейный позвонок.

*Надгортанник* находится несколько выше корня языка. При глотании жидкость обходит надгортанник латерально по грушевидным карманам гортанной части глотки. Благодаря этому новорожденный может дышать и глотать при сосании одновременно.

*Трахея* чаще всего имеет воронкообразную форму и узкий просвет; ее длина равна 3,2—4,5 см, поперечный диаметр просвета равен 5—8 мм, переднезадний — 3,6 мм. Хрящи трахеи развиты слабо, мягкие, перепончатая часть широкая. Начало трахеи соответствует II—IV шейному позвонку, бифуркация — II—III грудному позвонку. После рождения трахея быстро растет в первые 6 месяцев жизни и смещается каудально. Верхний край трахеи в 1—2 года располагается на уровне IV—V шейного позвонка, в 5—6 лет — на уровне V—VI шейного позвонка.

В развитии *легких* выделяются следующие стадии: железистая — с 5-й недели до 4 месяцев внутриутробного развития — формируется бронхиальное дерево; каналикулярная — 4—6-й месяц — закладываются респираторные бронхиолы; альвеолярная — с 6-го месяца внутриутробного развития до 8-летнего возраста — развивается основная масса альвеолярных ходов и альвеол (рис. 4).

У плода 4 месяцев имеются в миниатюре все воздухоносные пути, что и у взрослого. Процесс развития альвеол относится, главным образом, к постнатальной жизни. Число альвеол с момента закладки



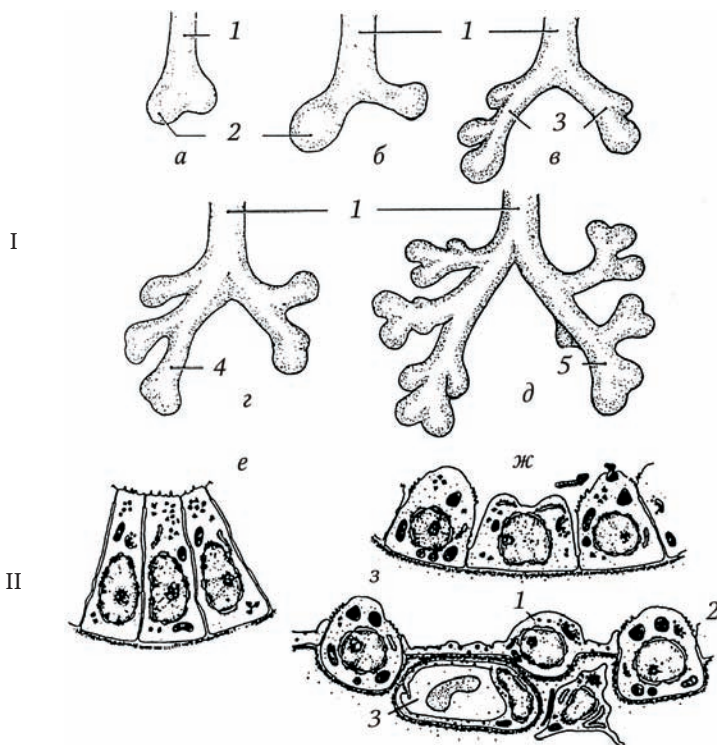


Рис. 4. Развитие главных бронхов и легких:

I — развитие главных бронхов у эмбриона в период с 4-й (а-в) по 6-ю неделю (г, д): 1 — трахея; 2 — почка бронха; 3 — бронхи первого порядка; 4 — правый бронхиальный ствол; 5 — левый бронхиальный ствол (по: Пэттен Б. М., 1959);

II — стадии развития легких человека: е — железистая; ж — канальцевая; з — альвеолярная (1 — респираторный альвеолоцит; 2 — секреторный альвеолоцит; 3 — капилляр) (по: Джонсон К. Е., 1988)

(6 месяцев внутриутробного развития, рис. 5, а) до рождения ребенка составляет лишь 24 млн, и ацинусы имеют вид мешочков.

Норма взрослого, равная примерно 300 млн альвеол, достигается к 8 годам постнатального развития. Увеличение количества и суммарного объема альвеол находится в прямой зависимости от объема грудной клетки.

Элементы ацинуса у новорожденных недостаточно дифференцированы. По мере роста ребенка развивается эластический каркас и образуются альвеолы и альвеолярные ходы вместо характерных для новорожденных мешочков. Развитие легких в постнатальном периоде идет неравномерно. В течение первого месяца жизни число



альвеол легких достигает 20—40 млн, а за первые 2—3 года увеличивается в 8—10 раз. От 2 до 4 лет наиболее интенсивно развиваются мышечные элементы бронхов. К 12 годам легкие по строению подобны органу взрослого.

С 7-го месяца внутриутробного развития в формирующихся респираторных отделах синтезируется сурфактант — поверхностно-активное вещество, препятствующее слипанию альвеол.

В связи с этим считается, что недоношенные дети могут выжить, если рождаются не ранее указанного срока. При отсутствии или нехватке сурфактанта (например, у недоношенных детей) развивается синдром дыхательной недостаточности (респираторный дистресс-синдром новорожденных). Поэтому содержание сурфактанта в амниотической жидкости определяют для оценки зрелости плода. Начало синтеза и секреции сурфактанта (24-я неделя) у плода человека соответствует по времени началу образования ферментов, необходимых для синтеза фосфолипидов в клетках.

К моменту рождения строение легких полностью обеспечивает их функциональную способность. Особенно важной, с теоретической, клинической, судебно-медицинской точек зрения, является картина морфологических изменений легких в связи с включением их в газообмен. У плодов легкие содержат околоплодную жидкость, в которой имеется некоторое количество слизи, поступающей из бронхиальных желез, и сурфактант. Его содержание в жидкости увеличивается, особенно в последние две недели перед рождением.

В «недышавшем» легком мертворожденных детей альвеолы частично расправлены, заполнены жидкостью. Легкое зрелого новорожденного хорошо аэрируется уже после первого вдоха, большая часть альвеол, кроме нижних придиафрагмальных отделов, расправляется (рис. 5); жидкость быстро резорбируется капиллярами, а сурфактант находится в виде пленки на поверхности альвеолярного эпителия.

Масса обоих легких новорожденного составляет 39—70 г, объем около 67 см<sup>3</sup>, плотность не дышавшего легкого около 1,068 (легкие мертворожденного ребенка тонут в воде), плотность легкого дышавшего ребенка около 0,49. Бронхиальное дерево сформировано. Угол отхождения правого бронха от трахеи — 23°, левого — 49°. Правый главный бронх является продолжением трахеи, поэтому у детей инородные тела чаще попадают в правое легкое. Структура бронхиального дерева новорожденного такая же, как у взрослого. Верхушка легкого проецируется на уровне I ребра. Нижняя граница легкого у новорожденного на одно ребро выше, чем у взрослого.

Слизистая оболочка *воздухоносных путей* у новорожденных и детей грудного возраста очень тонкая, богата кровеносными сосудами.

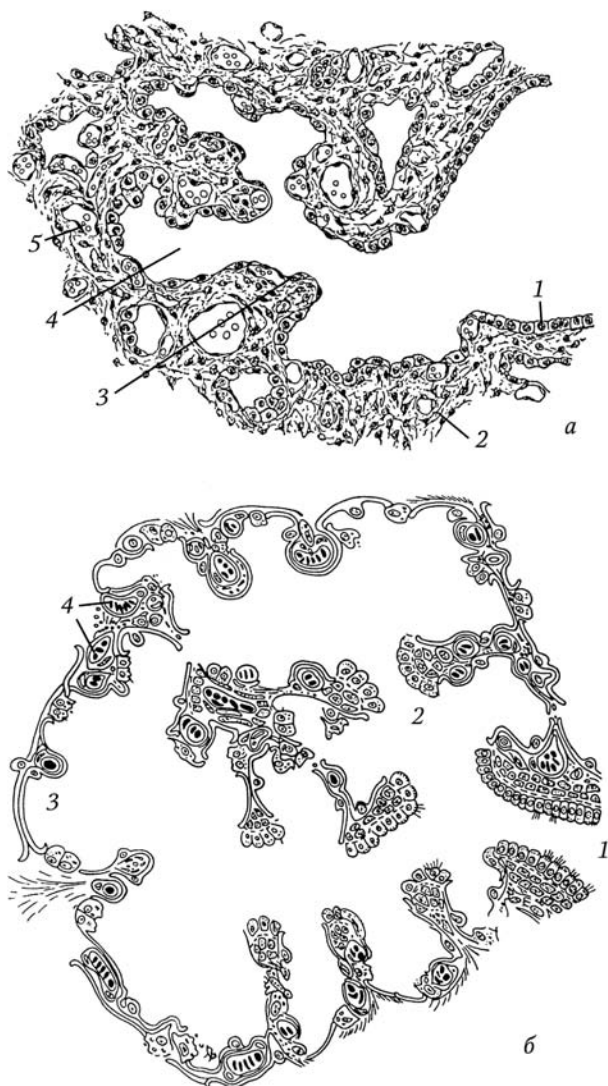


Рис. 5. Строение легких:

*a* — плод 6 мес. развития: 1 — однослойный кубический эпителий; 2 — соединительная ткань; 3 — однослойный плоский эпителий; 4 — альвеолы; 5 — капилляры  
(по: Пэттен Б. М., 1959);

*б* — ацинус легкого взрослого человека: 1 — терминальная бронхиола; 2 — респираторная бронхиола; 3 — альвеолы; 4 — капилляры  
(по: Тарабрин С. Б., 1996)

Эластических волокон в стенке воздухоносных путей крайне мало. Они появляются после рождения. Мышечный слой развит слабо. В подслизистой основе желез мало, поэтому слизистая оболочка отличается сухостью, что делает ее легкоранимой и способствует быстрому распространению воспалительного процесса.

## Плевра

У новорожденного висцеральная плевра очень тонкая, богата клеточными элементами, бедна эластическими и коллагеновыми волокнами. В ней содержатся гладкие миоциты. Parietalная плевра отличается слабым прикреплением листков к стенкам грудной полости из-за слабого развития соединительной ткани. Плевральная полость чрезвычайно растяжима в связи со слабым прикреплением париетальной плевры, это легко вызывает смещение средостения и приводит к острому расстройству кровообращения при плевритах у детей.

Алгоритм клинического обследования, семиотика поражения, тактика ведения на амбулаторном этапе

При осмотре *носовых ходов* обращают внимание на наличие выделений и их проходимость (с помощью катетера).

У новорожденного *носоглотка* уплощена, она короткая. Глоточное отверстие слуховой трубы имеет вид щели, зияет, расположено близко к небной занавеске. *Глоточная миндалина* развита, занимает заднюю половину глотки и выступает кпереди. *Трубная миндалина* соединяет глоточную миндалину с небной. С возрастом глоточное отверстие слуховой трубы смещается кверху и кзади, принимая округлую форму. Глоточная миндалина на первом году жизни увеличивается в размерах и смещается к хоанам. В дальнейшем темпы роста миндалин снижаются, а костная основа хоан продолжает расти.

*Грудная клетка* на момент рождения имеет форму колокола или груши, ребра расположены почти горизонтально, верхняя апертура располагается в горизонтальной плоскости, яремная вырезка проецируется на уровне I грудного позвонка.

После рождения: передние концы ребер опускаются вниз, яремная вырезка опускается вниз и останавливается на уровне III грудного позвонка, переднезадний размер грудной клетки уменьшается, что ведет к ее уплощению.

Во время осмотра новорожденного необходимо дать оценку его дыханию. Она включает в себя такие показатели, как *равномерность*

*дыхательных движений и их частота, ритм и глубина, а также тип дыхания, процесс выдоха и вдоха и звуки, сопутствующие дыханию.* Предпочтительнее определять частоту дыхания, так же как и его ритм, с помощью раструба фонендоскопа, поднесенного к носу ребенка.

Ребенок рождается в состоянии апноэ (отсутствие дыхания), длительность которого у здорового новорожденного не превышает 30 с. Затем следует короткий период становления дыхания. Частота дыхания различна во время сна, спокойного бодрствования и плача.

Средняя частота дыхания у доношенного новорожденного во время сна составляет 32–40 раз в минуту, в состоянии покоя — 42–48 в минуту. У недоношенного новорожденного дыхание более частое. Частота дыхания более 60 раз в минуту в период регулярного дыхания свидетельствует о сердечной и легочной недостаточности. Появление фаз апноэ на фоне ритмичного дыхания наблюдается у доношенных новорожденных с внутричерепной родовой травмой или гипоксией дыхательного центра.

*Дыхание* здорового новорожденного варьирует как по частоте, так и по глубине. Средняя частота дыхания во время сна у него колеблется от 30 до 50 раз в минуту (во время бодрствования — 50–70). Ритм дыхания в течение суток не бывает регулярным. Во время сна в связи с пониженной возбудимостью дыхательного центра характер дыхания у новорожденного весьма похож на дыхание Чейна—Стокса. Оно характеризуется постепенным уменьшением глубины дыхательных экскурсий и наступлением дыхательной паузы (*апноэ*), длительность которой может колебаться от 1 до 6 с (у недоношенного ребенка от 5 до 12 с). В последующем дыхание компенсаторно учащается и постепенно восстанавливается до нормы. Подобный феномен в неонатальном периоде объясняется незрелостью дыхательного центра, регулирующего дыхание, и не рассматривается как патология.

Ребенок может периодически производить глубокий вдох, за которым следует маленькая пауза. Считается, что такие вдохи выполняют антиателектатическую функцию. Кроме того, анатомо-физиологические особенности носа у новорожденного (узость носовых ходов, недоразвитие его полостей, отсутствие нижнего носового хода и хорошее кровоснабжение) в сочетании с невозможностью дыхания через рот (язык оттесняет надгортанник кзади) создают большое сопротивление вдыхаемому и выдыхаемому через нос воздуху. Это способствует возникновению при дыхании ребенка своеобразного «храпа», раздуванию и напряжению крыльев носа.

*Клиническими критериями заболеваний органов дыхания являются:*

- синдром дыхательных расстройств: одышка, кашель;
- синдром локальных (очаговых) физикальных изменений в легких — перкуторно: притупление (укорочение) или коробочный тон (тимпанит);
- аускультативно-ослабленное или жесткое дыхание, влажные или сухие хрипы;
- синдром дыхательной недостаточности.

Увеличение частоты дыхания более чем на 10 % от среднестатистической расценивается как *одышка*, которая носит название *тахипноэ*, или *полипноэ*. Тахипноэ характеризуется частыми дыхательными движениями, быстро и регулярно следующими друг за другом. Оно может быть постоянным (даже в покое) или появляется во время крика или кормления. Необходимо определять не только частоту дыхания, но и частоту пульса (частоту сердечной деятельности) с последующим их сопоставлением. На одно дыхание приходится 3—4 систолы. Каждое значительное учащение дыхания, которое соотносится с соответствующей тахикардией, дает основание подозревать заболевание дыхательной системы. В норме *угашение дыхания* отмечается при высокой температуре окружающей среды, возбуждении и плаче, двигательном беспокойстве, повышении температуры тела и перегреве ребенка.

*Тахипноэ, сопровождающееся угашением в дыхании вспомогательной мускулатуры*, является проявлением ряда патологических состояний. К ним в первую очередь относятся:

- заболевания системы органов дыхания (легочная одышка);
- заболевания сердечно-сосудистой системы (сердечная одышка). Данный вид одышки у новорожденного нередко является ранним и постоянным признаком сердечно-сосудистой недостаточности. Она бывает настолько выраженной, что воспринимается как симптом, характерный для заболевания легких.

Реже *тахипноэ* встречается при нарушениях деятельности центральной нервной системы функционального и органического характера (нервная или центрогенная одышка) и остро возникших гемолитических анемиях (гематогенная одышка).

*Особые виды одышки* отмечаются при заболеваниях сердца: врожденном фиброэластозе, идиопатической гипертрофии сердца, болезни Фалло.

Особенностью одышки при данных заболеваниях являются одышечно-цианотические приступы, возникновение которых связано с обеднением малого круга кровообращения. Одышка у новорожденного по своему характеру может быть инспираторная, смешанная и преимущественно экспираторная.

*Инспираторная одышка* характеризуется усиленным и шумным вдохом и возникает при наличии препятствий в верхних дыхательных путях или при их сужении. Она встречается при аспирации инородных тел, рините, остром отеке (круп), синдроме Пьера Робена, врожденном стридоре, гиперплазии вилочковой железы и др. При одышке этого типа форсированный вдох совершается при энергичном сокращении грудино-ключично-сосковой мышцы и других вспомогательных дыхательных мышц. При подозрении на инородное тело или стридор необходимо исключить в первую очередь тимомегалию или врожденный порок сердца.

*Смешанная и преимущественно экспираторная одышка.* В неонатальном периоде в чистом виде экспираторная одышка не встречается. Чаще всего речь идет об одышке смешанного характера с большим или меньшим преобладанием экспираторной. При ней затруднены обе фазы дыхательных движений (вдох и выдох) с большим или меньшим преобладанием одной из них. Данный вид одышки характерен для уменьшения дыхательной поверхности легких. Встречается при пневмонии, плеврите, пневмотораксе, бронхообструктивном синдроме, диафрагмальной грыже, метеоризме и т. д.

По степени выраженности одышка может быть легкой и тяжелой. Легкая одышка характеризуется тем, что нарушение дыхания появляется только при беспокойстве, плаче или при кормлении ребенка (физическое напряжение). В покое она отсутствует. При тяжелой одышке нарушение дыхания отмечается уже в покое и резко усиливается при малейшем физическом напряжении. Участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры и втягивание яремной ямки во время дыхания являются признаками тяжелой одышки.

Быстро развивающаяся и очень сильная одышка, при которой ребенок буквально задыхается и близок к асфиксии, называется *удушьем*. Удушье может развиваться при остром ларингите (ложный круп), остром отеке легких, пневмотораксе, бронхообструктивном синдроме.

Одышка, сопровождающаяся стонущим (хрюкающим, стенотическим), аритмичным и поверхностным дыханием с втяжением уступчивых мест грудной клетки и участием в дыхании вспомогательной мускулатуры, цианозом носогубного треугольника и акроцианозом, указывает на то, что у ребенка развилась дыхательная недостаточность.

*Дыхательная недостаточность* представляет собой такое состояние организма, при котором либо не обеспечивается поддержание нормального газового состава крови, либо оно достигается за счет ненормальной работы аппарата внешнего дыхания, приводящей к снижению функциональных возможностей организма.

Различают четыре степени дыхательной недостаточности.

Дыхательная недостаточность *I степени* характеризуется тем, что в покое ее признаков либо нет, либо клинические проявления ее

выражены незначительно и появляются при крике (беспокойстве) в виде умеренной одышки, периорального цианоза и тахикардии.

При дыхательной недостаточности *II степени* в покое отмечаются умеренная одышка (число дыханий увеличивается на 25 % по сравнению с нормой), тахикардия, бледность кожи и периоральный цианоз.

Дыхательная недостаточность *III степени* характеризуется тем, что в покое дыхание не только учащено (более чем на 50 %), но оно поверхностное. Наблюдается цианоз кожи с землистым оттенком и липкий пот.

Дыхательная недостаточность *IV степени* — гипоксимическая кома. Потеря сознания. Дыхание аритмичное, периодическое, поверхностное. Наблюдается общий цианоз (акроцианоз), набухание шейных вен.

Уменьшение числа дыханий менее 30 в минуту называется *брадипноэ*. В норме брадипноэ представляет собой физиологическое дыхание во время сна, когда дыхание становится замедленным и глубоким. В патологических условиях брадипноэ рассматривается как тяжелое нарушение механизмов регуляции дыхания. Оно может наблюдаться самостоятельно при заболеваниях центральной нервной системы и вегетативных расстройствах, а также сочетаться с заболеваниями, сопровождающимися одышкой.

Патологические нарушения нормального дыхательного ритма (*типа Чейна—Стокса, Биота*) выражаются в разнообразных типах остановок дыхания. Чаще всего встречаются при заболеваниях центральной нервной системы (энцефалите, менингите, судорогах, водянке головного мозга, абсцессах, кровоизлияниях в мозг, внутричерепной или спинальной травме) или заболеваниях сердечно-сосудистой системы.

В отличие от дыхания Чейна—Стокса, при котором нормальный тип дыхания восстанавливается постепенно, дыхание Биота сопровождается одномоментным восстановлением нормального ритма дыхания.

*Дыхание Куссмауля* характеризуется глубоким, регулярным, но редким дыханием, за счет чего организм пытается вывести через легкие избыток углекислоты (дыхание при ацидозе). Подобный тип дыхания у новорожденных встречается при синдроме удушья, первичном инфекционном токсикозе.

У новорожденных может наблюдаться так называемое «*дыхание загнанного зверя*», выражающееся учащением, а главное, углублением дыхательных движений без пауз. Оно может наблюдаться у новорожденного ребенка при эксикозе III степени, менингите.



При патологических состояниях нарушения нормального дыхательного ритма встречаются чаще всего при заболеваниях центральной нервной системы (энцефалите, менингите, гидроцефалии, опухоли и абсцессе мозга), внутричерепных кровоизлияниях.

В этих случаях дыхание приобретает часто Чейн — Стоксовский характер и реже бывает Биотовского типа.

*Приступы апноэ* могут встречаться:

- у недоношенных;
- у детей с кровоизлияниями в ЦНС, при врожденной диафрагмальной грыже;
- при эзофаготрахеальном свище (приступы сопровождаются кашлем и цианозом при каждой попытке кормления или при приеме жидкости);
- при тяжелых формах обструктивного ринита, когда секрет закладывает нос.

Когда у ребенка приступы апноэ протекают на фоне коматозного состояния при отсутствии каких-либо еще объективных данных, нужно в первую очередь подумать о лекарственном отравлении.

Разнообразные дыхательные нарушения в сочетании с желтухой, неврологической симптоматикой, анорексией, диарейным синдромом, рвотой, гепатоспленомегалией могут встречаться при манифестации ряда наследственных болезней обмена веществ.

Любые нарушения дыхания у новорожденного ребенка являются основанием для подозрения серьезного заболевания, дифференциальная диагностика которого возможна только в условиях стационара.

*Кашель* представляет собой рефлекторный акт. Он возникает при раздражениях рецепторов кашлевых зон, расположенных в слизистой глотки, гортани, трахеи, главных бронхах и крупных их ветвлениях, в плевре. Раздражителями рецепторов этих зон могут быть воспалительный процесс, патологический секрет, инородное тело, отек слизистой и механическое сжатие трахеи. Необходимо установить наличие сопутствующих кашлю симптомов (токсикоз, насморк, одышка, температура, цианоз и т. д.), а также возможность контакта ребенка с больным респираторным заболеванием.

Кашель у новорожденного встречается при респираторных инфекциях, пневмонии, бронхообструктивном синдроме, врожденных бронхоэктазах, остром ларингите (ложный круп), остром трахеите, аспирации инородного тела (жидкости), муковисцидозе, диафрагмальной грыже, спонтанном пневмотораксе, плеврите, увеличении лимфатических узлов средостения, некоторых пороках развития органов дыхания (синдром Мунье-Куна, синдром Вильмса — Кемпбелла и др.).



*Влажный кашель* обусловлен воспалением слизистой оболочки трахеобронхиального дерева, вследствие чего происходит образование и накопление мокроты, которая и придает кашлю своеобразный тембр. Отмечается при пневмонии, бронхообструктивном синдроме (при разрешении), диафрагмальной грыже, врожденных бронхоэктазах, муковисцидозе.

*Сухой кашель* (непродуктивный) не сопровождается образованием секрета и возникает при остром ларингите, остром трахеите, плеврите, бронхообструктивном синдроме, пневмонии, спонтанном пневмотораксе, эзофаготрахеальном свище (внезапно на фоне кормления или дачи жидкости возникает приступ кашля, который чаще всего сопровождается цианозом и приступами асфиксии); аспирации инородного тела (сразу после аспирации развиваются цианоз и удушье, в последующем длительное время сохраняется упорный, иногда приступообразный кашель). Встречается особенно часто у недоношенного, у которого недоразвиты сосательный и глотательный рефлексы.

*Лающий кашель* является разновидностью сухого кашля и обусловлен набуханием слизистой оболочки гортани и поражением голосовых связок. Лающий кашель сопровождается охриплостью голоса или афонией. Встречается при остром ларингите (ложном крупе).

Выявленное с помощью перкуссии качественное *изменение перкуторного тона* в большинстве случаев соответствует характеру патологического процесса.

В патологических условиях *притупленный (укороченный) перкуторный тон* наблюдается во всех случаях уменьшения воздушности легкого или заполнения плевральной полости жидкостью. Это встречается при: пневмонии; кровоизлиянии в легкие; отеке легкого; ателектазе; плевральном выпоте; диафрагмальной грыже; пио- и гемотораксе.

*Коробочный (тимпанигеский) оттенок* перкуторного звука встречается при эмфиземе легких; пневмонии (в начале).

*Хрипы* являются добавочными шумами и образуются, как правило, при передвижении или колебании в воздухоносных полостях секрета, слизи.

*Сухие хрипы* — свистящие дискантовые, высокие и басовые, низкие, более музыкальные. Они отличаются непостоянством и изменчивостью. Встречаются при ларингите; бронхообструктивном синдроме. Заболевание начинается обычно с катаральных явлений, повышения температуры и сухого кашля. В последующем появляется экспираторная одышка, а в легких обнаруживаются признаки эмфиземы, свистящие сухие хрипы, как правило, с обеих сторон. Иногда

на выходе из этого состояния в легких могут выслушиваться влажные проводные хрипы без оформленного очага.

*Влажные хрипы* образуются при прохождении воздуха через жидкость. Звонкие хрипы прослушиваются при уплотнении легочной ткани, лежащей рядом с бронхом, что наблюдается при пневмонии. Незвонкие хрипы встречаются при бронхите, отеке легких, ателектазе.

Учитывая многообразие этиологических факторов, приводящих к заболеваниям органов дыхания, при определении диагноза необходимо принимать во внимание не только совокупность респираторных расстройств, но и данные целостного исследования ребенка. Особенно это важно учитывать у недоношенного и у ребенка с внутриутробной гипотрофией, у которых опорные признаки ряда заболеваний органов дыхания могут отсутствовать, а на первый план выступают симптомы токсикоза.

Нарушения дыхания и аритмии сердечной деятельности составляют риск возникновения *синдрома внезапной смерти*. В Приложении 9 приведены группы риска новорожденных по синдрому внезапной смерти младенцев.

#### Синдром нарушения носового дыхания у новорожденных детей

Причин нарушения носового дыхания много. Одна из них — сухой или жаркий воздух в помещении. В современных квартирах влажность почти всегда ниже оптимальной. Это нарушает функционирование слизистых верхних дыхательных путей, работу мерцательного эпителия, становление биоценоза. В носовых ходах образуются сухие корочки. Матери старательно удаляют эти корочки и еще более травмируют слизистую оболочку. Корочки становятся сначала геморрагическими, а затем и гнойными. Понятно, что для уменьшения сухости и образования корочек в носу необходимо нормализовать температуру и влажность помещения, чаще проветривать его. Воздух улицы обычно очень влажный и прохладный, что во многом решит проблему. Можно использовать увлажнители или емкости с водой, но вода в них должна регулярно меняться, а сами они промываться, так как в этих резервуарах легко размножаются опасные для новорожденных микроорганизмы.

В носик ребенка можно закапать по 2—3 капли теплого, стерильного физиологического раствора хлористого натрия — корочки увлажнятся и легко выделятся наружу или в глотку (ребенок их проглотит). Нельзя травмировать слизистую носа ватными палочками и другими предметами. Если корочки очень плотные и большие,

их можно размягчить, закапав в носовые ходы по 1—2 капли стерильного вазелинового масла. Удаление должно производиться лишь после размягчения корочек, очень бережно.

Пищевая непереносимость почти всегда проявляется и нарушением носового дыхания, так как возникает заложенность носа, избыточное выделение слизи, увеличение аденоидов. Контроль диеты кормящей матери поможет решить проблему.

Внутриутробные и постнатальные вирусные инфекции у новорожденных часто проявляются ринитом. Клиника его чаще неявная, но торпидная. Если малыш из-за заложенности носа не может сосать или заснуть, то ему следует закапать в нос 1—2 капли сосудосуживающих средств, разрешенных по возрасту. Часто преобладает не отек слизистой, а увеличение аденоидов и слизь на них. В этом случае может быть полезным закапывание стерильного теплого физиологического раствора хлористого натрия по 3—4 капли в каждый носовой ход 3—4 раза в день, можно сочетать с сосудосуживающими средствами. Тепло на стопу и заднюю поверхность голени — хорошая отвлекающая процедура, способствующая уменьшению заложенности носа. При среднетяжелом течении заболевания лечение следует проводить в стационаре. При любой инфекции очень значима роль грудного вскармливания, так как молоко матери содержит много иммунных факторов и обеспечивает выздоровление.

При любых нарушениях носового дыхания важно обратить внимание на профилактику срыгиваний, так как при регургитации желудочного содержимого оно попадает в носоглотку и вызывает персистирующее воспаление.

#### **4.5. Сердечно-сосудистая система**

Развитие и морфофункциональные особенности

На протяжении пренатального онтогенеза в развитии системы микроциркуляции выделяют два этапа: дососудистой микроциркуляции и сосудистой циркуляции. В период дососудистой циркуляции между мезенхимными клетками циркулирует межклеточная жидкость. Однако система дососудистой микроциркуляции не может обеспечить потребности растущего плода, и поэтому появляются первичные кровеносные сосуды.

Кровеносные сосуды

Первые кровеносные сосуды (КС) появляются в мезенхиме желточного мешка, а у человека — хориона — в начале 3-й недели внут-

риутробного развития в виде так называемых кровяных островков, представленных плотными клеточными скоплениями. Часть мезенхимных клеток по периферии островков теряют связь с клетками, расположенными в центральной части, уплощаются и превращаются в эндотелиальные клетки первичного кровеносного сосуда.

КС в мезенхиме тела зародыша образуются сходным путем, но без клеток крови в просвете. В конце 3-й недели сосуды тела зародыша вступают в сообщение с КС внезародышевых органов. Дальнейшее развитие стенок КС происходит под влиянием гемодинамических условий (давление, скорость кровотока), которые создаются в различных частях тела, и выполняемых КС функций. Последнее обстоятельство обуславливает появление специфических особенностей строения стенок КС. Чем больше различия в условиях функционирования (например, в крупных артериях и венах), тем заметнее структурные особенности КС.

Описанный способ образования КС характерен для раннего внутриутробного развития и обозначается как васкулогенез — первичное образование КС в ходе эмбрионального развития из других тканей. После того как образовался эндотелий, формирование новых сосудов обязательно идет путем роста из уже существующих сосудистых структур — образование новых сосудов из предшествующих, или ангиогенез. Васкуляризация тканей обеспечивается за счет возможности КС реагировать на действие факторов ангиогенеза образованием капиллярных отростков. На клеточном уровне формирование отростка включает три основные зоны (рис. 6).

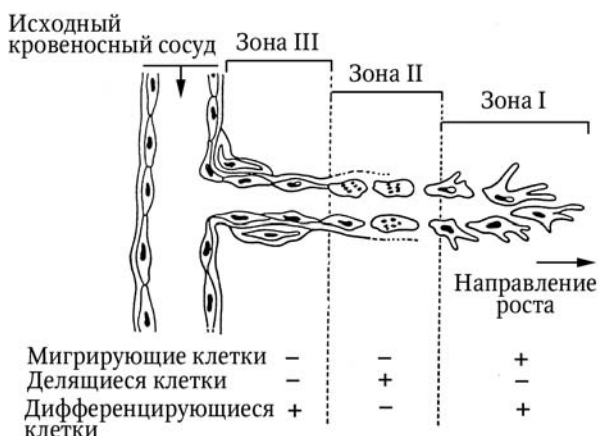


Рис. 6. Схема формирующегося капиллярного отростка (по: Карлсон Б. М., 1986)

Зона I — зона миграции клеток эндотелия — в течение 1–2 суток после действия ангиогенного стимула из стенки сосуда начинают выходить эндотелиоциты, образующие активные псевдоподии и формирующие верхушку капиллярного отростка. За ней располагается зона делящихся клеток эндотелия (II), которые начинают секретировать вокруг себя материал базальной мембраны. К 3–4-м суткам центрально расположенные эндотелиоциты капиллярного отростка начинают приобретать дефинитивную структуру (зона III).

В ходе эмбриональных перестроек многие из первичных капилляров запустевают и редуцируются, другие превращаются в артерии и вены. Новые капилляры образуются путем почкования. Развитие стенки артерий у плодов опережает дифференцировку вен. Формирование внутриорганных и внеорганных сосудов имеет специфические особенности, связанные с гемодинамическими условиями в различных частях тела.

У новорожденных диаметры вен и соответствующих артерий одинаковы. Капилляры короткие и неизвитые. Мелкие артерии и артериолы имеют небольшую протяженность и слабо развитую мышечную ткань. Стенки всех сосудов отличаются малой упругостью и большой растяжимостью. Это объясняется тем, что эластические и коллагеновые фибриллы в них малочисленны, а мышечная ткань обладает низким тонусом.

В течение первого месяца и в дальнейшем, вместе с ростом ребенка, увеличиваются количество и длина мелких артериальных сосудов и капилляров, возрастает их суммарный просвет, но при этом общее периферическое сопротивление сосудов току крови остается низким. Этим обусловлено и более низкое артериальное давление у детей по сравнению со взрослыми.

## Сердце

Миокард и мезотелий эпикарда развиваются из висцерального листка спланхнотомы; эндокард, соединительная ткань миокарда и эпикарда — из мезенхимы. Закладка сердца происходит на 3-й неделе внутриутробного развития, когда в шейном отделе над желточным мешком возникают из мезенхимы два эндокардиальных мешка (рис. 7).

Из висцерального листка мезодермы формируются миоэпикардиальные пластинки, которые окружают эндокардиальные мешки. В последующем оба сердечных пузырька смыкаются, их внутренние стенки исчезают, в результате образуется одна двухслойная сердечная трубка (однокамерное сердце), которая соединяется с развивающимися кровеносными сосудами. Далее сердечная трубка образует S-образный изгиб, и с 22–23-го дня сердце начинает сокращаться.

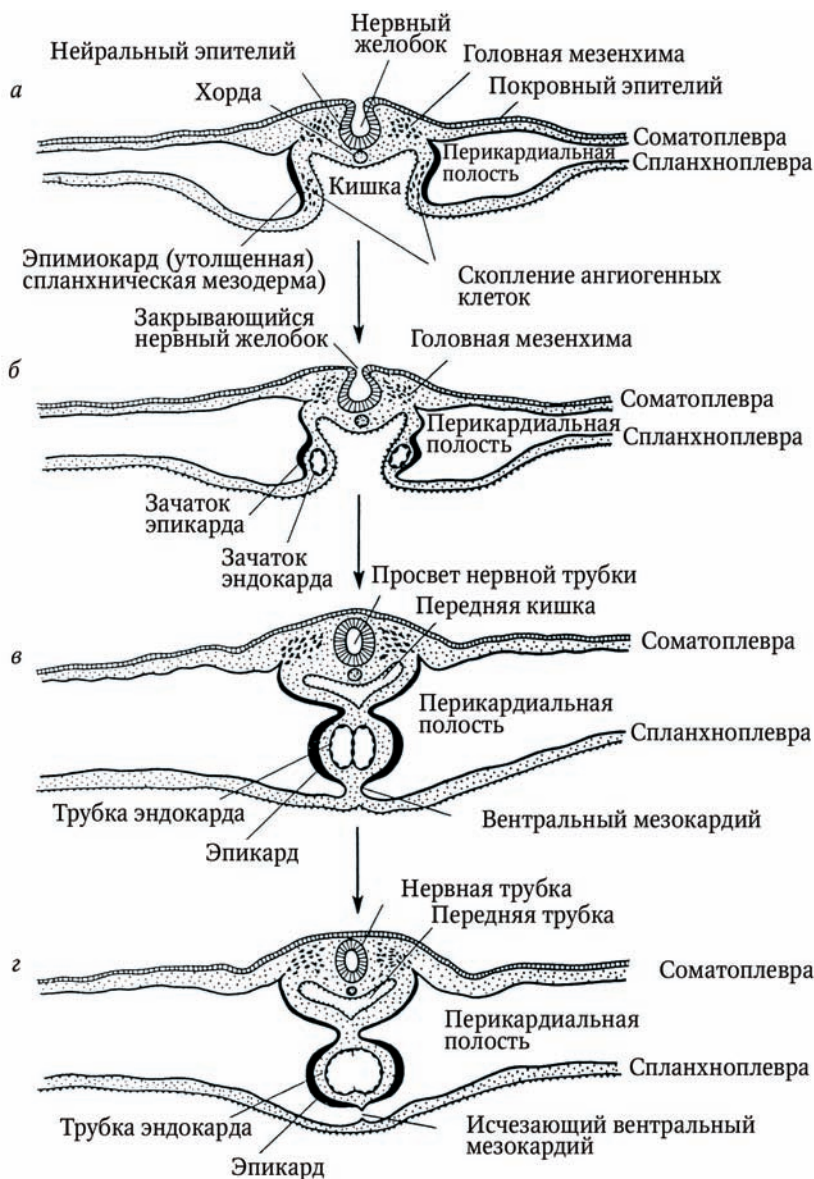


Рис. 7. Схематическое изображение поперечного среза на уровне образования сердца у куриного зародыша в возрасте 25 часов (*a*), 26 часов (*б*), 28 часов (*в*), 29 часов (*г*) (по: Гилберт С., 1993)

Сокращения на 5-й неделе еще не носят ритмического характера. С 6-й недели сокращения сердца удается регистрировать.

Двухкамерное сердце формируется в результате глубокой перетяжки между венозным и артериальным отделами, когда существует один большой круг кровообращения. Трехкамерное сердце появляется на 4-й неделе внутриутробного развития при образовании складки, делящей общее предсердие (венозное русло) на два — правое и левое.

При этом в перегородке остается отверстие (овальное окно), через которое кровь из правого предсердия переходит в левое. Четырехкамерное сердце формируется на 5-й неделе внутриутробного развития.

В общем желудочке образуется растущая вверх перегородка, разделяющая его на правый и левый. Общий артериальный ствол также делится на два отдела: аорта и легочный ствол, сообщающиеся соответственно с левым и правым желудочками. Из миоэпикардальной пластинки дифференцируются веретенообразные клетки — кардиомиобласты, которые быстро устанавливают контакт друг с другом и образуют клеточные тяжи — трабекулы. Таким образом, на ранних этапах онтогенеза формируется «трабекулярный миокард», питание которого обеспечивается кровью из сердечных полостей (пока не развиты питающие кровеносные сосуды).

Увеличение массы сердца идет за счет интенсивного размножения кардиомиоцитов митозами и увеличения их размеров, дифференцировки сократительного аппарата, увеличения количества митохондрий и других оргanelл.

Во второй половине внутриутробного развития стенки сердца представлены «компактным миокардом», имеющим значительное количество капилляров.

*Проводящая система сердца* формируется у плодов на 5-м месяце; в это время их ЭКГ в основных чертах напоминает таковую у взрослого. Нервных элементов в сердце эмбриона много, причем скорость их дифференцировки выше, чем у мышц.

После рождения проходит длительный период, пока структуры сердца не достигнут дефинитивного состояния. В это время увеличивается масса органа и значительно изменяется его строение. Происходит закрытие овального отверстия и боталлова протока. У новорожденных стенка сердца тонкая, легко растяжимая, эластический аппарат развит слабо. Волокна миокарда тонкие, состоят из мелких клеток. В период после рождения до 2 лет отмечается быстрое увеличение толщины волокон, объема ядер и количества миофибрилл, отчетливой становится их поперечнополосатая исчерчен-



ность; волокна миокарда расположены рыхло, соединительной ткани и жировых клеток мало.

До 1,9 % новорожденных имеет те или иные формы врожденных пороков сердца, возникших в результате нарушений формообразовательных процессов во внутриутробном развитии. Наиболее часто встречаются дефект межжелудочковой (30–40 %) и межпредсердной (7 %) перегородок.

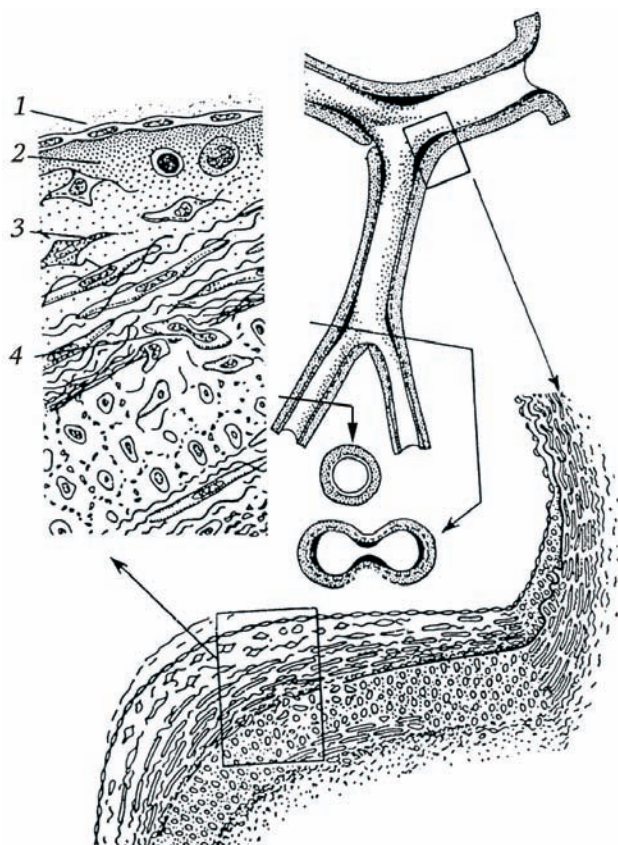


Рис. 8. Схема строения венечных артерий новорожденного. Утолщения внутренней оболочки (выделены черным цветом) закономерно обнаруживаются в областях ветвлений:

1 — эндотелий; 2 — субэндотелий с моноцитами; 3 — гладкие миоциты, продуцирующие коллагеновые волокна; 4 — внутренняя эластическая мембрана с мигрирующими гладкими миоцитами. Точки — внеклеточная и внутриклеточная локализация липидов (по: Джаффе Д., 1968, с изменениями)

В участках ветвления венечных артерий новорожденных выявлены особые утолщения интимы — мышечно-эластические подушки (рис. 8).

Они происходят из недифференцированных гладких миоцитов средней оболочки, мигрирующих через фенестры во внутренней эластической мембране и занимающих субэндотелиальное положение. Здесь они вырабатывают эластин, основное вещество и небольшое количество коллагена, сюда могут проникать также моноциты, дифференцирующиеся в макрофаги. В первые десятилетия жизни утолщения интимы становятся повсеместными в венечных артериях. Именно в этих участках артериальной стенки в более зрелом возрасте наиболее часто отмечено развитие атеросклеротического процесса.

### Кровообращение плода

До рождения у плода функционирует плацентарный круг кровообращения. От плаценты оксигенированная кровь и питательные вещества через пупочную вену, идущую в составе пупочного канатика, возвращаются в плод. От пупочного кольца, в составе круглой связки печени, пупочная вена достигает щели круглой связки на висцеральной поверхности печени. На уровне ворот печени пупочная вена делится на ветвь к воротной вене печени и венозный (Аранциев) проток. Через Аранциев проток больше половины плацентарной крови, минуя печень, попадает прямо в нижнюю полую вену. Остальная плацентарная кровь из пупочной вены течет через воротную вену и синусоиды печени в центральные вены долек печени, в печеночные вены и далее в нижнюю полую вену.

Таким образом, в нижней полой вене содержится оксигенированная кровь, попавшая в нее напрямую от плаценты, кровь, прошедшая по воротной вене через печень, карбоксигенированная кровь от нижних конечностей, органов брюшинного пространства и малого таза.

Поток крови из пупочной вены регулируется мышечными сфинктерами в венозном протоке. Когда сфинктер расслаблен, большая часть крови проходит через венозный проток, когда сфинктер сокращается, большая часть крови сбрасывается через воротную вену и печень.

Через нижнюю полую вену кровь попадает в правое предсердие. Заслонка нижней полой вены (Евстахиева заслонка) направляет кровь из правого предсердия через овальное отверстие межпредсердной перегородки в левое предсердие. Клапан овального отверстия располагается на левой стороне перегородки и, в силу превалирующего давления в правом предсердии, не препятствует току крови

в левое предсердие. В левом предсердии поступившая кровь смешивается с незначительным потоком крови из легочных вен. Из левого предсердия через левое предсердно-желудочковое отверстие кровь попадает в левый желудочек, а из него выбрасывается в аорту и через венечные артерии и ветви дуги аорты — к сердцу, к органам головы и к верхней конечности.

Таким образом, более оксигенированная кровь попадает в сердце, мозг, органы головы, шеи и в верхние конечности.

Незначительное количество крови, попадающее в правое предсердие из нижней полую вены, не проходит через овальное отверстие, задерживаясь в правом предсердии благодаря нижнему углу вторичной перегородки, или так называемому разделительному гребню. Она смешивается с неоксигенированной кровью, возвращающейся из головы и верхних конечностей через верхнюю полую вену и из сердца через венечный синус, и через правое предсердно-желудочковое отверстие попадает в правый желудочек, а затем — в легочный ствол. Так как сопротивление легочных сосудов у плода велико, большая порция неоксигенированной крови не идет через легочные артерии в легкие, а через открытый артериальный (боталлов) проток сбрасывается в нисходящую аорту, где смешивается с кровью из дуги аорты. Большая часть крови из нисходящей аорты идет в плаценту по пупочным артериям, часть обеспечивает кровоснабжением нижнюю часть тела.

### Изменения кровообращения в постнатальный период

*Физиологические изменения во время рождения*, происходящие в сосудистой системе, связаны с прекращением плацентарного тока и началом легочного дыхания. Прекращение плацентарного кровообращения — причина последующего снижения давления крови в нижней полую вену и в правом предсердии. При рождении амниотическая жидкость бронхального дерева откашливается (отсасывается), дыхательные движения способствуют заполнению легких воздухом. Аэрация легких сопровождается резким падением сопротивления легочных сосудов. Заметное увеличение легочного кровотока связано с падением венозного давления в правом предсердии, что ведет к преобладанию давления в левом предсердии.

Различие давления крови в правом предсердии (ниже) и левом предсердии (выше) прижимает клапан овального отверстия к межпредсердной перегородке. Это *раннее функциональное закрытие овального отверстия* вследствие разницы давления в полостях. На первой неделе жизни плач может создать у новорожденного шунт справа налево (цианотичный период). Аналогичная ситуация может воз-

никнуть при повышении сопротивления легочных сосудов при пневмониях. К 5—7-месячному возрасту происходит сращение клапана и перегородки, в результате чего формируется *овальная ямка*. В 30 % случаев полного анатомического закрытия овального отверстия не происходит, о чем свидетельствуют результаты патолого-анатомических исследований.

*Артериальный проток* *нагинаят* *закрывается* сразу после рождения, но в первые 5 дней после рождения возможен шунт слева направо и при аускультации может выслушиваться систолический шум артериального протока.

Так как угол, под которым проток соединяется с аортой, острый, возникает эффект Бернулли, и количество обратного тока крови в этот период меньше, чем можно было бы ожидать. Начальное закрытие артериального протока осуществляется за счет мышечной контракции, контролируемой брадикинином — веществом, высвобождаемым легкими при их начальном раздувании. После закрытия протока количество крови, поступающей в легкие и в левое предсердие, увеличивается. Полное анатомическое заращение протока путем пролиферации интимы наблюдается через 1—3 месяца. У взрослых закрытый артериальный проток превращается в артериальную связку.

*Закрытие пупочной артерии* сопровождается сокращением гладкой мускулатуры в стенке сосуда, вероятно из-за термических и механических стимулов и изменения содержания кислорода в крови. Функционально артерия закрывается в ближайшие минуты после рождения, но постоянное закрытие просвета и заращение просвета путем пролиферации соединительной ткани происходит через 2—3 месяца. Дистальная часть пупочной артерии превращается в соединительнотканый тяж и вместе с брюшиной формирует медиальную пупочную складку, проксимальная часть функционирует, и от нее отходит верхняя пузырная артерия.

*Закрытие пупочной вены и венозного протока* происходит быстрее, чем пупочной артерии. После рождения ребенка и перевязки пупочного канатика кровоток в пупочных венах прекращается: пупочная вена превращается в тяж, покрытый складкой брюшины (круглая связка печени), а венозный проток — в венозную (Аранциеву) связку. Полного заращения пупочной вены не происходит, что дает возможность ее катетеризации.

Сопровождающие пупочные сосуды околопупочные вены, также проходящие в составе круглой связки печени, впадают в воротную вену и, как функционирующие, могут использоваться при ангиографии портальной системы и необходимости введения лекарственных веществ непосредственно в печень.

## Особенности развития сердца новорожденных

У новорожденных масса сердца около 24 г.

*Наружное строение:* сердце имеет округлую форму. Предсердия по сравнению с желудочками велики, правое предсердие значительно больше левого.

*Топография:* у новорожденного сердце лежит высоко и располагается поперечно. Нижняя граница сердца у новорожденных на протяжении первого года жизни на один межреберный промежуток выше, чем у взрослых. Верхняя граница — на уровне II межреберья. Верхушка проецируется в IV левом межреберье кнаружи от срединно-ключичной линии. Правая граница — по правому краю грудины или на 0,5–1,0 см кнаружи от него. У новорожденного грудинно-реберная (передняя) поверхность образована правым предсердием, правым желудочком и большей частью левого желудочка.

После рождения сердце быстро растет, и его масса удваивается к концу первого года жизни. Длина увеличивается быстрее, чем ширина. Переход оси сердца из поперечного в косое начинается в конце первого года жизни. Предсердия растут сильнее, чем желудочки. Опережающий рост желудочков по сравнению с предсердиями начинается после 10 лет. Миокард левого желудочка растет быстрее миокарда правого желудочка.

В течение первых недель после рождения масса миокарда правого желудочка снижается почти на 30 %, диаметр кардиомиоцитов уменьшается на 10–16 %. Особенно сильно редуцируется трабекулярный миокард.

У новорожденного сердце имеет округлую форму, его ширина колеблется в пределах 3,9–4,0 см, длина — 2,9–3,1 см, масса сердца составляет 0,9 % массы всего тела (у взрослого этот показатель соответствует 0,5 %).

*Алгоритм клинического обследования, семиотика поражения, тактика ведения на амбулаторном этапе*

Скорость кровообращения у детей выше, чем у взрослых. По данным гистаминовой пробы, полный кругооборот крови у новорожденных совершается за 12 с, у детей школьного возраста за 18 с, у взрослых за 21–22 с.

Частота сердечных сокращений в первые сутки после рождения составляет 95–145 уд/мин, на 2–7-й день 100–175 уд/мин, на 8–30-й день — 115–190 уд/мин. Частота сердечных сокращений зависит от температуры тела. В период новорожденности при температуре тела 36,7 °С частота сердечных сокращений равна 120–140 уд/мин, при 37,5 °С — 154 уд/мин, при 38,0 °С — 162 уд/мин, при 38,5 °С — 170 уд/мин, при 39,0 °С — 178 уд/мин.

У ребенка в первые месяцы после рождения систолический объем крови относительно малый, частота сердечных сокращений высокая, артериальное давление ниже, чем у взрослых. Так, у 7-дневного ребенка систолическое давление составляет  $85 \pm 12$  мм рт. ст., диастолическое —  $65 \pm 10$  мм рт. ст.

### Пальпаторное исследование

В тех случаях, когда определяются верхушечный и сердечный толчок, можно говорить о наличии патологии.

*Верхушечный толчок* в норме пальпируется в четвертом межреберье кнаружи от срединно-ключичной линии или на ней. Толчок считается разлитым, если он пальпируется в двух и более межреберьях или занимает по площади более 1—2 см. Верхушечный толчок следует оценить по силе, локализации, распространенности (локализованный или разлитой).

С помощью пальцевой или ладонной пальпации определяется также наличие или отсутствие «кошачьего мурлыканья» (дрожание), которое имеет диагностическое значение и встречается при пороках сердечных клапанов и перегородок.

Исследование сердца дополняется пальпацией сосудов, прощупываются бедренная и плечевая артерии. Снижение общей периферической пульсации свидетельствует о левожелудочковой недостаточности. Замедление пульсации бедренной артерии может сопровождать коарктацию аорты. При подозрении на заболевание сердца необходимо измерить давление на всех конечностях.

### Перкуссия

С помощью перкуссии определяют только *относительную сердечную тупость*, так как определение абсолютной тупости в данной возрастной группе затруднено. Следует помнить, что повторное определение границ сердечной тупости всегда производят в одном и том же положении ребенка, так как при изменении положения его туловища меняется и положение сердца.

В норме у новорожденного левая граница относительной сердечной тупости находится на уровне IV межреберья на 0,75—1,5 см кнаружи от срединно-ключичной линии. Правая граница — по правой парастернальной линии и верхняя — на уровне II ребра.

Увеличение границ относительной сердечной тупости возникает при разнообразных заболеваниях сердечно-сосудистой системы. Однако величина и форма сердечной тупости могут изменяться и под влиянием некоторых экстракардиальных причин. Так, при

метеоризме, скоплении жидкости в брюшной полости, увеличении печени происходит поднятие диафрагмы вверх, что ведет к смещению толчка сердца и верхушки кнаружи и вверх.

### Аускультация сердца

Выслушивание сердца производится в пяти классических точках (рис. 9): у верхушки сердца, на грудине внизу, на легочном стволе — во втором межреберье слева, на аорте — во втором межреберье справа, у места прикрепления III ребра к грудине слева.



Рис. 9. Классические точки аускультации сердца:

- 1 — точка у верхушки сердца; 2 — точка на легочном стволе во втором межреберье слева; 3 — на аорте во втором межреберье справа; 4 — на грудине внизу; 5 — в месте прикрепления III ребра к грудине слева

Значение классических точек выслушивания заключается лишь в том, что в них имеется оптимальная слышимость (*punctum maximum*) отдельных тонов и шумов сердца. Однако эти места не совпадают с местами возникновения тонов и шумов. Поэтому в некоторых случаях аускультация тонов сердца у новорожденных проводится не только в классических точках. При выраженном их приглушении аускультацию следует проводить и над эпигастриальной областью, там тоны сердца выслушиваются отчетливее.

При выслушивании сердца в тех случаях, когда это необходимо, вначале следует подсчитать частоту сердечных сокращений — *ритм сердечной деятельности* (систол) в минуту. Это связано с тем, что у ребенка первых месяцев жизни пальпаторно достоверно оценить пульс не представляется возможным.

В норме у здорового новорожденного частота сердечных сокращений составляет в среднем в покое 140 уд/мин и имеет значительную лабильность в разнообразных непатологических ситуациях (двигательное беспокойство, высокая температура помещения, крик и т. д.). Отклонение частоты сердечных сокращений на 10–15 % может быть вариантом нормы.

При аускультации сердца у детей в норме выслушиваются оба тона. I тон обусловлен захлопыванием митрального и трикуспидаль-



ного клапанов (клапанный тон). У детей он воспринимается как единый тон, следует после продолжительной (большой) паузы сердца и совпадает с верхушечным толчком. Лучше всего I тон сердца выслушивается над верхушкой (закрытие митрального клапана).

В создании II тона участвуют клапаны аорты и легочного ствола, которые в норме закрываются не одновременно, что аускультативно и воспринимается как расщепление тона. Однако у детей первых месяцев жизни в норме из-за частых сердечных сокращений это расщепление не улавливается. Отчетливое расщепление II тона у этой возрастной группы может встречаться при существенном сдвиге по времени закрытия клапанов аорты по отношению к клапанам легочного ствола.

У новорожденного ребенка, особенно у недоношенного, нормой является эмбриокардия, когда пауза между I и II тоном не отличается от паузы между II тоном и последующим I. В этих случаях тоны следуют друг за другом, как удары маятника или метронома. Такая эмбриокардия считается нормой только в первые дни жизни. У детей старше двух недель *эмбриокардия* — явление патологическое и наблюдается при: анатомических дефектах сердца, различных инфекционных заболеваниях, тахикардиях различного происхождения.

Аускультативная характеристика сердечных тонов у новорожденных имеет некоторые особенности. К ним относятся: глухость сердечных тонов, I и II тон на верхушке не различаются по степени громкости, I тон у основания сердца громче, чем II, часто выслушивается III тон, акцент и раздвоение I и II тона.

При аускультации часто выслушиваются транзиторные *шумы*.

Шум, слышимый непосредственно после рождения, не всегда является признаком врожденного порока сердца. Нежный систолический шум обычно связан с открытым артериальным протоком, и в течение нескольких дней исчезает. Физиологические шумы в большинстве случаев на протяжении неонатального периода постепенно исчезают, тогда как шумы, говорящие о врожденном пороке сердца, появляются обычно позже. Интенсивность и локализация шума могут подсказать природу анатомического дефекта. При стенозах шум грубый и хорошо локализованный. При дефектах с лево-правыми шунтами интенсивность и локализация шумов изменчивы. Отсутствие шума еще не исключает диагноза «врожденный порок сердца».

При оценке шума для суждения о локализации и характере органических изменений в сердце имеют значение:

- сила (интенсивность) и тембр шума — слабый, громкий и мягкий;
- продолжительность шума — длинный, короткий;

- характер шума — систолический, диастолический, систоло-диастолический и др.;
- звуковая характеристика шума — музыкальный, свистящий, дующий, скребущий, жужжащий, грубый и др.;
- связь шума с сердечными тонами;
- места наилучшего выслушивания — зоны проведения (*pinsum maximum*).

На органический характер шума указывает постепенное в течение времени его нарастание. Однако выслушиваемый в первые недели жизни ребенка систолический шум у левого края грудины или в области легочной артерии, который имеет тенденцию к уменьшению, может определяться как у клинически здорового новорожденного за счет функционирующих шунтов (артериальный проток, овальное окно), так и у ребенка с гипертензией малого круга кровообращения (пневмония).

*Сердечно-сосудистая патология* у новорожденного может быть представлена врожденными пороками сердца и крупных сосудов, врожденным миокардитом и фиброэластозом эндомиокарда, расстройствами ритма.

### Врожденные пороки сердца

Врожденные пороки сердца достаточно часто сочетаются с пороками развития и уродствами (несращение твердого нёба, несращение дужек позвонков и др.), аномалиями развития желудочно-кишечного тракта, легких, синдромами, обусловленными нарушениями хромосомного набора, наследственными заболеваниями обмена веществ.

Врожденные пороки сердца в зависимости от анатомических и гемодинамических расстройств подразделяются на три основные группы:

*I. Врожденные аномалии развития сердца с ранним цианозом (врожденные пороки сердца с обеднением малого круга кровообращения, врожденные пороки сердца с первичным шунтом справа налево, то есть со смешением венозной и артериальной крови).*

Обеднение малого круга кровообращения — результат препятствия на пути оттока крови из правого желудочка. Для изменений гемодинамики при таких пороках важен не столько характер, сколько степень сужения. Возможно наличие изолированного препятствия, но чаще этот порок сочетается с другими аномалиями, определяющими заброс крови из правого отдела сердца в левый, то есть смешение венозной и артериальной крови и тем самым уменьшение артериализации крови, поступающей в ткани.

Болезнь Фалло (*триада, тетрада, пентада*). Наиболее распространенной формой является тетрада Фалло — комбинированный порок развития сердца: стеноз легочного ствола, дефект (высокий) межжелудочковой перегородки, декстрапозиция аорты и гипертрофия правого желудочка (рис. 10). Признаками этого порока являются цианоз и одышно-цианотические приступы, которые могут носить угрожающий жизни характер. При пентаде Фалло помимо четырех признаков тетрады Фалло имеется также и дефект межпредсердной перегородки. Триада Фалло характеризуется стенозом устья легочного ствола, дефектом межпредсердной перегородки и гипертрофией правого желудочка.

*II. Врожденные аномалии сердца с ранней сердечной недостаточностью* (врожденные пороки сердца с обеднением большого круга кровообращения).

**Коарктация аорты** (сужение аорты) — аномальное сужение, вплоть до полного закрытия, просвета аорты в любом месте на протяжении ее грудного или брюшного отдела. Наиболее часто коарктация располагается в области перешейка аорты, то есть короткого отрезка аортальной дуги между местом отхождения левой подключичной артерии и впадением артериального протока (рис. 11). Степень сужения и протяженность коарктации могут быть различными. В связи с сужением аорты повышается нагрузка на левый желудочек, что приводит к его перегрузке и соответствующим изменениям сердечной мышцы (гипертрофия, дегенерация, склероз). Болезнь протекает с выраженной дыхательной недостаточностью, что нередко ошибочно воспринимается как пневмония или респираторное заболевание. Аускультативные проявления данного порока слабо выражены и нехарактерны. Поскольку аускультативная симптоматика порока часто слабо выражена, большое значение для диагностики имеет определение характера пульса: усиление его на руках и резкое ослабление или отсутствие на бедренной артерии.

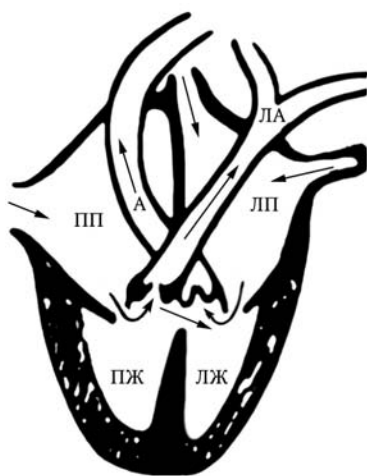


Рис. 10. Схема нарушений внутрисердистой гемодинамики при тетраде Фалло:

А — аорта; ЛА — легочная артерия; ПП — правое предсердие; ЛП — левое предсердие; ПЖ — правый желудочек; ЛЖ — левый желудочек. Стрелками показаны направления тока крови и шунты. (Аналогичные обозначения на рис. 11, 12, 13, 14)

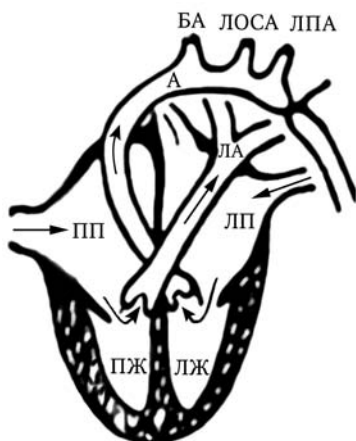


Рис. 11. Схема нарушений гемодинамики при коарктации аорты:

БА — брахицефальный ствол; ЛОСА — левая общая сонная артерия; ЛПА — левая подключичная артерия



Рис. 12. Схема нарушений внутрисердечной гемодинамики при дефекте межжелудочковой перегородки

Коарктация аорты может вызвать развитие сердечной недостаточности в первые дни и недели жизни.

*III. Пороки сердца, не создающие критической ситуации* в период новорожденности, но рано выявляемые (врожденные пороки сердца с обогащением малого круга кровообращения).

Для данной группы пороков характерны сходные нарушения гемодинамики, когда в малый круг кровообращения поступает больше крови, чем в большой круг. Клинические особенности при этих нарушениях гемодинамики определяются развитием гиперволемии и гипертензии в малом круге кровообращения и ранней сердечной недостаточностью, склонностью к пневмониям или респираторным инфекциям.

*Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП).* При этом пороке сердца имеется сообщение между двумя одновременно сокращающимися полостями (камерами) — правым и левым желудочками (рис. 12).

Через это сообщение происходит сброс крови из левого желудочка в правый. Это приводит к переполюнению малого круга кровообращения и перегрузке обоих желудочков, что и является причиной развития сердечной недостаточности в возрасте 2—3 мес. Дефект может располагаться в мембранозной или мышечной части межжелудочковой перегородки (болезнь Толочинова — Роже).

*Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)* характеризуется на-

личием сообщения правого предсердия с левым через отверстие в перегородке предсердий (рис. 13).

Нарушения гемодинамики при этом пороке определяются сбросом артериальной крови из левого предсердия в правое, что в итоге приводит к гипертрофии правого желудочка и появлению относительного стеноза легочной артерии. Признаки застойной сердечной недостаточности появляются в возрасте 2—3 месяцев жизни.

*Открытый артериальный (боталлов) проток (ОАП)* соединяет начальную часть нисходящей аорты с легочным стволом в области его бифуркации (рис. 14).

Во внутриутробном периоде большая часть крови зародыша через проток поступает из легочного ствола в системную циркуляцию. В норме после рождения проток закрывается в сроки от 15—20 часов до нескольких дней, вначале функционально, а затем анатомически. Об открытом артериальном протоке принято говорить, если он продолжает функционировать через 1—2 недели после рождения.

Гемодинамические расстройства и клинические проявления этого порока зависят от величины сброса. Чем больше величина протока, тем больше сброс крови через него, а следовательно, более выражены гемодинамические расстройства и клинические проявления. При выраженном сбросе крови из аорты в легочный ствол происходит переполнение малого круга кровообращения и перегрузка левых отделов сердца. Сердечная недоста-

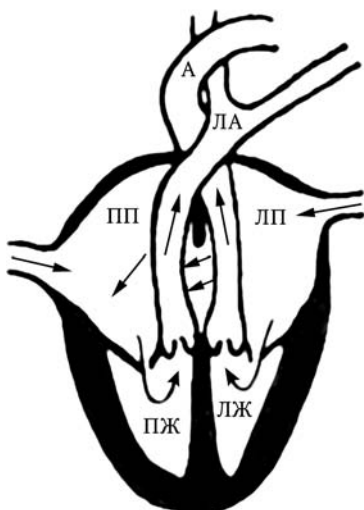


Рис. 13. Схема нарушений внутрисердечной гемодинамики при ДМПП

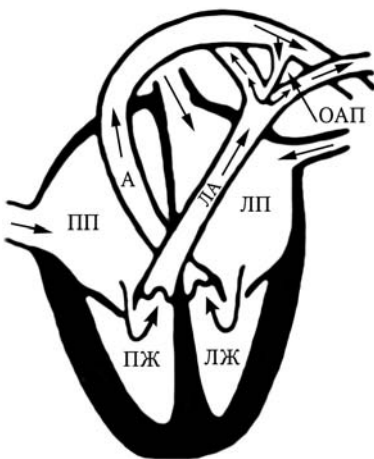


Рис. 14. Схема нарушений гемодинамики при открытом артериальном (боталловом) протоке

точность при этом виде порока развивается, как правило, при достижении ребенком возраста 2—3 месяцев.

Раннее выявление порока сердца у ребенка первых месяцев жизни позволяет своевременно поставить его на учет у кардиохирурга с выработкой тактики ведения и определением сроков хирургической коррекции.

*Неревматические кардиты* — неоднородная группа воспалительных поражений сердца, включающая внутриутробные и приобретенные формы заболеваний. К ним относятся: миокардит и фиброэластоз эндомиокарда.

*Миокардит* — воспалительное заболевание миокарда, преимущественно левого желудочка, часто с поражением проводящей системы сердца, что сопровождается разнообразными нарушениями ритма. Основным этиологическим фактором миокардита у новорожденных являются вирусы: коксаки А и В, ЕСНО, гриппа, аденовирусы, краснухи, цитомегалии и др.

*Фиброэластоз эндомиокарда* — разрастание эластических волокон и фиброзной ткани в эндокарде и подэндокардиальных слоях миокарда, что приводит к снижению сократительной способности, уменьшению ударного и минутного объема, развитию сердечной дилатации и недостаточности кровообращения.

Клиническая симптоматика включает тахикардию, тахипноэ, усиленное потоотделение, плохую прибавку массы тела с последующим развитием гипотрофии.

*Нарушения сердечного ритма (аритмии)*. Проводящая система сердца представлена различными структурами: синусный узел, атриовентрикулярный узел, пучок Гиса, ножки пучка Гиса и волокна Пуркинье.

Водителем сердечного ритма в физиологических условиях является синусный узел, деятельность которого обеспечивает нормальный сердечный ритм. К возникновению аритмий приводят нарушения локализации и формирования возбуждения, а также его распространения.

Нарушения сердечного ритма представляют достаточно большую и неоднородную группу нарушений сердечной деятельности (сердечного ритма), в основе которых могут быть как органические заболевания сердца, так и внесердечные причины (электролитные и обменные нарушения, токсико-аллергические состояния, сепсис, пневмония, перинатальная энцефалопатия, родовая травма, кровоизлияния в ЦНС и т. д.). Кроме того, в некоторых случаях нарушения ритма могут иметь функциональный характер или быть проявлением врожденных дефектов проводящей системы. Наибольшее

практическое значение имеют следующие формы нарушений сердечного ритма:

- брадикардия;
- тахикардия;
- пароксизмальная тахикардия, при которой меняется только частота сердечной деятельности без изменения ритма;
- экстрасистолия, особенностью которой является то, что наряду с изменением частоты сердечных сокращений становится неправильным и ритм.

*Брадикардия* у новорожденных характеризуется частотой сердечных сокращений менее 100 уд/мин и не приводит сама по себе к недостаточности кровообращения. В неонатальном периоде она встречается при вирусных заболеваниях (гепатит, ОРВИ); родовой травме; внутричерепных кровоизлияниях; билирубиновой энцефалопатии; заболеваниях сердца.

Брадикардия у новорожденного может наблюдаться во время приступа апноэ или предшествовать ему. Частота сердечных сокращений менее 70 уд/мин указывает на врожденную блокаду проводящей системы и является достаточно серьезным прогностическим признаком.

*Тахикардия* сопровождается учащением сердечного ритма более 160 уд/мин и может носить как функциональный характер — двигательное беспокойство, крик, повышение температуры тела или помещения, болевые раздражения, кормление, пневмония (как следствие гипоксемии), так и быть органического (сердечного) происхождения.

*Пароксизмальная тахикардия* протекает в виде внезапно возникающих приступов выраженной тахикардии самой различной продолжительности (от нескольких секунд до нескольких часов) и внезапно оканчивающихся. В основе ее лежат кардиальные и экстракардиальные факторы — перинатальная энцефалопатия, гипертензионно-гидроцефальный синдром и др. Клинически этот вид нарушения ритма в период новорожденности почти всегда сопровождается тяжелым состоянием ребенка и нарушениями гемодинамики, а при длительном его существовании развивается сердечная недостаточность.

*Экстрасистолия* — внеочередное (преждевременное) сердечное сокращение. В ее возникновении большую роль играют различные экстракардиальные причины и в меньшей степени — органические повреждения миокарда.

Ребенок с нарушением ритма сердца при поражении проводящей системы может внезапно перестать дышать и потерять сознание. Кроме того, аритмии сердечной деятельности в сочетании с на-



рушениями дыхания представляют собой риск развития *синдрома внезапной смерти*.

При всех видах аритмий обязательно электрокардиографическое исследование, которое уточняет локализацию ведущего ритм очага, причину, характер нарушения сердечного ритма и т. д., что является основополагающим в трактовке выявленных изменений и позволяет поставить не только клинический, но и топический диагноз.

У новорожденного с заболеванием сердца может развиваться *сердечная недостаточность*. К развитию сердечно-сосудистой недостаточности могут привести коарктация аорты; дефект межжелудочковой перегородки; открытый артериальный (боталлов) проток; пароксизмальная тахикардия; миокардит; фиброэластоз эндомиокарда и др.

Вторичное повреждение сердечно-сосудистой системы новорожденного является результатом ряда заболеваний, которые и приводят к развитию ее недостаточности. К ним в первую очередь относятся патология ЦНС, септицемия, пневмония.

При пневмонии и сепсисе сердечно-сосудистая недостаточность (*кардиоваскулярный синдром*) является одним из проявлений нейротоксикоза.

Сердечная недостаточность может быть левожелудочковой и правожелудочковой, причем выраженная форма левожелудочковой недостаточности может привести к возникновению правожелудочковой недостаточности и наоборот.

Клинически левожелудочковая недостаточность проявляется наличием влажных хрипов, тахикардией, ритмом галопа. Для расстройств в малом круге кровообращения наиболее характерны увеличение печени, периферические отеки, тахипноэ.

Наряду с ведущими симптомами недостаточности кровообращения ее клиническими признаками являются: беспокойство, гиперкинезия, тревожный испуганный взгляд, расширенные ноздри, одутловатое лицо, скрытые отеки (пастозность), вздутие живота, сопорозное состояние, мышечная гипотония.

Различают четыре стадии недостаточности кровообращения (НК).

I стадия характеризуется появлением признаков НК после нагрузки: одышки и тахикардии после беспокойства, затруднения при кормлении — ребенок не может сосать грудь более 1–2 минут; нарушение сна.

IIА стадия по левожелудочковому типу характеризуется появлением одышки и тахикардии в покое (на 15–30 % учащение числа сердечных сокращений и на 30–50 % учащение числа дыханий по сравнению с нормой). Для правожелудочковой недостаточности кровообращения в этой стадии характерны вздутие живота, умерен-

ная гепатомегалия (край печени пальпируется до 3 см ниже края реберной дуги).

IIБ стадия по левожелудочковому типу выражается в увеличении числа сердечных сокращений на 30—50 % по сравнению с нормой и тахипноэ — превышение нормального числа дыханий на 50—70 %. Появляются акроцианоз, навязчивый кашель, иногда мелкие влажные хрипы в легких. Правожелудочковая НК в этой стадии манифестирует выраженной гепатомегалией (на 3—5 см ниже края реберной дуги), появлением пастозности на лице, в поясничной области и на передней брюшной стенке; у мальчиков — отечностью мошонки.

III стадия по левожелудочковому типу манифестирует предотечком и отеком легкого; по правожелудочковому типу — отчетливо выраженным отечным синдромом.

### Клинические проявления заболеваний сердечно-сосудистой системы

В неонатальном периоде многие некардиологические болезни протекают с изменениями со стороны сердечно-сосудистой системы, которые имеют неспецифический характер. Это необходимо учитывать, трактуя выявленные изменения.

Симптоматика заболеваний сердечно-сосудистой системы у новорожденных полиморфна (табл. 11). Она определяется тремя

Таблица 11

### Симптомы, характерные для заболеваний сердечно-сосудистой системы

Симптомы	Заболевания сердечно-сосудистой системы
Деформация грудной клетки (сердечный горб)	Дефект межжелудочковой перегородки, внутриутробный миокардит, фиброэластоз миокарда
Отеки (пастозность)	Миокардит
Набухание шейных вен	Сердечная недостаточность
Выраженный верхушечный толчок	Дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки
Увеличение печени	Миокардит (иногда), фиброэластоз эндомиокарда (иногда), недостаточность кровообращения
«Кошачье мурлыканье» (дрожание)	Коарктация аорты, открытый артериальный проток (боталлов), дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, болезнь Фалло
Патологическая пульсация: сосудов шеи	Сиокардит (иногда), открытый артериальный проток (баталлов), коарктация аорты, приступ пароксизмальной тахикардии, недостаточность кровообращения;
яремной ямки	Открытый артериальный проток, коарктация аорты

Таблица 11 (продолжение)

Симптомы	Заболевания сердечно-сосудистой системы
эпигастральной области	Короткая грудная клетка, усиленная деятельность правого желудочка
Отсутствие пульсации бедренных артерий	Коарктация аорты
Расширение границ сердца:	
влево	Фиброэластоз эндомиокарда
влево и вверх	Открытый артериальный проток
влево и вниз	Коарктация аорты
в поперечном размере и вверх	Дефект межжелудочковой перегородки
в обе стороны	Миокардит (больше влево до передней или средней подмышечной линии), дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки
в поперечном размере и вправо	Дефект межпредсердной перегородки
расширение сосудистого пучка влево	Дефект межпредсердной перегородки
Нарушения ритма:	
тахикардия	Миокардит, фиброэластоз эндомиокарда, пороки сердца, сердечная недостаточность
брадикардия	Миокардит, дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки
пароксизмальная тахикардия	Миокардит, фиброэластоз эндомиокарда, недостаточность кровообращения
экстрасистолия	Миокардит, дефект межпредсердной перегородки
трехчленный ритм (ритм галопа)	Миокардит, дефект межжелудочковой перегородки
Изменение тонов сердца — I тон на верхушке:	
усилен (акцент)	Признак усиленной сердечной деятельности при повышении температуры, беспокойстве ребенка, крике; дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток (боталлов), тахикардия
ослаблен (приглушен)	Миокардит, фиброэластоз эндомиокарда
расщеплен	Внутрижелудочковые расстройства проводимости
Изменение тонов сердца — II тон на верхушке:	
ослаблен (приглушен)	Миокардит, фиброэластоз эндомиокарда
Изменение тонов сердца — на легочном стволе (II межреберье слева):	
усилен	Открытый артериальный проток (боталлов), миокардиты
усилен и расщеплен	Дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки (высокий)

Таблица 11 (окончание)

Симптомы	Заболевания сердечно-сосудистой системы
ослаблен раздвоен Изменение тонов сердца — на аорте (II межреберье справа): усилен Сердечные шумы — систоличе- ский: на верхушке	Болезнь Фалло Норма  Коарктация аорты, болезнь Фалло
III–IV межреберье слева от грудины (5-я точка) вдоль левого края грудины II–III межреберье справа от грудины (аорта)	Миокардит (иногда), фиброзластоз эндомикарда (иногда), дефект межжелудочковой перегородки, коарктация аорты Дефект межжелудочковой перегородки
II межреберье слева (легоч- ный ствол) рукоятка грудины Сердечные шумы — диастоли- ческий: на верхушке	Болезнь Фалло Открытый артериальный проток (боталлов), дефект межпредсердной перегородки (негрубый), коаркта- ция аорты, болезнь Фалло Плач ребенка, коарктация аорты, брадикардия  Коарктация аорты
Сердечные шумы — систоло- диастолический: II межреберье слева под левой ключицей Проведение шума — на спину: систолический	Дефект межжелудочковой перегородки (иногда), де- фект межпредсердной перегородки — шум Грехема— Стилла (иногда)  Открытый артериальный проток (боталлов) Открытый артериальный проток (боталлов)
систо-диастолический Проведение шума — в область печени: систолический Проведение шума — на сосу- ды шеи: систолический систо-диастолический	Дефект межжелудочковой перегородки  Коарктация аорты Открытый артериальный проток (боталлов) Коарктация аорты
Проведение шума — в области яремной ямки Проведение шума — в пахо- вую область: систоло-диасто- лический	Открытый артериальный проток (боталлов)

основными факторами: анатомическими и морфологическими особенностями поражения, степенью повреждения и компенсации, возникающими осложнениями. От сочетания этих факторов и глубины повреждения зависит выраженность специфических кардиологических симптомов — от их отсутствия в первые месяцы жизни до яркой клинической симптоматики в неонатальном периоде.

Поэтому отсутствие опорных кардиологических признаков при наличии общих неспецифических клинических симптомов не исключает заболевания сердечно-сосудистой системы.

#### 4.6. Пищеварительная система

Развитие и морфофункциональные особенности

На 3-й неделе у зародыша в кишечной трубке различают слепо замкнутые переднюю и заднюю кишку, а также среднюю кишку, которая имеет сообщение с желточным мешком. На краниальном и каудальных концах зародыша эктодерма образует ямки (бухты) — ротовую и анальную, которые отделены мембранами от кишки. Мембраны вскоре рассасываются: ротоглоточная — в конце 3-й недели, клоакальная — на 3-м месяце.

Источником эпителия пищеварительного канала и желез являются эктодерма и энтодерма. Многослойный плоский эпителий ротовой полости, эпителий слюнных желез и каудального отдела прямой кишки развиваются из эктодермы ротовой и анальной бухт эмбриона; однослойный призматический эпителий слизистой оболочки желудка, тонкой и большей части толстой кишки, железистая паренхима печени и поджелудочной железы — из энтодермы. Из мезенхимы образуются сосуды, соединительная ткань и гладкая мышечная ткань. Однослойный плоский эпителий серозной оболочки (мезотелий) формируется из висцерального листка спланхнотома.

*Полость рта* новорожденного незначительных размеров оптимально приспособлена для грудного вскармливания:

- толстые губы, сосочки на их слизистой оболочке, поперечные валики на их внутренней поверхности, хорошо развитая круговая мышца рта позволяют широко и плотно обхватить сосок молочной железы;

- альвеолярные отростки не развиты, представлены *десневым краем*;

- короткое *мягкое небо* не касается задней стенки глотки, обеспечивая свободное дыхание при сосании;

- короткий, широкий и толстый малоподвижный *язык* занимает всю полость рта. При закрытой полости рта он выходит за десневой край, достигая щек, выступает в преддверие рта;

— небная миндалина до 7 мм при открытой полости рта слабо прикрывается небо-язычной складкой и хорошо видна;

— слизистая оболочка бедна железами, отличается сухостью.

*Щеки* у детей более выпуклые, чем у взрослых, благодаря наличию жирового тела, залегающего между кожей и мышцей щек (коммок Биша). Верхней частью жировое тело переходит в жировой слой височной ямки, а кзади связано с жировым слоем подвисочной ямки, вот почему у ребенка в эти места легко может распространяться флегмонозный процесс лицевой области. Жировое тело является резервом питательного материала и не допускает втягивания мягких тканей щеки в ротовую полость, способствуя поддержанию в ней отрицательного давления, необходимого для осуществления акта сосания.

В мышечной оболочке выражены все слои, пучки поперечнополосатых волокон тонкие, плотно прилегают друг к другу, так как прослойки соединительной ткани незначительны. Нервные узлы с высокодифференцированными нейронами располагаются между мышечными волокнами по ходу нервов. Сосудистая сеть развита. Слюнных желез мало, они слабо развиты.

*Язык* у новорожденного относительно больше, чем у взрослых. Обладает большой силой и играет важную роль в осуществлении акта сосания: его движением вместе с движением нижней челюсти в ротовой полости создается отрицательное давление.

Сосочки языка отличаются от сосочков взрослого. Грибовидные сосочки имеют булавовидную форму, относительно большой высоты над поверхностью, в ножке выделяется коленообразный изгиб; вторичные сосочки не выражены. Нитевидные сосочки немногочисленны, значительно ниже грибовидных. В эпителии роговой слой очень тонкий. Имеются единичные вторичные сосочки. Ко 2-му месяцу жизни нитевидные сосочки приобретают коническую форму, в эпителии вершины усиливаются процессы ороговения. Желобоватые сосочки сформированы, однако ровики неглубокие и заполнены разрушающимися клетками. Вкусовые луковицы мелкие, расположены в желобоватых и грибовидных сосочках на боковых свободных поверхностях. Нитевидные, грибовидные и листовидные сосочки формируются в течение первого года. Наблюдается интенсивное развитие желез языка и становление их секреторной активности, происходит формирование лимфоидных структур.

С 4-месячного возраста до 5 лет в связи с изменениями в это время характера питания и развитием речи интенсивно формируются все структуры языка. Одним из определяющих факторов дифференцировки является обилие раздражителей — осязательных, вкусовых, проприоцептивных. В этот же период происходит миелини-

зация нервных волокон: в первую очередь в языкоглоточном, несколько позже — в подъязычном нервах. Процесс миелинизации заканчивается к 5 годам.

*Слизистая оболочка ротовой полости* у ребенка грудного возраста очень тонкая, нежная, богата кровеносными сосудами. На губах и по краю десны до прорезывания зубов имеются складки слизистой оболочки, способствующие лучшему охватыванию соска при сосании. Эпителий слизистой оболочки состоит всего из 2–3 слоев клеток, поэтому она легко ранима.

Анализ структуры слизистой оболочки и ее производных во время онтогенеза позволяет установить тесную корреляцию ее морфофункциональных особенностей в различных возрастных группах с типами возникающих патологических процессов, а также характером их течения, в связи с чем можно выделить периоды возрастных преобразований слизистой оболочки ротовой полости. В период детства происходит структурно-функциональное становление слизистой.

В этом периоде структура эпителия и соединительной ткани сформирована. Пласт клеток постепенно становится довольно толстым, эпителиальные сосочки хорошо оформлены. Собственная пластинка слизистой характеризуется довольно рыхлым строением, обилием клеточных элементов (фибробласты, макрофаги, лимфоциты) и кровеносных сосудов. Агрегаты лимфоидных клеток отличаются от типичных лимфатических фолликулов отсутствием центров размножения.

Секреторные отделы малых слюнных желез слизистого и смешанного типа располагаются в глубоких отделах собственной пластинки слизистой и участках с развитой подслизистой основой. Иногда в области концевых отделов малых слюнных желез отмечаются скопления лимфоидных элементов. Слюна принимает активное участие в формировании пищевого комка, определяет химизм процессов брожения в рту, влияет на жизнедеятельность микроорганизмов.

О высоком уровне реактивности и жизнеспособности тканевых компонентов в этом возрасте свидетельствуют:

- обилие клеточных элементов и кровеносных сосудов в рыхлой волокнистой соединительной ткани собственной пластинки слизистой;
- отсутствие дистрофических изменений в эпителии;
- четкая дифференцировка тканевых взаимоотношений.

Морфофункциональные особенности слизистой оболочки у детей свидетельствуют о ее высокой устойчивости, позволяют ей активно выполнять защитные функции, могут создавать предпосылки для весьма выраженных реакций на патогенные стимулы со склонностью к течению по гиперергическому типу (развиваются преиму-



щественно как острый воспалительный процесс, без тенденции к рецидивам).

*Вкусовой анализатор* у новорожденных развит хорошо, даже недоношенные дети реагируют гримасой при нанесении на язык кисточкой вкусовых веществ. Количество вкусовых лукович у грудного ребенка больше, чем у взрослого человека, позднее часть из них атрофируется. У родившегося ребенка вкусовые луковичи встречаются в эпителии твердого неба, их намного больше и в передней части языка и в грибовидных сосочках. Кроме того, в грибовидных и желобоватых сосочках вкусовые луковичи находятся не только на боковой поверхности, как у взрослых, но и на верхней.

*Слюнные железы* у новорожденных имеют все структурные элементы, но отличаются меньшими количеством и размерами секреторных отделов и выводных протоков; слабо функционируют, хотя наличие амилазы в слюне считается доказанным.

*Околоушная железа* у новорожденного морфологически сформирована, хорошо выражена соединительнотканная капсула. Секреторные клетки концевых отделов цилиндрической формы с округлыми ядрами, имеют гистологические признаки белковых, но вырабатывают слизистый секрет. Вставочные выводные протоки имеют узкий просвет, выстланы низкими кубическими клетками, исчерченные протоки — двухслойным, а ближе к устью общего выводного протока многослойный эпителий. Железа имеет обширную сеть кровеносных сосудов. Нервный аппарат располагается в междольковой соединительной ткани, сопровождая кровеносные сосуды и выводные протоки, представлен мелкими нервными узлами и многочисленными пучками нервных волокон, проникающих в дольки.

Несмотря на высокую степень структурной зрелости железы к концу внутриутробного периода, ее морфофункциональная дифференцировка продолжается и после рождения: увеличиваются размеры железы, нарастает количество железистых клеток в концевых отделах, повышается функциональная активность. У детей первых 3—4 месяцев жизни вследствие незначительного количества слюны, выделяемой железами, слизистая полости рта сухая, что делает ее легко ранимой. Низкий уровень функции объясняется незавершенностью развития слюнных желез, центров и периферических отделов нервной системы, регулирующих слюноотделение. Малое количество слюны в это время не оказывает отрицательного влияния на пищеварение, так как ребенок в первые месяцы жизни питается исключительно молоком, которое не содержит крахмала.

*Пищевод* развивается из краниального участка передней части туловищной кишки. Его стенка представлена однослойным однорядным эпителием, окруженным мезенхимой. На 2-м месяце разви-

тия эпителий становится многорядным. В некоторых участках просвет пищевода оказывается перекрытым. Реканализация происходит вследствие гибели эпителиоцитов. На 3-м месяце пищевод выстлан многорядным мерцательным эпителием. У 5-месячных плодов эпителий пищевода становится многослойным плоским.

Мышечная оболочка пищевода появляется на 6—7-й неделе (вначале формируется циркулярный, затем продольный слой). Мышечная пластинка и складки слизистой оболочки, собственные железы пищевода формируются на 3-м месяце развития. Кардиальные железы пищевода закладываются до того, как эпителий пищевода стал многослойным. Нейробласты в стенке пищевода выявляются на 2-м месяце развития зародыша.

У новорожденных в многослойном эпителии пищевода насчитывается около 10 клеточных слоев (у взрослых — 20—25), в которых выделяют базальные шиповатые и плоские клетки. Собственные железы представлены небольшим количеством, лишь в некоторых из них наблюдаются секреторные отделы. В дальнейшем в пищеводе детей увеличивается количество клеточных слоев в эпителии, возрастает высота соединительнотканых сосочков, становится больше сформированных собственных желез, нарастает толщина мышечной оболочки, идет медленная дифференцировка нервных клеток интрамуральных ганглиев.

Пищевод новорожденного представляет трубку длиной 10—12 см. Глоточное сужение расположено на уровне межпозвоночного диска  $C_3$ — $C_4$ . Расстояние от десневого края до кардиального отверстия желудка 20—22 см. Слизистая пищевода бедна железами. Пищевод мало растяжим, продольные складки отсутствуют (они появляются только в 2—2,5 года). Нижняя граница пищевода находится на уровне VIII—X грудного позвонка.

*Желудок.* На 4-й неделе внутриутробного развития желудок представляет собой веретенообразное расширение конечного отдела передней кишки. На 2-м месяце формируются все его основные отделы. У 6-недельного зародыша появляется малая и большая кривизна. К концу 2-го месяца завершается закладка структур, составляющих стенку желудка: слизистой оболочки, подслизистой основы, мышечной и серозной оболочек.

Однослойный призматический эпителий слизистой оболочки развивается из энтодермы кишечной трубки. Первые желудочные ямки появляются в виде углубления эпителия в области малой кривизны на 7-й неделе. В области тела желудка ямки формируются с 8-й недели, в кардиальной и пилорической частях — на 9—10-й неделе. После 5-го месяца развития количество желудочных ямок увеличивается в основном за счет деления уже имеющихся ямок. По-

кровный эпителий слизистой оболочки желудка во второй половине внутриутробной жизни начинает секретировать слизь.

Железы слизистой оболочки образуются путем вращаения в подлежащую мезенхиму эпителиальных почек из ямок на 11–13-й неделе развития. Этот процесс сначала отмечается в области дна и тела желудка, а затем в пилорической и кардиальной частях. Позднее в эпителиальных тяжах появляется щелевидный просвет, открывающийся в желудочную ямку. По мере роста желез в них появляются париетальные клетки (с конца 3-го месяца), однако их внутриклеточные секреторные канальцы формируются к 6-му месяцу развития. Главные и слизистые клетки в железах наблюдаются с 5-го месяца. Число париетальных, главных и слизистых клеток в ходе эмбриогенеза постепенно увеличивается.

В мышечной оболочке желудка первым образуется циркулярный слой (16-я неделя). Пилорический сфинктер отмечается с 12-й недели развития, кардиальный сфинктер — с 16-й недели. Мышечная пластинка слизистой оболочки появляется у 3-месячных плодов. Складки слизистой оболочки формируются с 4-го месяца развития.

У новорожденного слизистая оболочка желудка составляет 7–8 % ее толщины у взрослого. Ямок и желез в ней меньше. Секреторная активность желез невысокая, размеры желез небольшие, в них встречаются в большом количестве недифференцированные клетки. Париетальные (обкладочные) клетки у новорожденных еще не могут обеспечить кислую реакцию желудочного сока. После введения прикорма продукция соляной кислоты увеличивается. У новорожденных пилорический отдел сформирован лучше, чем другие участки мышечной оболочки желудка. Кардиальный сфинктер входной части желудка развит слабо.

В постнатальном периоде происходит дальнейшая дифференцировка и рост желудка. В течение первого года вес желудка увеличивается приблизительно в три раза. У новорожденного насчитывается около 0,2 млн желудочных ямок, через 3 месяца — 0,7 млн, к 2 годам — около 1 млн. Количество желез в слизистой оболочке желудка после рождения продолжает возрастать: если у новорожденного их 0,5 млн, то у ребенка 2-месячного возраста — 2 млн, к концу первого года — 6,2 млн. Емкость желудка у новорожденного составляет 30–35 мл, в 3 месяца — 100 мл, в 1 год — 300 мл, к 8 годам — более 1000 мл.

Кардиальный отдел, дно, часть тела желудка находятся в левом подреберье и прикрываются спереди левой долей печени. Большая кривизна прилежит к поперечной ободочной кишке. Кардиальное отверстие желудка проецируется на уровне VIII–IX грудного позвонка, а привратник — на уровне XI–XII грудного позвонка.

*Кишечник.* У 4-недельного зародыша средняя и задняя кишки простираются от желудка до клоаки. Двенадцатиперстная кишка образуется из конечного отдела передней кишки и начального отдела средней. Из оставшейся части средней кишки образуются тощая и подвздошная кишки. Толстая кишка развивается из восходящей части средней кишки, задней кишки и анального синуса, который формируется на 6-й неделе внутриутробного развития вследствие подразделения клоаки.

На 5-й неделе развития слизистая кишки выстилается однослойным однорядным кубическим эпителием, клетки которого не дифференцированы и характеризуются высокой пролиферативной активностью. Затем он становится двухрядным призматическим, а на 7—8-й неделе появляется однослойный призматический эпителий.

Ворсинки и крипты образуются на 8—10-й неделе развития. Новые крипты могут возникать при погружении эпителия в соединительную ткань слизистой оболочки, а также путем деления ранее существующих крипт. Самые длинные ворсинки у плодов в середине тонкой кишки. Высота их на 4-м месяце развития около 500 мкм, перед рождением более 700 мкм. Процесс образования ворсинок усиливается к концу внутриутробного периода.

Дифференцировка клеток эпителия кишки наблюдается на 6—12-й неделе. Вначале возникают столбчатые (каемчатые) эпителиоциты и бокаловидные клетки, затем эндокриноциты (ЕС-клетки, G-клетки, S-клетки). Среди эндокриноцитов у плодов доминируют ЕС-клетки. Клетки Панета обнаруживаются у 7-месячного плода.

Собственная пластинка слизистой оболочки и подслизистая основа кишки формируются на 7—8-й неделе развития. Циркулярные складки появляются на 11—12-й неделе. Первые лимфоидные фолликулы наблюдаются на 5-м месяце. Серозная оболочка кишки закладывается на 5-й неделе развития.

Гладкая мышечная ткань в кишке развивается асинхронно: на 7—8-й неделе появляется внутренний (циркулярный) слой, на 10-й неделе — наружный (продольный) слой, мышечная пластинка слизистой оболочки закладывается на 4-м месяце развития. Межмышечные нервные сплетения характеризуются малодифференцированными ганглиями, нейроны которых представлены клетками типа нейробластов.

Закладка дуоденальных желез в виде эпителиальных почек на дне формирующихся крипт обнаруживается на 4-м месяце. К концу 6-го месяца железы двенадцатиперстной кишки занимают всю толщу подслизистой основы.

В толстой кишке ворсинки и крипты слизистой оболочки закладываются в начале 3-го месяца развития. В дальнейшем из-за роста

поверхности слизистой оболочки отмечается сглаживание ворсинок. Во второй половине внутриутробного периода ворсинки в толстой кишке редуцируются.

У новорожденных стенка кишки характеризуется незавершенностью гистогенетических процессов во всех оболочках. По толщине преобладает слизистая оболочка, но она составляет лишь половину ее толщины у взрослых. Среди клеток эпителиального пласта много бокаловидных клеток, количество их в дальнейшем уменьшается. У взрослых они локализуются в основном в криптах. Клетки Панета встречаются не только в криптах, но и на поверхности ворсинок.

Ворсинки у новорожденных развиты слабо — на 1 мм<sup>2</sup> слизистой оболочки насчитывается 7—12 ворсинок (у взрослого — 20—36 ворсинок). У недоношенных новорожденных ворсинок меньше, чем у доношенных. Крипты широкие и в два раза короче, чем у взрослых. Подслизистая основа выражена слабо. Циркулярные складки плоские и встречаются в начальных отделах кишки, в других частях формируются позднее. Лимфоидная ткань преимущественно диффузного типа, фолликулы встречаются редко. К концу периода новорожденности в фолликулах появляются центры размножения. Мышечная оболочка тонкая, особенно продольный слой. Интрамуральные ганглии содержат недифференцированные нейроны.

Длина *тонкой кишки* колеблется от 1,5 до 3 м. Двенадцатиперстная кишка имеет форму кольца. Начало и конец кишки проецируются на уровне I поясничного позвонка. Железы небольших размеров слабо развиты. Рельеф слизистой выражен слабо.

Длина *толстой кишки* — от 35 до 66 см. Ленты ободочной кишки развиты слабо, вздутия ободочной кишки (гаустры) и сальниковые отростки отсутствуют.

*Слепая кишка* нечетко отграничена от червеобразного отростка, располагается в правой боковой области живота выше крыла подвздошной кости. Илеоцекальное отверстие у новорожденного зияет, илеоцекальный клапан имеет вид небольших складок. Червеобразный отросток длиной 2—8 см и толщиной 0,2—0,6 см зияющим отверстием сообщается со слепой кишкой. В правую подвздошную ямку слепая кишка опускается к середине подросткового возраста (14 лет). В конце первого года жизни у входа в отросток появляется складка, постепенно трансформирующаяся в клапан, закрывающий вход в полость червеобразного отростка.

*Восходящая ободочная кишка* у новорожденного развита слабо и прикрыта печенью. После рождения кишка смещается каудально и к 4 месяцам жизни печень прикрывает только верхнюю часть восходящей ободочной кишки.

*Поперечная ободочная кишка* у новорожденного имеет короткую, до 2 см, брыжейку, спереди прикрыта печенью. В течение первого года жизни ширина брыжейки увеличивается до 5–8 см, длина кишки достигает 26–28 см.

*Нисходящая ободочная кишка* новорожденного короткая — 5 см, к году увеличивается до 10 см.

*Сигмовидная ободочная кишка* новорожденного имеет длину около 20 см, располагается высоко, имеет длинную брыжейку. Широкая петля кишки лежит в правой половине брюшной полости и может соприкасаться со слепой кишкой.

На первом году жизни длина кишечника увеличивается в 2,5 раза. В постнатальном периоде соотношение длины тонкой и толстой кишок изменяется — 1 : 6 у новорожденного и 1 : 4 у взрослого. Это связано с тем, что большая пищеварительная нагрузка у новорожденных приходится на тонкую кишку. Количество ворсинок возрастает в 5–6 раз. Формируется лимфоидный аппарат узелкового типа. Ганглии увеличиваются в размерах, в них различают разные типы нейронов.

*Червеобразный отросток* по особенностям развития отличается от прилегающих участков толстой кишки и близок скорее к тонкой кишке. У ребенка червеобразный отросток относительно больше, чем у взрослого, имеет просвет треугольной формы, тогда как у взрослого он округлый.

В развитии *аппендикса* плода человека можно выделить два основных периода. *Первый период* (8–12-я неделя) характеризуется отсутствием лимфоидных узелков, формированием однослойного призматического эпителия на поверхности и в криптах, появлением эндокриноцитов и началом заселения лимфоцитами собственной пластинки слизистой оболочки. Для *второго периода* (17–31-я неделя развития) характерны интенсивное развитие лимфоидной ткани и лимфатических узелков без светлых центров, образование куполов под эпителием, расположенным над узелками. Эпителий, покрывающий купол, однослойный кубический, иногда плоский, инфильтрирован лимфоцитами. Вокруг зоны купола расположены высокие складки слизистой оболочки. На дне крипт дифференцируются экзокриноциты с ацидофильными гранулами. В процессе развития червеобразный отросток заселяется как Т-лимфоцитами, так и В-лимфоцитами. Завершение основных морфогенетических процессов отмечается к 40-й неделе развития, когда число лимфоидных узелков достигает 70, количество эндокриноцитов максимально (среди них преобладают ЕС- и S-клетки).

У новорожденного слизистая оболочка червеобразного отростка составляет лишь половину толщины этой оболочки у взрослого.

Сходство червеобразного отростка с тонкой кишкой (в особенностях дифференцировки и строения) проявляется прежде всего в необычной для толстой кишки на данном этапе развития глубине крипт. Они проникают до наружной зоны мышечной оболочки, донные отделы расширены. В эпителии дна крипт кроме малодифференцированных клеток могут обнаруживаться клетки Панета. Среди столбчатых эпителиоцитов, выстилающих слизистую оболочку, много бокаловидных экзокриноцитов.

Крипты окружены ретикулярной тканью, они нередко отшнуровываются, образуя своего рода кисты. Процесс редукции кист обычно завершается к рождению.

*Прямая кишка* новорожденного длиной 5—6 см, цилиндрической формы без ампулы и изгибов. В период первого детства завершается формирование ампулы. После 8 лет завершается формирование изгибов прямой кишки.

#### Поджелудочная железа (ПЖ)

Эпителий поджелудочной железы развивается из энтодермы первичной кишки, строма и кровеносные сосуды — из мезенхимы. Зачаток железы появляется у эмбриона человека на 3-й неделе как выпячивание стенки 12-перстной кишки и представляет систему ветвящихся тяжей и трубочек со слепыми концами (рис. 15).

*Экзокринный отдел.* Первые ацинусы появляются у плодов 10—11-й недели. Ветвление и разрастание мелких протоков, новообразование концевых отделов продолжают с различной скоростью на протяжении всего внутриутробного развития. С 18—19-й недели наблюдается активное выделение белково-слизистого секрета, участвующего в регуляции собственного пищеварения плода, возникающего на 11-й неделе (заглатываемые плодом околоплодные воды рассматриваются как питательное вещество). У плода 5—6 месяцев отчетливо проявляется дольчатый характер строения железы, цитоплазма секреторных клеток дифференцируется на две зоны: базальную (базофильную) и апикальную (ацидофильную), а с 6-го месяца выявляются гранулы, подобные «зрелому» зимогену. На 24-й неделе развития в соке поджелудочной железы определяется активность амилазы и липазы, а у плода весом более 500 г — трипсиногена и химотрипсина.

Одновременно с морфофункциональным становлением концевых отделов наблюдается развитие внутриорганных выводных протоков (вставочные, внутридольковые, междольковые). У плодов с 28—30-й недели в однослойном призматическом эпителии слизи-



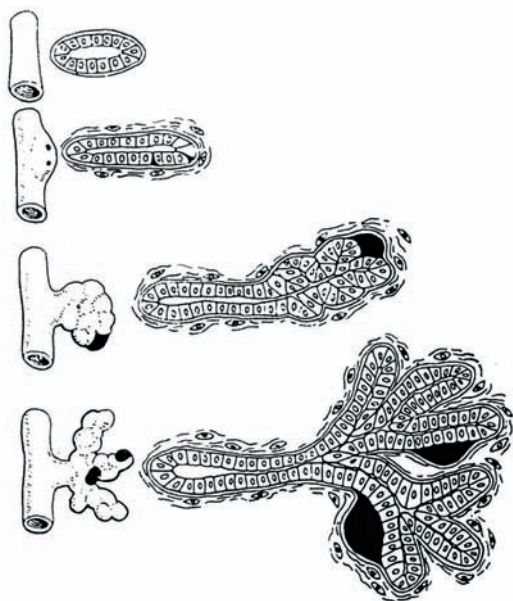


Рис. 15. Этапы структурной и функциональной дифференцировки поджелудочной железы (зачернены первичные островки эндокринной части) (по: Руттер, 1972)

стой оболочки общего выводного протока обнаруживаются бокало-видные клетки.

*Эндокринный отдел.* Первые эндокриноциты появляются у 8-недельного зародыша в составе первичных эпителиальных трубков (протоков). Затем они выселяются в виде первичных островков и обособляются от экзокринной ткани. К 11–13-й неделе в эндокриноцитах появляются специфически окрашивающиеся гранулы: дифференцируются А- и В-клетки. Эндокринный аппарат ПЖ плода 4,5 месяцев составляет 3,7 % общей массы органа. Вторая половина беременности характеризуется бурным развитием островкового аппарата, который у плода 5–6 месяцев составляет 5,4–8 % массы ПЖ и является активно действующей железой, тогда как функциональное становление экзокринной ткани — процесс более длительный, завершающийся лишь в постнатальном развитии.

Формирование структурно-функциональных элементов ПЖ, активное нарастание массы железистой паренхимы прогрессивно изменяют соотношение между соединительной тканью и эпителием. У эмбриона 6 недель эпителиальная ткань составляет 50 %, а плода 12 недель — 70 % массы органа. Сосудистая система формируется к 7 месяцам внутриутробного развития; однако структурно-функцио-

нальная организация ПЖ еще не завершена: дольчатость выражена, но дифференцированы лишь их периферические отделы, а центральные заняты соединительной тканью. Ацинусы в дольках расположены рыхло. На периферии долек, особенно в субкапсулярной зоне, продолжается активное новообразование эндокринных островков и ацинусов, постепенно вытесняющих соединительную ткань.

У новорожденных апикальная часть экзокриноцитов заполнена гранулами с секретом. Ультраструктура ацинарных клеток значительно отличается от дефинитивных: слабо развита гранулярная эндоплазматическая сеть, признаки активного выделения секрета отсутствуют. После начала кормления эти процессы активируются. Образующиеся после рождения новые ацинусы состоят из более крупных клеток, чем во внутриутробном развитии. Активность ферментов ПЖ на первом году жизни низкая. Поэтому ребенок в этом возрасте должен получать те углеводы, для которых у него есть пищеварительные ферменты. Это молочный сахар — лактоза. Лишь после 7 лет активность ферментов резко возрастает, а в 13—16 лет может даже превосходить их активность у взрослого. Процесс новообразования островков из эпителия выводных протоков и центроацинарных клеток продолжается в течение первого года жизни ребенка. Особенно он интенсифицирован в первой неделе и постепенно стихает к 6 месяцам. К 1,5—2 месяцам содержание эндокринной ткани достигает 5,8—6,1 %, а к концу 1 года — 2,5—3 % общей массы органа. У новорожденных развитию островкового аппарата ПЖ способствует появление нового стимула — пищевой глюкозы, являющейся химическим сигналом для синтеза инсулина в В-клетках. В 6 месяцев после рождения количество В-клеток возрастает с 50 % у новорожденных до 70 %, содержание А-клеток остается тем же (около 20 %); число клеток, секретирующих соматотропин, уменьшается с 30 до 15 %.

Перестройке подвергается соединительная ткань ПЖ, удельный вес которой с возрастом прогрессивно снижается. Продолжается дифференцировка нервных элементов ПЖ при значительном снижении количества нервных пучков и кровеносных сосудов на единицу площади. В раннем постнатальном развитии наблюдаются два периода усиленного развития ПЖ (в 6,5 месяцев и в 5—6 лет), к 13—15 годам железа по весу и размерам не отличается от железы взрослого.

## Печень

Эпителий печени происходит из кишечной энтодермы, соединительная ткань и кровеносные сосуды — из мезенхимы.

Печень закладывается на 3-й неделе внутриутробного развития путем выпячивания эпителиальной выстилки 12-перстной кишки.

Растущая закладка образует печеночную бухту (дивертикул), где дифференцируются эпителиальные балки и зачатки желчных протоков. На 6-й неделе выявляются просветы секреторных отделов печени — желчные капилляры. Каудальная часть дивертикула, не образуя эпителиальных тяжей, растет как полый орган, формируя желчный пузырь и проток. Кроветворение в печени начинается на 5—6-й неделе и достигает максимума к 5 месяцам, идет экстраваскулярно по ходу капилляров, врастающих вместе с мезенхимой между печеночными балками.

Соединительная ткань эмбриональной печени выражена слабо. Звездчатые ретикулоэндотелиоциты в процессе внутриутробного развития появляются рано и выделяются высокой фагоцитарной активностью. Печень не имеет дольчатого строения, а капилляры — радиального направления. В гепатоцитах увеличивается количество митохондрий и микротелец, интенсивно образуется гранулярная эндоплазматическая сеть. Параллельно происходит глубокая химическая перестройка: меняется активность многих ферментов, окислительно-восстановительный режим клеток, появляется и нарастает синтез гликогена. Эти изменения в конце внутриутробного развития свидетельствуют о дифференцировке тканевых компонентов печени и отражают сложный процесс подготовки к резкому изменению ее функций после рождения.

По сравнению со взрослыми в печени новорожденных более сильно развит сосудистый компонент, часто существуют дополнительные печеночные артерии, диаметры сосудов системы воротной вены и печеночной артерии равны. Значительная перестройка сосудов связана с завершением кроветворной функции органа. У доношенного новорожденного в периваскулярных пространствах наблюдаются единичные или скопления из 3—4 кроветворных клеток. Обнаружение в печени более значительных очагов кроветворения является одним из признаков незрелости новорожденных. Соединительная ткань печени новорожденных развита слабо: фиброзная капсула тонкая, содержит нежные коллагеновые и небольшое количество тонких эластических волокон, дольки определяются нечетко. В них нет радиального расположения печеночных пластинок, которые вплоть до конца первого года жизни имеют извилистый ход. После рождения процесс образования желчи происходит менее активно, чем в более старшем возрасте. После рождения постепенно устанавливается радиальное расположение капилляров внутри формирующихся печеночных пластинок. С развитием междольковой соединительной ткани к концу первого года жизни выявляется дольчатое строение, которое четко морфологически устанавливается

у детей лишь к 4—5-му году. Формирование дефинитивной структуры органа заканчивается в основном к 10 годам.

Печень у новорожденного имеет относительно большие размеры (масса около 135 г), занимает более половины брюшной полости. Левая доля равна или превосходит правую долю печени. Верхняя граница печени по среднеключичной линии справа — V ребро, слева — VI ребро. Нижний край левой доли печени пересекает реберную дугу по среднеключичной линии. Справа нижний край печени новорожденного по среднеключичной линии выступает из-под реберной дуги на 2,5—4,0 см, по передней срединной линии ниже мечевидного отростка на 3,5—4,0 см. Печень очень подвижна, ее положение легко изменяется при изменении положения тела.

После рождения относительные темпы роста печени уменьшаются. В 3—4 месяца место пересечения нижнего края левой доли с краем реберной дуги смещается к окологрудной линии. Передний край печени скрывается под реберной дугой после 7 лет.

### Желчный пузырь

Стенка желчного пузыря образуется у эмбриона человека размером 25—40 мм из каудальной части печеночного дивертикула, эпителиальные элементы которого соприкасаются с клетками недифференцированной мезодермы и становятся высокопризматическими. У эмбриона размером 80—90 мм формируется слизистая оболочка со складками, включающая эпителий и собственную пластинку, а также мышечная и серозные оболочки.

У новорожденных желчный пузырь еще окончательно не сформирован, его веретенообразная форма лишь постепенно сменяется грушевидной. Циркулярный мышечный слой уже развит.

### Гистофизиология пищеварения у новорожденных

Непосредственно после рождения отмечается интенсивное внутриклеточное пищеварение пиноцитозного типа: мембраны эпителиоцитов слизистой оболочки кишечника захватывают и доставляют во внутреннюю среду макромолекулы пищевых веществ. Внутри клетки пищевой субстрат подвергается гидролизу ферментами цитоплазмы либо лизосом.

Мембранное (пристеночное) пищеварение формируется к концу внутриутробного периода, и спустя несколько дней после рождения оно становится доминирующим, а пиноцитоз почти полностью прекращается. Полостное пищеварение в это время представлено слабо. Молоко матери не требует значительной предварительной обработ-

ки в полостях — его гидролиз идет на мембранах. Мембранное пищеварение осуществляют ферменты двух типов — панкреатические и собственные кишечные. Первые локализуются в основном в гликокаликсе. Вторые встроены в плазматическую мембрану. Они обеспечивают образование конечных продуктов переваривания, а также взаимодействие пищеварения и транспорта.

Полостное пищеварение у ребенка развивается ко времени перехода от молочного питания к обычному. При этом изменяется набор ферментов плазматических мембран эпителиоцитов слизистой оболочки кишечника. С помощью полостного и мембранного пищеварения пищевые вещества расщепляются до мономеров, пригодных к всасыванию.

У новорожденного в первые 24–48 часов жизни выделяется меконий (густая, вязкая масса темно-оливкового цвета без запаха) объемом 60–200 г. После 3-го дня наблюдается переходный стул, а с 5-го дня начинается выделение обычных испражнений. Дефекация происходит рефлекторно, в первые две недели жизни — до 3–6 раз в сутки. Дети, находящиеся на грудном вскармливании, склонны к частому жидковатому стулу с примесью створоженного молока. Каловые массы имеют консистенцию жидкой сметаны. У новорожденных, находящихся на искусственном вскармливании, каловые массы замазкоподобной консистенции.

Алгоритм клинического обследования, семиотика поражения, тактика ведения на амбулаторном этапе

При исследовании *ротовой полости* важными условиями являются правильное положение ребенка и достаточное освещение. При дневном освещении ребенка помещают лицом против окна, а при искусственном — переносную лампу (фонарик) держат сзади от врача, вначале с помощью шпателя или чайной ложки осматривают десны, затем слизистую щек, язык, твердое небо и, наконец, зев, миндалины и заднюю стенку глотки.

Осмотр рта начинают с подбородка, можно отметить асимметрию нижней челюсти, микрогнатию, при этом могут возникать затруднения при кормлении. Размер и положение языка в некоторых случаях препятствует дыханию. Уздечка языка бывает короткой и может способствовать появлению борозды на спинке языка. Короткая уздечка иногда мешает при грудном вскармливании и в единичных случаях служит показанием к инцизии. Необходимо исключить наличие такой патологии, как незаращение верхней губы, мягкого и твердого неба. Мукозные кисты локализуются чаще около десен и могут сообщаться с подчелюстным и подъязычным протоком слюны.

ных желез. Небольшие кисты исчезают самостоятельно, большие необходимо удалять хирургическим путем.

Ротовая полость новорожденного относительно небольшая и суживающаяся, так как процесс слюноотделения еще не сформировался. Она состоит из преддверия рта и собственно полости рта. Полость рта отделяется от преддверия рта десневыми валиками, являющимися уплотнением слизистой оболочки. Все элементы жевательного аппарата новорожденного — хоботообразные губы, десневая мембрана, выраженные небные поперечные складки и жировая подстилка щек — приспособлены для процесса сосания материнской груди. Этому же процессу способствует дистальное положение нижней челюсти (физиологическая младенческая ретрогнатия).

При осмотре десен у новорожденного очень редко можно увидеть преждевременно прорезавшиеся зубы. Эти зубы затем выпадают, и на их месте появляются молочные. Обычно данный феномен не рассматривается как патология, однако преждевременное прорезывание зубов встречается и при *синдромах Эллиса — Ван-Кревельда, Халлерманна—Штрайффа*.

Форма купола *твердого неба* индивидуальна. Высокое небо чаще всего комбинируется с узкими формами лицевого скелета, узкой носовой полостью и близко расположенными глазницами. На твердом небе по обеим сторонам от средней линии могут появляться временные скопления клеток эпителия, называемые жемчужинами Эпштейна. Сходная по внешнему виду ретенционная киста может быть локализована на деснах. Обычно эти образования исчезают в течение первых недель жизни.

Положение и форма *мягкого неба* постоянно меняются в зависимости от движений, которые совершают небные дужки и мягкое небо во время дыхания, крика, глотания и т. д.

Осматривая полость рта, можно увидеть на слизистой щек синевато-серые пятна — проявление дисхромии, называемое невусом Ота.

Желтушная окраска слизистой оболочки твердого неба, зева иногда выявляется раньше, чем на коже и склерах. При наличии каких-либо несвойственных слизистой полости рта элементов их необходимо описать и дать им морфологическую характеристику (изъязвления, кровоизлияния, афты, бляшки, молочница и др.). Кроме того, во время осмотра дается оценка строения твердого неба на предмет наличия или отсутствия стигм дисэмбриогенеза (высокое узкое небо, высокое уплощенное небо, аркообразное небо), а если есть, то и пороков развития.

Анатомические нарушения строения неба могут быть представлены в виде расщелины неба, расщелины челюсти, укороченного мягкого неба и расширенного среднего отдела глотки. В большинст-

ве случаев эти анатомические нарушения сочетаются с расщелиной губы. Все они являются врожденными пороками развития.

Расщелины челюсти и неба значительно варьируют по степени тяжести и могут представлять как самостоятельный и единственный порок развития, так и сочетаться с другими пороками развития. Расщелина челюсти может быть от легкой выемки до глубокого дефекта.

Расщелина неба по средней линии может захватывать только язычок (раздвоенный язычок), мягкое небо (синдром Пьера Робена) или распространяться вплоть до десен.

Врожденная расщелина неба является тяжелым анатомическим нарушением, при котором нарушается не только акт сосания и глотания, но и внешнее дыхание. У некоторых детей с врожденной расщелиной неба наблюдается врожденное недоразвитие всех отделов верхней челюсти (микрогнатия). Кроме того, у них имеются органические и функциональные нарушения в полости носа, зева и органов слуха. Эти дети должны быть проконсультированы ЛОР-врачом.

Комбинированная расщелина губ, челюсти и неба (хейлогнатопалатос-хизис). Щель губы и челюсти может быть как с одной стороны, так и двусторонней. Подобная аномалия может встречаться при синдроме Ульриха—Фейхтигера.

К воспалительным заболеваниям слюнных желез относится паротит новорожденных — острое воспаление околоушной железы, имеющее вирусное происхождение. Заболевание сопровождается температурной реакцией, затруднением сосания и глотания вследствие болезненности. В околоушно-жевательной области появляется болезненная припухлость и гиперемия. При пальпации этой области удается отметить выделение капель гноя из выводного отверстия стенового протока. Очень быстро развивается абсцесс околоушно-жевательной области.

Самую большую группу воспалительных заболеваний слизистой оболочки полости рта составляют *стоматиты*. В эту группу входят:

1. *Травматический стоматит* (афты Бернара). Наиболее часто может встречаться у детей с внутриутробной гипотрофией, недоношенных, находящихся на искусственном вскармливании. Основная причина его — травматизация слизистой рта ребенка грубым соском груди матери, грубой соской или обыкновенной металлической ложкой. Морфологическим проявлением этого вида стоматита являются чаще округлые эрозии, хотя они могут быть и другой формы. Поверхность эрозий покрыта фибриновым налетом. Располагаются они чаще всего симметрично на границе твердого и мягкого неба, на языке, на внутренней стороне щек.

2. *Аллергический стоматит* (десквамативный глоссит, географический язык). Наиболее часто встречающийся вид стоматита, когда



на языке появляется покраснение или, наоборот, белесые пятна — «географический язык». Данный вид стоматита является проявлением аллергии.

3. *Грибковый стоматит* (кандидозный стоматит, молочница). Часто встречается у новорожденных детей, особенно у недоношенных. Вызывается грибом *candida albicans*, который присутствует и в здоровой полости рта. При сниженном иммунитете, травмировании слизистой оболочки полости рта и т. д. грибок активизируется и начинает разрастаться. Заразиться молочницей можно через поцелуй, сосок груди матери, если на нем есть трещина или ссадина, через предметы ухода за ребенком. Заболевание начинается с появления единичных, располагающихся поверхностно, беловатых наложений размером с булавочную головку, напоминающих свернувшееся молоко или творожистую массу, которые легко снимаются. Этот налет покрывает различные участки слизистой оболочки полости рта. Затем элементы сливаются, образуя белую пленку, которая отторгается с трудом. Процесс может стать генерализованным с поражением слизистой оболочки всего пищеварительного тракта и нарушением общего состояния ребенка.

Для лечения местно используют обработку растворами: 1 % генциан-виолета, 1 % клотримазола, 0,1 % гексорала, 2—5 % натрия гидрокарбоната. Лечение дифлюканом по общим правилам.

При осмотре *языка* обращают внимание на его цвет, влажность, размер, налеты, патологические элементы (эрозии, язвы и др.). У новорожденного ребенка язык обычно розового цвета, имеет влажную бархатистую поверхность, относительно большого размера, но умещается во рту. Многие заболевания пищеварительного тракта сопровождаются появлением на языке налета различного характера, который, однако, не считается патогномичным.

Нередко цвет языка, особенно сразу же после кормления, беловатый, что связано с принятой пищей — женским молоком (молочной смесью). У большинства новорожденных уздечка языка короткая, натянутая, что не считается патологией. Только в исключительных случаях требуется экстренное хирургическое вмешательство (подрезание). Это связано с тем, что язык не принимает особого участия в акте сосания. Поэтому педиатр в случаях недокармливания ребенка должен искать причину этого в другом и не связывать недокорм с короткой уздечкой языка. Иногда слизистая оболочка под языком образует значительную складку.

К порокам развития языка относят:

— глоссоптоз (недоразвитие и западение языка) — синдром Пьера Робена. Западение языка приводит к асфиксии и затруднениям

при кормлениях. Выведение языка сразу облегчает состояние ребенка. Кормить его следует из соски в вертикальном положении;

— макроглоссия (большой язык) — синдромы Видемана — Беквита и Дауна;

— микроглоссия (маленький язык) — синдром аглоссии-адактилии;

— складчатый язык — на поверхности языка имеются продольные и поперечные достаточно глубокие борозды невоспалительного характера;

— ромбовидный глоссит встречается у детей очень редко. По средней линии спинки языка в заднем отделе имеется участок ромбовидной формы, лишенный нитевидных сосочков и поэтому выделяющийся на общем фоне более яркой розовой окраской;

— аномалия уздечки верхней губы характеризуется прикреплением ее не в промежутке между луночковыми возвышениями верхних центральных резцов, а гораздо ниже, иногда у самого основания межзубного сосочка этих резцов;

— аномалия уздечки языка (короткая уздечка языка). Уздечка укорочена в передней части, что ограничивает подвижность не только кончика языка, но и всего языка. Кончик языка фиксирован ко дну ротовой полости и не выводится за ее пределы. При осмотре следует обратить внимание на дугообразную деформацию языка во время попытки ребенка высунуть язык. Насильственно приподнять кончик языка не удастся, при этом уздечка натягивается и как бы раздваивает кончик языка.

*Живот* у здорового доношенного ребенка округлой формы, умеренно вздут, симметричен. Он активно принимает участие в акте дыхания, что и определяет брюшной (диафрагмальный) тип дыхания вне зависимости от пола ребенка. В норме передняя брюшная стенка должна находиться не выше уровня грудной клетки. Однако небольшое его выпячивание не рассматривается как патология. Кожа брюшной стенки обычного цвета. Поверхностные сосуды и перистальтика кишечника не определяются (исключение составляют дети с внутриутробной гипотрофией и недоношенные). К физиологическому явлению относится *Linea fusca*, которая проявляется локальной гиперпигментацией в виде тонкой полоски по средней линии живота. Эта полоска может появляться между второй и восьмой неделями жизни. В дальнейшем она бесследно исчезает.

Особого внимания требует осмотр и правильное описание *пупка*. Местоположение пупка колеблется. Он находится приблизительно по средней линии живота на середине расстояния между мечевидным отростком и лобком. Чем больше вес тела новорожденного, тем выше располагается пупок по отношению к длине тела. Пупок

у девочек стоит по отношению к длине тела выше, чем у мальчиков. У недоношенного, как правило, отмечается низкое стояние пупка.

В большинстве случаев пупок втянут, однако может и несколько выбухать. Это зависит от того, насколько значителен у новорожденного переход кожного покрова на пуповину. Чаще этот переход не превышает 0,5–1 см, что и создает втяжение пупка.

При острых воспалительных процессах в брюшной полости движения брюшной стенки резко ограничены.

При увеличении размеров живота кожа передней стенки живота становится блестящей, вены просвечиваются, а пупок делается сглаженным.

Медленное и постепенное увеличение размеров живота наблюдается при асците, новообразованиях, кардиоспазме, мальабсорбции.

Внезапное увеличение живота наблюдается при метеоризме, запорах различного происхождения. Как правило, сопровождается болями в животе. Отхождение газов и появление стула в этих случаях приносят ребенку облегчение, и он успокаивается.

Увеличение всего живота может отмечаться при инфекциях, вызванных бактериями, продуцирующими токсины (стафилококк), — пневмонии, сепсисе, перитоните, язвенно-некротическом энтероколите и т. д. Вздутие живота в этих случаях наступает вследствие токсического пареза кишечной перистальтики. Внутриутробные инфекции также сопровождаются увеличением размеров живота.

Асимметричное увеличение живота встречается при ограниченном увеличении отдельных органов брюшной полости (печень, селезенка, почки), новообразованиях, при диафрагмальной грыже и параличе диафрагмального нерва (на стороне поражения живот втянут), аномалиях развития передней брюшной стенки (на стороне дефекта — выпячивание), а также в случаях переполненного мочевого пузыря. Пальпация и перкуссия помогут топической диагностике и характеристике образования.

При патологии может отмечаться не только увеличение живота, но и изменение его формы.

«Лягушачий живот» — увеличенный и распластанный в обе стороны живот, является признаком незрелости и значительной гипотонии мышц брюшной стенки. Часто наблюдается при внутриутробной гипотрофии, аномалиях развития, наследственной патологии.

«Ладьевидная» форма живота возможна при диафрагмальной грыже.

Втянутый живот может быть при постнатальной гипотрофии, обезвоживании, пилороспазме, стенозе двенадцатиперстной кишки или начального отдела тонкой кишки.

При осмотре живота, особенно вскоре после приема пищи и легкого массажа передней брюшной стенки, при различных заболеваниях можно отметить перистальтическую волну, которая указывает на препятствия, мешающие нормальному прохождению пищи по желудочно-кишечному тракту. Она встречается при пилоростенозе, пилороспазме, атрезии и стенозе двенадцатиперстной кишки, незавершенном повороте кишечника.

Пульсация в подложечной области сравнительно часто наблюдается у детей с короткой грудной клеткой при срединном положении сердца и не имеет патологического значения. Для пульсации эпигастральной области сердечного происхождения (гипертрофия правого желудочка) характерно ее направление сверху вниз из-под мечевидного отростка.

Поверхностной пальпацией живота (легкое последовательное поверхностное касание пальцами руки всех отделов живота) определяют: степень напряжения брюшной стенки; болезненность живота; гиперестезию кожи передней брюшной стенки; анатомическое состояние брюшной стенки (степень закрытия пупочного и пахового колец, а также белой линии живота, состояние пупка и пупочных сосудов, наличие уплотнений, грыж, выпячиваний и др.).

Пальпаторное исследование передней брюшной стенки и органов брюшной полости дает ценную информацию о характере патологического процесса.

Гиперестезия кожи живота может отмечаться у детей при пневмонии, менингите, перитоните. При перечисленных заболеваниях это проявление общей гиперестезии.

Острые процессы в брюшной полости сопровождаются болезненностью и ригидностью мышц живота, что является проявлением висцеромоторного рефлекса при воспалении брюшины.

Глубокая скользящая пальпация живота производится перпендикулярно прощупываемому органу на высоте вдоха с постепенным углублением, контролируя реакцию ребенка, так как это позволит выявить болевые ощущения.

Глубокая пальпация проводится в следующем порядке: сигмовидная ободочная кишка, слепая кишка, червеобразный отросток, подвздошная кишка, восходящая и нисходящая ободочная кишка. Затем проводится пальпация поперечной ободочной кишки и желудка. Завершается глубокая пальпация прощупыванием поджелудочной железы, печени и селезенки.

У здорового ребенка при поверхностной и глубокой пальпации живота не выявляется болезненности и дефанса. Передняя брюшная стенка эластична и упруга. При спокойном поведении ребенка живот доступен глубокой пальпации. Незначительная пастозность

в области лобка может быть проявлением гормонального криза. Кроме того, пастозность передней брюшной стенки возможна у недоношенного ребенка. Локальная отечность внизу живота в виде тяжа бывает при тугом пеленании ребенка. У некоторых детей, чаще у недоношенных, может иметь место небольшое расхождение прямых мышц живота и незакрытие пупочного кольца, которые после курса массажа и гимнастики проходят самостоятельно.

Пальпацию пупочных сосудов следует проводить у верхнего (вена) и нижнего (артерии) полюса пупочной ранки. В норме пупочные сосуды не пальпируются. В тех случаях, когда врач пропальпировал пупочные сосуды, следует с помощью массирующих движений, проводимых по направлению к пупочной ранке, убедиться в отсутствии появления гноя на ее дне.

Пальпацию печени у новорожденного обычно проводят по срединно-ключичной и передней подмышечной линиям методом «скользящей пальпации».

У новорожденного в норме нижний край печени может выступать из-под края реберной дуги по срединно-ключичной линии не более чем на 2 см. Край ее острый, гладкий, мягко-эластичной консистенции, безболезненный.

Увеличение печени (гепатомегалию) вызывают следующие причины: аномалии желчных путей; внутриутробные инфекции; некоторые формы желтух; наследственные болезни обмена (болезнь Ниманна—Пика, генерализованный ганглиозидоз, сфинголипидистрофия, болезнь Вольмана, синдром Гурлера, синдром Гунтера и др.); некоторые виды гемолитических анемий; пороки сердца; первичные опухоли печени; сепсис; пневмония и др. Увеличение печени может сопровождаться ее болезненностью, появлением достаточно плотного нижнего края, а в ряде случаев и бугристости.

Желчный пузырь у детей не прощупывается. Его пальпация возможна лишь иногда, при аномалиях развития билиарной системы. Одним из признаков заболеваний желчного пузыря и желчных ходов является локальная болезненность в правом подреберье.

Пальпацию селезенки проводят в двух положениях ребенка — на спине и на правом боку. Методика пальпации селезенки на спине соответствует методике прощупывания печени. Если в этом положении селезенку не удастся определить, то ее следует пропальпировать в положении ребенка на правом боку. Пальпация селезенки в этом положении осуществляется следующим образом. Ладонь левой руки кладется на нижнюю часть левой половины грудной клетки в области VIII ребра и несколько надавливает на нее. Такая методика позволяет, хотя и редко, пропальпировать нижний край селезенки.

Спленомегалия — увеличение селезенки у новорожденного — один из наиболее частых симптомов многочисленных заболеваний как инфекционной, так и неинфекционной этиологии. Основными причинами спленомегалии в этом возрасте являются: заболевания печени; гемолитические анемии; наследственные болезни обмена веществ; внутриутробные инфекции; сепсис и др.

При патологическом увеличении печени и селезенки у новорожденного в большинстве случаев имеются и другие специфические синдромы, позволяющие поставить правильный диагноз.

При пальпации живота можно выявить увеличение размеров почек, что встречается при врожденном гидронефрозе; мультикистозной почке; нефробластоме — опухоли Вильямса.

При необходимости проводят перкуссию передней брюшной стенки и ее аускультацию. В случаях гепато- и спленомегалии при увеличении размеров почек над ними выслушивается тупой перкуторный звук. Наличие высокого тимпанического звука облегчает распознавание атонии кишечника, кишечной непроходимости.

Аускультативно можно определить усиление перистальтики кишечника, что наблюдается при энтеритах. Полное отсутствие кишечных шумов характерно для атонии кишечника. В случаях наличия у ребенка грыжи с помощью аускультации можно определиться в характере грыжевого содержимого.

Особенностью неонатального периода является своеобразная неспецифическая реакция органов пищеварения на любое неастро-энтерологическое заболевание.

*Диспепсический синдром* у новорожденного проявляется в виде рвоты и срыгиваний. К возникновению этого синдрома в данной возрастной группе предрасполагают анатомо-физиологические особенности строения пищевода и желудка, а также особенности функционирования рвотного центра. Эти особенности создают определенные предпосылки, которые могут реализоваться в виде рвоты (срыгиваний) не только при заболеваниях пищеварительного тракта, но и при многих других заболеваниях.

*Рвота* — сложный рефлекторный акт, обусловленный возбуждением рвотного центра. Во время рвоты происходит произвольное толчкообразное извержение содержимого желудка через рот под значительным давлением в виде струи (фонтана) на расстояние до 0,5 м. Факторы, вызывающие рвотный рефлекс, многообразны.

*Срыгивание* является разновидностью рвоты. Возникает легко, без усилий, то есть без напряжения брюшного пресса и без изменения общего состояния, характеризуется выделением небольшого количества (5—30 мл) молока (смеси) через небольшой промежуток

времени после кормления в виде слабого извержения или вялого вытекания (подтекания) пищи.

Срыгивания у новорожденного могут быть следствием физиологических особенностей, так как они не приводят к существенному изменению общего состояния ребенка и достаточно легко купируются. Срыгивания возникают, как правило, в связи с приемом пищи и вскоре после кормления. К таким состояниям относятся перекорм, который приводит к растяжению желудка, и аэрофагия, возникающая в тех случаях, когда во время сосания вместе с молоком происходит заглатывание воздуха. Воздушный пузырь, выделяясь из желудка, выталкивает молоко. Это сопровождается при вертикальном положении туловища отрыжкой воздухом и срыгиванием небольшого количества молока. Из-за растяжения желудка воздухом ребенок во время срыгивания может кричать или быть беспокойным.

Скопление газов в кишечнике ребенка (метеоризм) повышает давление в брюшной полости и в желудке, приводя тем самым к срыгиваниям. Быстрая перемена горизонтального положения тела ребенка после кормления на вертикальное, тормошение ребенка сразу же после кормления, тугое пеленание также провоцируют срыгивания.

Упорные и постоянные рвоты и срыгивания, которые появляются достаточно рано и не поддаются антиспастической терапии, почти всегда указывают на пороки развития пищевода или желудочного-кишечного тракта.

#### *А. Аномалии пищевода*

*Врожденный стеноз пищевода.* Рвота (срыгивания) обычно возникает в начале 2-й недели жизни ребенка.

*Короткий пищевод* (грудной желудок, брахиэзофагус). Кардиальный отдел желудка подтягивается, как на уздечке, в грудную полость и остается там постоянно. Рвота упорная.

#### *Б. Аномалии желудка*

*Недостаточность кардии (халазия кардии)* — врожденная недостаточность кардии, которая характеризуется неполным смыканием кардиальной части желудка. Это приводит к постоянному или эпизодическому забросу в пищевод содержимого желудка. Характеризуется отрыжкой, частыми срыгиваниями в виде вытекания молока, реже рвотой потоком, створоженным молоком. В отличие от пилоростеноза и пилороспазма в вертикальном положении эти симптомы уменьшаются, а при наполненном желудке вновь усиливаются, особенно в положении лежа.

Неполное закрытие кардиального отверстия желудка в первые три недели жизни — явление физиологическое. У многих детей



в этом возрасте в положении на спине или на левом боку бывает рефлекторная рвота непосредственно после кормления, при крике или пальпации живота.

*Пилоростеноз* (гипертрофический стеноз привратника). При этом пороке имеется гипертрофия циркулярного мышечного слоя привратника, благодаря чему просвет привратника сужен и нарушена эвакуация желудочного содержимого в двенадцатиперстную кишку. Рвота вначале достаточно частая и носит характер срыгиваний. Возникает на 2—4-й неделе жизни сразу же после кормления или спустя небольшой промежуток времени. По мере растяжения желудка рвота урежается до 2—3 раз в сутки и становится обильной струей (фонтаном). Количество рвотных масс превосходит количество высосанного молока при последнем кормлении, что указывает на задержку пищи в желудке. Наличие постоянной рвоты ведет к ежедневной потере в весе. Ребенок из-за голода беспокоен, с жадностью пьет. Водно-электролитные нарушения приводят к снижению тургора тканей, вялости и адинамией. Нарастает гипотрофия, вялость и адинамия, ухудшается общее состояние;

*Врожденная диафрагмальная грыжа.* Желудок и разные части кишечника могут проникать в грудную полость не только через пищеводное отверстие, но и через другие отверстия в диафрагме. Диафрагмальная грыжа характеризуется рвотой обычно сразу после кормления, которая появляется на 1-й неделе жизни и сочетается с расстройствами дыхания.

#### *В. Аномалии тонкой и толстой кишки*

*Атрезия и стеноз двенадцатиперстной кишки.* Наиболее часто эти аномалии отмечаются у детей с болезнью Дауна. Симптомы заболевания возникают в разные сроки, которые определяются степенью стеноза. При выраженном стенозе рвота появляется в первые дни и недели жизни и носит постоянный характер. При нерезко выраженном стенозе рвота возникает позже и характеризуется периодичностью возникновения. Независимо от степени стеноза рвота всегда связана с кормлением. Причиной атрезии и стеноза двенадцатиперстной кишки может быть *кольцевидная поджелудочная железа*, которая рассматривается как своеобразный анатомический вариант ее развития.

*Незавершенный поворот кишечника* (мальротация кишечника, синдром Ледда) — эмбриональный порок развития, при котором начальный отдел тонкой кишки остается в левой половине верхнего отдела живота, а не перемещается в правую половину. Из-за этого между двенадцатиперстной кишкой и тощей создается крутой переход, что приводит к частичной перемежающейся или полной обту-

рации в этой области. При полной обтурации рвота появляется после каждого кормления в первые дни жизни ребенка. В случаях частичной непроходимости первые симптомы в виде периодической рвоты могут появиться на 3-й неделе жизни ребенка или в более поздние сроки. Рвота обильная, но не фонтаном; в дальнейшем может стать постоянной.

*Долихосигма* — удлинение сигмовидной кишки, при котором отмечаются значительные нарушения моторной функции. Рвота, как правило, сопровождается болями и вздутием живота.

Распознавание рвоты и срыгиваний органического происхождения у новорожденного и своевременная соответствующая хирургическая коррекция порока развития являются профилактикой развития ряда тяжелых осложнений.

Диспепсический синдром, кроме пороков развития желудочно-кишечного тракта, может быть одним из проявлений целого ряда других заболеваний.

Упорная рвота является почти постоянным и ранним симптомом заболеваний *центральной нервной системы*. В этих случаях она носит неврогенный характер и обусловлена непосредственным поражением центральной нервной системы. К таким заболеваниям относятся: энцефалит; менингит; гидроцефалия; нарушение мозгового кровообращения; внутримозговые кровоизлияния; перинатальная энцефалопатия; билиарная энцефалопатия.

Особенностью инфекционных поражений центральной нервной системы является то, что синдром рвоты и срыгивания появляется внезапно и он не связан с приемом пищи. Состояние ребенка в большинстве случаев тяжелое и сопровождается неврологической симптоматикой.

Достаточно часто у новорожденных, перенесших *гемолитическую болезнь и родовую травму, перинатальную энцефалопатию*, отмечаются упорные срыгивания и рвота. Основная причина этого — нарушения со стороны вегетативной и центральной нервной системы, которые могут приводить к пилороспазму, кардиоспазму, халазии кардии, дискинетическим нарушениям или гастроэзофагальным и дуоденогастральным рефлюксам. Рвота при этих заболеваниях достаточно постоянна и без лечения держится долго. Первые проявления данного вида диспепсических расстройств отмечаются вскоре после рождения в виде медленного вытекания изо рта молока или толчкообразного выделения пищи различными по объему порциями. Как правило, этот синдром возникает вскоре после кормления и сопровождается аэрофагией.

Синдром рвоты присутствует практически при всех *острых кишечных инфекциях*.

Рвоту (срыгивания) также могут вызвать разнообразные бактериальные токсины при следующих *инфекционных, инфекционно-воспалительных и гнойно-воспалительных заболеваниях*: респираторная инфекция, пневмония, отит, пиелонефрит, сепсис. В этих случаях рвота носит сопутствующий характер, так как сопровождает основное заболевание, и с приемом пищи, как правило, не связана.

*Острые хирургические заболевания* (аппендицит; перитонит; ущемленная грыжа; перекрут яичка) могут привести к возникновению синдрома рвоты и срыгивания. При этих заболеваниях рвота носит рефлекторный (висцеральный) характер и диагностируется по основному заболеванию.

Рвота может быть одним из проявлений некоторых *наследственных метаболических нарушений обмена веществ и электролитов*. Она возникает при воздействии на рвотный центр продуктов патологического обмена, образующихся при этих заболеваниях. Рвота упорная, частая, без видимых причин и вне связи с приемом пищи.

Наследственные болезни обмена аминокислот (фенилкетонурия, гиперлизинемия, гиперметионинемия, тирозинемия), углеводов (галактоземия, непереносимость фруктозы, непереносимость лактозы), липидов (болезнь Вольмана), смешанная группа наследственных болезней обмена веществ (адреногенитальный синдром, сольтеряющая форма — псевдопилороспазм, синдром Дебре — Фибигера) могут сопровождаться синдромом рвоты и срыгивания.

В связи с тем что многие заболевания у новорожденного сопровождаются синдромом рвоты и срыгивания, при проведении дифференциального диагноза помогает оценка свойств рвотных масс — внешний вид, запах, наличие различных примесей (кровь, желчь, каловый запах). Рвота несвернувшимся молоком (нествороженным) характерна для кардиоспазма, атрезии пищевода. Рвота свернувшимся молоком (створоженным) — для пилоростеноза. Кислый запах рвотных масс указывает на желудочное их происхождение (пилоростеноз, пилороспазм). Каловый запах рвотных масс является признаком кишечной непроходимости в нижних отрезках тонкой или толстой кишок.

Отсутствие в рвотных массах желчи всегда указывает на непроходимость желчных путей, стеноз (атрезию) двенадцатиперстной кишки выше места впадения желчного протока, пилоростеноз; пилороспазм.

Примесь желчи характерна для рвоты из среднего отдела двенадцатиперстной кишки. При высоко расположенном стенозе кишки примесь желчи указывает на сужение ниже места впадения общего желчного протока (атрезия и стеноз двенадцатиперстной кишки;

незавершенный поворот кишечника; адреногенитальный синдром, сольтеряющая форма).

Примесь крови в рвотных массах является обычно проявлением эзофагита, возникшего как следствие воспалительного процесса или застойных явлений. Встречается при диафрагмальной грыже, коротком пищеводе.

Примесь крови в рвотных массах может появиться в результате насаживания ее ребенком из трещин на материнском соске.

*Икота* (икание) возникает в результате внезапного клонического спазма диафрагмы (быстрое инспираторное опускание диафрагмы) с одновременным спазмом голосовых связок. Это вызывает внезапный вдох в виде своеобразного всхлипывающего звука. Икота может возникнуть и у совершенно здорового ребенка. Сохраняясь в течение непродолжительного времени, она не причиняет ребенку каких-либо неудобств. В этом случае икота рассматривается как нормальное явление и встречается при переохлаждении, перекорме, метеоризме.

Икота приобретает патологический характер лишь в тех случаях, когда она становится продолжительной, упорной, болезненной, а иногда очень мучительной. Причиной происхождения икоты в этих случаях могут быть самые разнообразные раздражения центральной и периферической нервной системы или непосредственно самой диафрагмы. К этой группе заболеваний относятся: кишечная непроходимость, диафрагмальная грыжа, менингит, энцефалит, кровоизлияние в мозг, гидроцефалия и др.

*Анорексия* — снижение аппетита, которое у новорожденного проявляется в виде снижения активности сосания и не является чисто специфическим симптомом, характерным только для заболеваний органов пищеварения, так как может встречаться как у практически здорового ребенка, так и при многих заболеваниях и состояниях.

Патологическое снижение аппетита у новорожденного может быть обусловлено ринитом, отитом, стоматитом, общей незрелостью организма и ослаблением сосательного и глотательного рефлексов, родовой и внутричерепной травмой, билирубиновой энцефалопатией, соматической и инфекционной патологией, врожденными дефектами полости рта; наследственными болезнями обмена аминокислот (болезнь кленового сиропа, гиперметионинемия, тирозинемия).

Внезапное и значительное снижение аппетита — один из ранних признаков сепсиса.

По реакции ребенка на голод можно предварительно предположить возможную причину снижения аппетита. Дети с общей незрелостью, недоношенные, с тяжелыми родовыми травмами, перенес-

шие гемолитическую болезнь новорожденных, с дефектами развития центральной нервной системы, наследственными болезнями обмена аминокислот и т. д. отличаются сонливостью, быстрой утомляемостью во время сосания, безучастным и вялым поведением. Анорекция у них, как правило, возникает с рождения и достаточно упорная. Дети с ринитом, отитом, стоматитом, пороками развития желудочно-кишечного тракта, врожденными дефектами полости рта крайне беспокойны, криком проявляют свой голод, жадно хватают грудь, но сразу же от нее отказываются.

Любой отказ ребенка от кормления даже в течение короткого промежутка времени является серьезным симптомом какого-то заболевания.

Если ребенок неплотно захватывает сосок (или соску), вяло сосет, быстро утомляется, поперхивается, кричит при попытке присосаться, долго держит молоко во рту, наблюдается носовой оттенок голоса — все это свидетельствует о бульбарных или псевдобульбарных нарушениях.

### Жажда

В нормальных условиях жажда может отмечаться у совершенно здорового ребенка, который находится на искусственном вскармливании и не получает в достаточном количестве воды. Кроме того, потребность в воде увеличивается при повышении температуры в помещении и в жаркое время года.

В патологических условиях жажда отмечается у детей, страдающих рвотой или частыми и обильными срыгиваниями. Кроме того, она встречается при диарейном синдроме как проявление обезвоживания.

### Боли в животе

Боли в области живота у новорожденного могут возникать у совершенно здорового ребенка и быть кардинальным симптомом многих заболеваний. Проявляются в виде общего двигательного беспокойства, «сучения» ногами (ребенок беспорядочно сгибает и разгибает ноги), внезапного крика с покраснением лица, отказом от груди.

Наиболее часто боли в животе имеют функциональный характер и отмечаются при: метеоризме (недостаточность лактазы и др.); перекорме; аэрофагии; назначении неадекватной для данного ребенка молочной смеси; пищевой аллергии; запоре и т. д. Боли при этих состояниях обозначаются как «пупочные (кишечные, абдоминальные) колики». Длительность таких приступов вариабельна. После симптоматической коррекции и устранения выявленной причины они не беспокоят ребенка.

Боли в животе могут возникать при хирургической патологии. В частности, при стенозе двенадцатиперстной кишки боли носят постоянный характер и чаще локализуются в верхнем квадранте живота, затихают после рвоты. Болевой синдром наблюдается при ущемлении грыжи, незавершенном повороте кишок, долихосигме, аппендиците.

У новорожденных с внутриутробной инфекцией и внутриутробной гипотрофией острые воспалительные и хирургические заболевания могут протекать «асимптомно», без классических признаков острого живота.

Ребенок с болями в животе должен быть очень тщательно обследован для исключения хирургической патологии.

С болями в животе протекают все *острые кишечные инфекции*.

Правильное дифференцирование болей в брюшной полости возможно лишь при учете всех дополнительных данных, данных визуального осмотра передней стенки живота (изменение цвета, перистальтика, вздутие, выпячивание, западение и т. д.), пальпации, а при необходимости и перкуссии живота. Кроме того, следует оценивать все клинические данные, полученные ранее.

### Стул и его характеристика

У новорожденного стул устанавливается с 5-го дня жизни. В норме характер стула и его частота зависят от вида вскармливания и возраста ребенка. У детей, находящихся на грудном вскармливании, стул в ряде случаев соответствует количеству кормлений или несколько меньше. Он золотисто-желтого цвета в виде жидкой сметаны с кисловатым запахом. У некоторых детей в результате хорошего усвоения материнского молока стул может быть 3–5 раз в сутки.

При искусственном вскармливании стул замазкообразной консистенции, светло-желтого цвета с гнилостным запахом до 3–4 раз в сутки.

Расстройства в деятельности кишечника проявляются в виде запоров или поносов.

*Запор* — отсутствие самостоятельного стула более двух суток. Особенностью запора является то, что он, независимо от причины, его вызвавшей, имеет тенденцию к самоподдержанию. Запор, как и понос, чаще является признаком функциональных нарушений деятельности кишечника.

Если ребенок страдает запорами с рождения или вскоре после него, показано пальцевое исследование ануса и прямой кишки. Причиной запора в этом случае может быть спазмированный сфинктер ануса.

Запоры нередко отмечаются у совершенно здорового новорожденного. Этому способствует относительно большая длина кишечника, сниженная двигательная активность толстой кишки и сократительных мышц, принимающих участие в акте дефекации. У новорожденного, находящегося на грудном вскармливании, запор может иметь *алиментарный характер* вследствие недостаточного поступления грудного молока — недоедание (гипогалактия у матери, анатомические дефекты грудных желез). При искусственном вскармливании к запору может приводить *недостаточный прием жидкости*. В ряде случаев причиной запора является большая заботливость родителей о ежедневном стуле ребенка, которая проявляется в том, что при малейшей задержке стула (что может быть и в норме) они применяют газоотводную трубку или клизму, которые при регулярном использовании подавляют нормальный дефекационный акт.

Большое влияние на возможность возникновения запора оказывает характер питания матери и задержка стула у нее.

Запоры имеют различное происхождение: функциональное, органическое, эндокринное и медикаментозное.

*Запоры функционального характера* (нейрогенный, дискинетический) по механизму возникновения представляют гетерогенную группу. Они возникают у детей с родовой травмой, недоношенных, с задержкой развития центральной нервной системы и связаны с атонией кишечника и дискинетическими расстройствами.

При болезни Дауна, миастении, внутриутробной гипотрофии запор возникает в результате снижения тонуса кишечной стенки и скелетных мышц.

У детей с синдромом гипервозбудимости в основе возникновения запора лежат спастические явления.

Если же отсутствие стула отмечено с рождения и носит упорный характер, то следует думать об органических запорах, которые связаны с врожденными пороками развития желудочно-кишечного тракта: болезнью Гиршпрунга (долихосигма), которая характеризуется расширением ободочной кишки с гипертрофией ее стенки; пилоростенозом; пилороспазмом.

Другая группа запоров связана с гормональной недостаточностью (эндокринные запоры), при которой отмечается не только гипотония кишечника, но и снижение чувствительности его нервного аппарата. Подобный тип запоров может быть при гипотиреозе у ребенка, находящегося на искусственном вскармливании.

Причиной запоров может быть и дисбактериоз кишечника, в возникновении которого участвуют многие факторы.



К медикаментозным запорам относятся запоры, которые обусловлены приемом анестетиков, нейролептиков, миорелаксантов, противосудорожных, седативных (сироп от кашля) препаратов.

Однако далеко не во всех случаях с помощью анамнеза и объективных данных можно выявить причину запора. В этих случаях показаны дополнительные обследования и консультации.

*Диарейный синдром (понос)* — частый жидкий стул при усиленной перистальтике кишечника и изменении его характеристик. В основе поноса лежит ускоренный пассаж содержимого по кишечнику, замедление всасывания жидкости, а также повышенное слизеобразование.

С практической точки зрения важно различать учащение стула без изменения общего состояния ребенка и действительно понос, сопровождающийся самой разнообразной дополнительной симптоматикой.

К учащению стула у здорового новорожденного ребенка могут приводить: грубые нарушения диететики кормящей матери; голодание ребенка (гипогалактия, плоские соски, тугая грудь); перегрев; перекорм; дефекты ухода; дисбактериоз кишечника.

Особенностью клинической картины во всех этих случаях является то, что общее состояние ребенка не страдает и после устранения неблагоприятного фактора почти всегда нормализуются пищеварение и стул.

Диарейный синдром, так же как и синдром рвоты и срыгивания у новорожденного, не всегда является специфичным только для заболеваний желудочно-кишечного тракта. Основными причинами, вызывающими его, могут быть кишечные инфекции, ряд соматических заболеваний, обменные, токсические, гормональные и другие факторы, которые приводят к воспалительной реакции со стороны желудочно-кишечного тракта.

Кишечные инфекции в зависимости от локализации и характера поражения подразделяются на инвазивные и секреторные. При инвазивных кишечных инфекциях возбудители (шигеллы, сальмонеллы, кампилобактерии, энтероинвазивные эшерихии) проникают в эпителиоциты, вызывая воспалительное поражение слизистой оболочки тонкой и толстой кишки.

Секреторные диареи характеризуются функциональными нарушениями эпителия тонкой кишки, что сопровождается появлением обильного водянистого стула и развитием обезвоживания. Наиболее часто диарея развивается в результате нарушения различных механизмов, обеспечивающих процессы гидролиза и всасывания в тонкой кишке. Секреторные диареи наиболее часто вызывают ротавирусы, аденовирусы и другие вирусные патогены. Следует помнить, что

этот же патогенез связан с воздействием некоторых эшерихий, сальмонелл и холерного вибриона.

В диагностике причины поноса большое значение имеет правильная трактовка жалоб, получение достоверных эпидемиологических сведений и правильная оценка состояния ребенка и его стула.

Все острые кишечные инфекции имеют общие симптомы: остро возникший понос, патологический характер стула, рвота и срыгивания, повышение температуры. Нередко болезнь сопровождается развитием эксикоза. При развитии данного состояния нарушаются все виды обмена веществ и микроциркуляция, что приводит к нарушению периферического кровообращения. Кишечные инфекции у новорожденного всегда представляют серьезную угрозу его жизни.

*Эксикоз* (обезвоживание организма) происходит вследствие потери жидкости с патологическим стулом и рвотой. Клинически проявляется отказом от еды, вялостью или беспокойством, срыгиваниями или рвотой, отсутствием прибавки веса, угнетением физиологических рефлексов и нарушением функций различных органов и систем (сердечно-сосудистой, дыхательной, центральной нервной).

В неонатальном периоде эксикоз встречается наиболее часто, так как этому способствуют большой объем внеклеточной жидкости, значительное выделение воды через легкие, кожу и незрелость почек. При эксикозе вода и соли теряются в разных соотношениях. Поэтому различают изотоническую, гипотоническую и гипертоническую дегидратации.

*При изотонической дегидратации* потери солей соответствуют потерям воды. Этот вариант обезвоживания встречается достаточно часто и протекает наиболее легко. Однако, несмотря на легкость течения, в клинической картине присутствуют: жажда, вялость, сонливость, сухость кожных покровов и слизистых, снижение тургора тканей и эластичности кожи, олигурия.

*При гипотонической* (сольдефицитная, внеклеточная) дегидратации потери солей превышают потери воды, ведущим симптомом является рвота. Потеря солей приводит к снижению осмотического давления плазмы и перемещению жидкости из сосудистого русла в клетки, что влечет за собой быстрое снижение объема циркулирующей плазмы и нарушение реологических свойств крови. Вследствие отека и набухания мозга развиваются судороги. Может быть потеря сознания. Кожа бледная с цианотичным или с мраморным оттенком. Конечности холодные. Язык и слизистые полости рта сухие. Крик слабый. Большой родничок запавший. Кожная складка расправляется плохо. Наблюдается олигоанурия. При развитии гипонатриемии отмечается повторная рвота, мышечная гипотония, парез кишечника.

ка, отсутствие стула, метеоризм, поверхностное дыхание, глухие сердечные тоны.

*При гипертонической (вододефицитная, внутриклеточная) дегидратации* потери воды превышают потери солей. Данный тип дегидратации развивается при выраженном диарейном синдроме, особенно в сочетании с гипертермией и одышкой, когда теряется практически чистая вода. Повышение уровня натрия в плазме приводит к потере воды клетками — возникает внутриклеточное обезвоживание. Объективно ребенок возбужден, выражена жажда. Кожа и слизистые сухие, большой родничок не изменен. Артериальное давление и диурез на начальных этапах остаются в пределах нормы. Выраженность клинической картины эксикоза зависит от степени тяжести.

*Клинически выделяют три степени эксикоза:*

I степень (компенсированная) соответствует потере массы тела до 5 %. Ребенок возбужден, отмечается выраженная жажда. На фоне гипертермии наблюдается бледность кожных покровов. Эластичность и влажность кожи не меняются. Саливация и тургор мягких тканей сохранены. Появляется тахикардия, артериальное давление нормальное или даже повышено. Диурез снижен.

II степень (субкомпенсированная) — потеря массы тела до 10 %. Ребенок вял, адинамичен. Температура субфебрильная или нормальная. На фоне бледности кожных покровов появляется акроцианоз. Кожа сухая. Саливация и тургор тканей снижены. Большой родничок запавший. Отмечаются одышка, тахикардия, снижение артериального давления, олигурия

III степень (декомпенсированная) характеризуется потерей массы тела свыше 10 %. Сознание нарушено от заторможенности до комы. Температура тела чаще всего субнормальная. Кожа сухая, цианотичная, собирается в труднорасправимые складки. Слизистые сухие яркие. Тургор мягких тканей резко снижен. Глазные яблоки мягкие, запавшие. Большой родничок втянут. Выраженное тахипноэ, могут отмечаться патологические типы дыхания. Брадикардия. Артериальное давление может не определяться. Наблюдаются парез кишечника, олигоанурия или анурия.

*Острый диарейный синдром* может возникать вторично при различных негастроэнтерологических инфекционно-воспалительных заболеваниях. Токсическое поражение кишечника (парентеральный энтерит) в этих случаях наступает вторично, как своеобразная неспецифическая реакция на воспалительный процесс. К этим заболеваниям наиболее часто относятся: отит; пневмония; пиелонефрит; гнойно-воспалительные заболевания, в том числе и сепсис.

*Длительный понос* (длительная диарея, затяжная диарея, хроническая диарея) характеризуется стойко выраженным изменением консистенции и объема (полифекалия) стула, нарушением его состава и частоты, продолжающимися более 3 недель. К длительным диареям следует относить и состояния, при которых периодически появляются кишечные расстройства, обозначаемые обычно в практике термином «неустойчивый стул». Особенностью таких состояний является то, что они не имеют тенденции к излечению в течение 3—4 недель. Степень выраженности эксикоза может быть различной.

Чаще всего длительная диарея связана с неинфекционными факторами. В эту группу диарей входят: мальабсорбция; мальдигестия; наследственные нарушения обмена веществ; первичные иммунодефициты (синдром ДиДжорджа, синдром Вискотта—Олдрича); болезни эндокринной системы (адреногенитальный синдром, сольтеряющая форма).

*Мальабсорбция* — наследственная патология, связанная с нарушением кишечного всасывания отдельных или нескольких составных частей пищи (белков, жиров, углеводов и электролитов) при сохраненном ферментативном их расщеплении. В неонатальном периоде она встречается при кишечной форме муковисцидоза, непереносимости белков коровьего молока (аллергия к коровьему молоку, молочная энтеропатия, аллергический энтерит).

*Мальдигестия* — наследственная и приобретенная патология, возникающая при нарушении расщепления полимеров пищи до состояния, необходимого для всасывания в кишечнике. В эту группу диарей входят: наследственные болезни обмена веществ; адреногенитальный синдром, сольтеряющая форма; дисбактериоз кишечника.

Наиболее частой причиной длительной диареи в группе наследственных болезней обмена веществ является *лактазная недостаточность*, которая может возникнуть и вторично под влиянием кишечных инфекций (ротавирусная). При лактазной недостаточности в эпителиальных клетках тонкой кишки отсутствует фермент лактаза, расщепляющий в норме лактозу (молочный сахар) до конечных продуктов — моносахаридов, которые и всасываются в кишечнике. Отсутствие такого расщепления приводит к накоплению в кишечнике дисахаридаз. Дисахаридазы способствуют росту бродильной флоры, накоплению газов, стимуляции моторики, повышению осмотического давления в кишечнике и увеличивают содержание в нем жидкости. Все это и приводит вторично к возникновению поноса.

Жидкий стул встречается при всех бактериальных кишечных инфекциях и при всех диареях неинфекционной природы. Особенно жидкий стул («брызжащий») бывает при коли-инфекции.

Кашицеобразный стул может быть и при сальмонеллезе, и при кишечной форме муковисцидоза.

Наличие в кале слизи указывает на толстокишечную бактериальную диарею (дизентерия, сальмонеллез, эшерихозы), на лактазную недостаточность или на дисбиоз кишечника.

Пенистый стул встречается при ротавирусной инфекции, дисбиозах кишечника и при синдроме мальабсорбции.

Жирный кал (с блеском) — кишечная форма муковисцидоза.

Причиной алой крови в стуле при запорах могут быть трещины ануса, механическое повреждение слизистой прямой кишки газоотводной трубкой или наконечником клизмы. Кровь или ее прожилки находятся в центре и на поверхности плотного нормально окрашенного кала.

Кровь в кале при диареях встречается при: непереносимости белков коровьего молока (аллергический энтерит); лактазной недостаточности; дизентерии; ротавирусной инфекции; сальмонеллезе («мясные помои»); эшерихозах (редко); первичном иммунодефиците (синдром Вискотта—Олдрича).

Изменение запаха кала:

- кислый запах характерен для лактазной недостаточности;
- зловонный запах (гнилостный, вонючий) — для кишечной формы муковисцидоза, при вирусных диареях (ротавирусная и аденовирусная инфекция) вследствие гниения нерасщепленных белков.

Изменение цвета стула также является характерным симптомом различных заболеваний:

- зеленый стул характерен для дизентерии, сальмонеллеза («болотная тина»);

- желтый или желто-зеленый стул — для ротавирусной инфекции;

- желто-оранжевый (золотистый) — для эшерихозов;

- ахоличный стул (обесцвеченный) часто наблюдается при пороках и аномалиях развития желчевыводящих путей и «синдроме сгущения желчи» (после перенесенной гемолитической болезни новорожденного). Первые симптомы могут появиться на 5—28-й день жизни;

- дегтеобразный кал характерен для синдрома Пейтца—Егера (полипоз кишечника в сочетании с пигментными пятнами).

Несмотря на столь выраженные визуальные клинические различия в характеристике стула при поносах и запорах, опорные их признаки теряют свою значимость при дефекации в подгузники или в пеленки. Так, описанный стул при различных видах запоров становится однотипным, то есть представляет собой густую, иногда плотную, вязкую массу. При жидком стуле о степени его водянистости можно судить по площади водянистого пятна.

О наличии крови в кале при поносах у новорожденного судят по периферийному окрашиванию кала в виде красного ободка.

*Пупогная грыжа* возникает при врожденной слабости пупочного кольца и характеризуется наличием в нем дефекта, который может иметь различный размер. Проявлением такого дефекта является грыжевое выпячивание в виде овальных или округлых образований брюшной стенки в области пупка, появляющихся и увеличивающихся в размерах при крике и беспокойстве. В спокойном состоянии данное образование исчезает или уменьшается, редко ущемляется и имеет склонность к самоизлечению в первые годы жизни ребенка. Может сочетаться с небольшим расхождением прямых мышц живота. Наиболее часто такая грыжа встречается у недоношенных, маловесных и незрелых детей.

*Паховая грыжа* проявляется в виде припухлости (выпячивания) обычного цвета и температуры кожи в паховой области, которая появляется при крике и натуживании. В спокойном состоянии данное выпячивание исчезает или уменьшается. Пальпаторно грыжевое отверстие определяется в виде расширенного пахового кольца, свободно пропускающего палец. При вправлении отчетливо слышно характерное урчание. У мальчиков грыжевое содержимое может спускаться в мошонку.

При наблюдении за ребенком, имеющим грыжу, необходимо помнить о возможности ущемления ее. Клиническая картина ущемления грыжи проявляется внезапным беспокойством ребенка, криком, беспорядочными движениями ног («сучит ногами»). Иногда могут появиться срыгивания, рвота. Грыжевое выпячивание становится напряженным, болезненным и не вправляется. Живот вздут, напряжен и болезнен. Кишечная перистальтика усилена. Стул и отхождение газов могут быть задержаны. В данной ситуации требуется срочная госпитализация.

Все дети с наличием грыж должны быть проконсультированы хирургом для решения вопроса о наиболее рациональном методе лечения.

Необходима глубокая пальпация всех отделов кишечника. Особое внимание следует уделить слепой кишке и привратнику. Отсутствие слепой кишки на ее обычном месте может указывать на незавершенное развитие (опущение) восходящей ободочной кишки или обратный поворот первичной кишки. Тщательная пальпация живота позволяет прощупать утолщенный пилорический отдел желудка.

При атоническом запоре может пальпироваться сигмовидная кишка (слева внизу живота), содержащая твердый кал.

Ощущения переливания и урчания в животе при пальпации встречаются при заболеваниях кишечника, поджелудочной железы,

когда вследствие нарушения процессов резорбции различных пищевых веществ (углеводы, жиры) в просвете кишки одновременно скапливаются газ и жидкость. Подобная симптоматика встречается при синдроме мальабсорбции, пищевой аллергии.

## 4.7. Мочеполовая система

### Развитие и морфофункциональные особенности

Паренхима почки (эпителий канальцев) развивается из сегментных ножек (нефротомов), соединительная ткань и кровеносные сосуды развиваются из мезенхимы. Эпителий собирательных трубочек, переходный эпителий почечных чашек и лоханки имеет эктодермальное происхождение.

У человека развитие выделительной системы отражает ряд ступеней эволюционного развития позвоночных и характеризуется последовательной сменой трех форм (рис. 16):

- предпочка (*pronephros*) — головная, передняя почка;
- первичная почка (*mesonephros*) — туловищная почка, вольфово тело;
- вторичная почка (*metanephros*) — тазовая, окончательная или хвостовая.

Предпочка образуется из передних 8–10 пар сегментных ножек. У зародыша человека она не функционирует и вскоре после закладки (конец 3-й недели) подвергается обратному развитию (рис. 16, а).

Первичная почка является главным выделительным органом в течение первой половины внутриутробного развития человека. Образуется из 25 туловищных нефротомов, которые превращаются в канальцы первичной почки — метанефридии (рис. 16 а, б). Слепым концом они обрастают капиллярные клубочки (разветвления кровеносных сосудов, отходящих от аорты) и формируют почечные канальцы. Другим концом они растут по направлению к протоку, образующемуся при развитии предпочки, и вступают с ним в сообщение. Первичная почка появляется с 4-й недели, достигает максимального развития на 2-м месяце и перестает существовать у плода 4–5 месяцев.

Вначале предпочка и первичная почка имеют общий проток. Затем канал предпочки путем продольной перетяжки разделяется на два — один относится к предпочке, другой — к первичной почке. Канал, относящийся к предпочке, носит название парамезонефрального (мюллерова) протока, а канал первичной почки — мезонефрального (вольфова) протока (рис. 16, б).

Окончательная почка начинает формироваться на 2-м месяце внутриутробного развития из материала метанефрогенных тяжей,



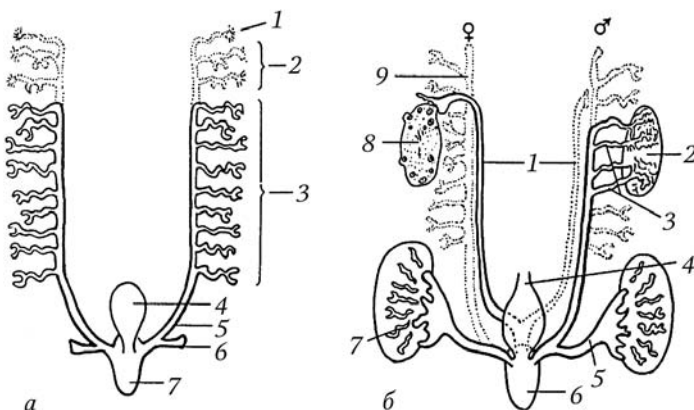


Рис. 16. Отношения пронефроса, мезонефроса и метанефроса:

*а:* 1 — каналцы пронефроса, 2 — каналцы мезонефроса с нефротомами, 3 — каналцы мезонефроса без нефротомов, 4 — аллантаис, 5 — проток мезонефроса, 6 — проток метанефроса, 7 — клоака;

*б:* 1 — мюллеровы протоки, 2 — семенник, 3 — каналцы мезонефроса, 4 — аллантаис, 5 — проток метанефроса, 6 — клоака, 7 — каналцы метанефроса, 8 — яичник, 9 — гибнущие каналцы и проток мезонефроса (по: Пэттен Б. М., 1959)

представляющих собой несегментированную массу нефротомов нескольких (12) каудальных сегментов туловища. В метанефрогенном клеточном материале дифференцируются почечные каналцы первоначально в виде плотных тяжей, в которых позднее появляется просвет. Расширенные, слепые концы каналцев образуют выпячивания, напоминающие двухстенную чашу, и вступают в контакт с растающими в метанефрогенные тяжи разветвлениями почечной артерии. Так возникают почечные тельца.

Дифференцировка почечных каналцев из метанефрогенной ткани идет в направлении от участков, ближайших к лоханке, к поверхностным слоям метанефрогенных участков. В самых поверхностных слоях даже некоторое время после рождения остается мало-дифференцированный метанефрогенный клеточный материал, из которого продолжают дифференцироваться новые почечные каналцы.

Первые нефроны (юкстамедуллярные) появляются в корковом веществе на границе с мозговым веществом почки, в дальнейшем нефроны формируются в корковом веществе по направлению к капсуле почки (промежуточные и короткие корковые). В основном нефрогенез завершается к 36-й неделе развития. У доношенного ребенка в каждой почке закладывается около 1 млн нефронов.

Начало функциональной активности почек отмечается с 11–12-й недели внутриутробной жизни. Моча плода гипотонична по

отношению к плазме, содержит мало мочевины, мочевой кислоты, калия, фосфатов. Реабсорбция воды составляет около 80 %, у взрослых — 99 %. Фильтрационная способность слабая из-за недостаточной зрелости структур фильтрационного барьера (эндотелий не имеет фенестр, базальная мембрана не дифференцирована на слои, у подоцитов не сформированы ножки и др.). Морфологическое и функциональное развитие почек к моменту родов еще не закончено.

Моча плода поступает через мочевой пузырь в состав околоплодных вод полости амниона. Однако у плода основным экскреторным органом является плацента.

Таким образом, окончательная почка образуется из трех источников: нефрогенной ткани (дифференцируется в почечные канальцы), мезонефрального протока (дает начало мочеточнику, почечной лоханке, почечным чашкам, сосочковым каналам и собирательным трубкам) и мезенхимы (сосудистая система, интерстиций). Во второй половине внутриутробного развития вторичная почка становится главным выделительным органом плода.

*Почки* у новорожденного округлой формы с бугристой поверхностью и дольчатым строением длиной 4,2 см, массой 12 г. Поверхность почки образует 10—20 долек, разделенных бороздами различной глубины. Корковое вещество развито недостаточно, имеет толщину примерно 2 мм против 8 мм мозгового вещества. Почечные лоханки широкие ампуловидной формы. Фиброзная капсула не выражена. Листки почечной фасции очень тонкие. Жировая капсула почти отсутствует.

Число почечных телец относительно велико (рис. 17), их размер мал, а длина капиллярных петель значительно меньше, отростки подоцитов короткие, слабо ветвятся или отсутствуют. Наименее дифференцированные нефроны находятся в субкапсулярных отделах. У новорожденных не завершено развитие составных компонентов нефрона: канальцы короткие, расположены компактно. Эти особенности микроструктуры определяют меньшую поверхность фильтрующего аппарата каждого почечного тельца. Следствием этого является пониженная реабсорбция натрия, глюкозы и воды, то есть невысокая способность концентрировать мочу. В почках новорожденных могут обнаруживаться очаги кроветворения. В этот период нервная регуляция почек несовершенна, так как в них выявляется мало нервных ветвей и окончаний.

Диаметр почечных телец у новорожденных вдвое меньше, чем у взрослого человека. Внутренний листок капсулы образован призматическими подоцитами, но не инвагинирован между петлями капилляров. Многие подоциты лишены отростков. Кровеносные ка-

пилляры имеют небольшую протяженность. Экскреция почками воды ограничена низкой величиной клубочковой фильтрации.

Ко времени рождения ребенка недостаточно сформирован канальцевый аппарат нефрона. Канальцы на всем протяжении нефрона имеют одинаковый диаметр. Длина проксимальных канальцев в 10 раз меньше, чем у взрослых. Эпителиоциты проксимального извитого канальца не содержат щеточной каемки и базальной складчатости.

Канальцы петли Генле короткие и узкие, поэтому почки новорожденных не способны продуцировать гипертоническую мочу по отношению к плазме крови.

Почки новорожденных нечувствительны к антидиуретическому гормону, что обусловлено незрелостью гормональных рецепторов собирательных трубок, и отличаются более высокой способностью реабсорбировать натрий, что является одной из причин развития отеков у детей.

В первый год жизни почка активно растет, и ее масса возрастает в 3 раза. Дольчатость исчезает к 2 годам, хотя в отдельных случаях сохраняется у взрослых. В первый год интенсивно нарастает корковое вещество. До 1,5 месяцев продолжается увеличение количества почечных телец. У детей на единицу площади среза их в 5—7 раз больше, чем у взрослого (рис. 17). В дальнейшем увеличение массы почечной ткани связано только с ростом и дифференцировкой уже существующих нефронов.

В околомозговых нефронах, в отличие от корковых, артериолы, выходящие из клубочков, образуют перитубулярные, а также и медуллярные сосуды, поэтому часть крови в почках новорожденных

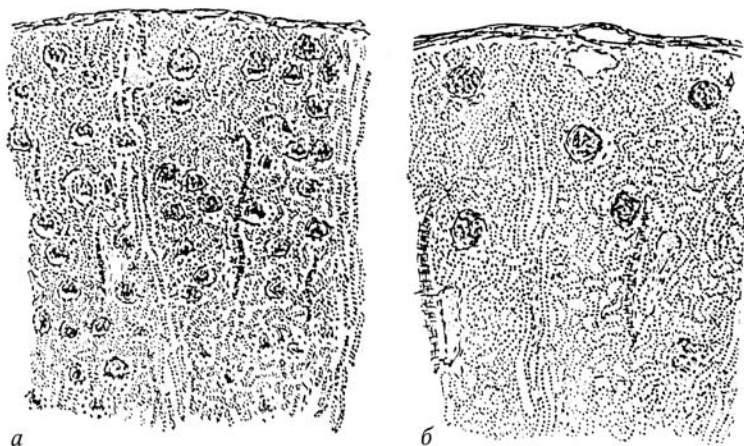


Рис. 17. Почка новорожденного (а) и взрослого (б) человека

минует канальцевую систему, что ограничивает функции канальцев. Также в околомозговых нефронах встречаются шунты между приносящей и выносящей артериолами. Такое кровообращение способствует уменьшению кровоснабжения кортикальных зон. Общий почечный кровоток у новорожденных снижен: в почки поступает 5 % сердечного выброса, в то время как у взрослого — 25 %. После рождения кровоток начинает увеличиваться за счет снижения сосудистого сопротивления.

Морфологическая незрелость почек у детей обуславливает легкую ранимость и нарушение водно-солевого равновесия при нарушении режима питания и патологических состояниях. Внеклеточная вода у ребенка более подвижна, чем у взрослого. Это является важной причиной неустойчивости водного баланса. Функции почек, регулирующие кислотно-щелочное равновесие, у ребенка значительно ниже. Ограничена возможность почек выводить мочевину. Способность к обратному всасыванию глюкозы формируется полностью к началу 2-го года жизни, поэтому глюкозурия может возникнуть при сравнительно небольшой нагрузке глюкозой. Реабсорбция натрия у ребенка, наоборот, более эффективна. Отсюда и легкая возможность развития отеков. Переломный период и повышение функционально-компенсаторных возможностей почек относится к 9—12-му месяцу, то есть ко времени перехода к пище, богатой солями и белками.

В момент рождения в мочевом пузыре ребенка содержится 5—6 мл мочи. В первые 2—3 дня возможна анурия вследствие малого приема жидкости. При емкости мочевого пузыря 30 мл здоровые новорожденные в сутки выделяют от 50 до 70 мл мочи на 1 кг массы, взрослые — 20—30 мл/кг массы. Величина отдельных порций мочи составляет 10—50 мл. Мочеиспускание у грудных детей колеблется в широких пределах. Шестикратное мочеиспускание в течение суток соответствует адекватному поступлению в организм жидкости.

Суточное количество мочи у новорожденных составляет в 1-й день — 20 мл, на 3-й — 36, на 5-й — 103, на 10-й — 180, на 20-й — 310, на 28-й день — 365 мл.

Таким образом, для почек новорожденного характерны снижение клубочковой фильтрации и концентрационной функции, ограничение способности к выведению избытка жидкости, практически полная реабсорбция натрия, слабая способность развивать осмотический диурез. Такие функциональные особенности определяются типом питания и биологически целесообразны: почки новорожденного экономят жидкость и соли, что является оптимальным для новорожденного, не имеющего каких-либо заболеваний и вскармли-

вающегося материнским молоком, количество которого в первые дни после рождения невелико.

Морфогенез компонентов почки продолжителен, но дальнейший рост почек у детей происходит за счет дифференцировки и нарастания массы уже имеющихся структур. Главные морфофункциональные показатели приближаются к уровню взрослого на 2-м году жизни. Процессы окончательной дифференцировки завершаются к 16–17 годам.

*Молевой пузырь* у новорожденного имеет веретенообразную форму, объем до 50–80 см<sup>3</sup>. Дно не сформировано, мочепузырный треугольник расположен фронтально и является частью задней стенки пузыря. Верхушка мочевого пузыря достигает половины расстояния между пупком и лобковым симфизом. Передняя стенка не покрыта брыжиной.

После рождения дно мочевого пузыря смещается в краниальном направлении и в возрасте 1–3 лет достигает уровня верхнего края лобкового симфиза.

*Молеиспускательный канал* новорожденного мальчика имеет длину 5–6 см.

*Молеиспускательный канал* новорожденной девочки составляет 2,3–3,0 см.

### Половая система

До конца 2-го месяца внутриутробного развития определение пола морфологическими методами невозможно, вследствие чего в развитии половых желез выделяют индифферентную стадию, когда в организме зародыша появляются зачатки, общие для обоих полов. На медиальной стороне первичной почки образуются гребневидные утолщения — половые валики.

### Ранние стадии развития гонад

После образования половых валиков наступает дезинтеграция канальцев мезонефроса, эпителиальные клетки канальцев мигрируют в закладки гонад и заселяют их (колонизация закладки гонады клетками канальцев первичной почки). В результате усиленной пролиферации мигрировавших клеток мезонефроса в зачатках гонад формируются клеточные тяжи и канальцы, связанные с канальцами первичной почки. Образующаяся система обозначается как эмбриональная сеть, а ее фрагмент внутри гонады — внутригонадная сеть. При формировании гонад по женскому типу ведущая роль в гистогенезе яичников принадлежит внутриовариальной сети, при формировании гонад по мужскому типу велико значение не только внутрисеменниковой, но и внегонадной ее части.

Составными элементами развивающихся гонад являются:

- первичные половые клетки — гонобласты — образуются во внезародышевой энтодерме желточного мешка, откуда они мигрируют в половые валики и дают начало половым клеткам обоих полов — овогониям и сперматогониям;

- производные целомического эпителия канальцев первичной почки — дифференцируются в эпителиальные элементы половых желез;

- производные мезенхимы — будущие элементы стромы половых желез.

У человека зачатки гонад не имеют половой дифференцировки до 45–50-го дня внутриутробного развития. На ранних стадиях присутствуют мужские (вольфов, или мезонефральный) и женские (мюллеров, или парамезонефральный) протоки и недифференцированные зачатки гонад, поэтому в этот период определение пола морфологическими методами невозможно. Наружные половые органы в это время также не имеют различий, они представлены половым бугорком, половыми складками и половыми валиками.

Дифференцировка организма по мужскому типу зависит от Y-хромосомы, являющейся детерминантой мужского пола. С 8-й недели внутриутробного развития под влиянием регуляторного фактора, кодируемого Y-хромосомой, половые валики первичной почки развиваются как яички. В них половые тяжи превращаются в семенные канальцы, а в прослойках соединительной ткани между канальцами с 3-го месяца из мезенхимы образуются интерстициальные эндокринocyты (клетки Лейдига). Их количество увеличивается до 22-й недели, но потом уменьшается, особенно перед рождением.

В онтогенезе эндокринная функция яичек устанавливается раньше, чем генеративная. Клетки Лейдига яичек плода под контролем гонадотропинов, вырабатываемых в хорионе и гипофизе, секретируют тестостерон. Под влиянием последнего из вольфова протока развиваются проток придатка и семявыносящий проток.

5 $\alpha$ -редуктаза катализирует превращение тестостерона в дигидротестостерон, который необходим для завершения дифференцировки наружных половых органов по мужскому типу (12–14-я недели внутриутробного развития). С этого момента становится возможным определить пол плода по внешнему виду. Половой бугорок под влиянием дигидротестостерона превращается в половой член, половые складки образуют дистальную часть уретры, а половые валики превращаются в мошонку.

Клетки Сертоли (суспензocyты), происходящие из эпителия семенных канальцев плода, секретируют мюллеровский ингибирующий



ший фактор, вызывающий регрессию мюллеровых протоков у плода мужского пола.

### Яичко

У зародыша на 6-й неделе начинается быстро протекающий процесс образования в паренхиме гонады клеточных тяжей, состоящих из целомического эпителия, погружающегося в мезенхиму, и гонобластов. Эти клеточные тяжи являются зачатками будущих семенных канальцев. Начало 3-го месяца внутриутробного развития характеризуется дифференцировкой первичных гоноцитов в сперматогонии. В конце 3-го месяца наружные половые органы плода теряют индифферентный характер, формируются по мужскому типу и по внешнему виду становится возможным определить пол плода. Большое значение при этом имеют интерстициальные клетки, которые дифференцируются из мезенхимы. Между передними 10—20 канальцами первичной почки и извитыми семенными канальцами устанавливается связь. Таким образом, бывшие до этого слепо замкнутыми, извитые канальцы яичка получают сообщение с канальцами первичной почки и мезонефральным протоком.

В конце внутриутробного развития человека резко изменяется соотношение между объемом стромы и канальцами. У плодов 13—16 недель наблюдается немного лишенных просвета половых тяжей, а на 20—22-й неделе количество интерстициальной ткани меньше, чем канальцев. Количество их становится еще больше в семенниках плодов 7 месяцев.

Важным процессом, сопровождающим внутриутробное развитие яичка, является миграция его от задней брюшной стенки к малому тазу, заканчивающаяся к концу 3-го месяца. В 97 % случаев яички новорожденных находятся в мошонке. При неопущении яичка (крипторхизме) нарушается нормальное течение сперматогенеза.

Яичко новорожденного до 10 мм длиной, массой 0,2 г располагается в мошонке. Извитые и прямые семенные канальцы, канальцы сети яичка не имеют просвета. Просвет канальцев появляется в период полового созревания.

Яички новорожденных имеют четкое дольчатое строение, состоят из изогнутых, местами соприкасающихся семенных канальцев, расположенных в рыхлой соединительной ткани, богаты кровеносными сосудами. Семенные канальцы узкие, со слабо выраженным просветом, клетки канальцев полностью их заполняют, эпителий канальцев представлен незрелыми поддерживающими клетками (суспендоцитами), сперматогониями и первичными гоноцитами. На всех этапах внутриутробного развития и в периоде новорожденно-



сти дифференцировка первичных половых клеток не заходит дальше стадии сперматогонии. Часть интерстициальных клеток продуцирует андрогенный гормон по голокриновому типу, но спустя несколько суток их секреторная активность затухает.

### Яичник

При развитии женской гонады половые клетки располагаются на поверхности полового валика, затем образуют половые шнуры. Эти тяжи, составленные эпителиальными и половыми клетками, прослойками мезенхимы разделяются на отдельные клеточные скопления, получившие название яйценосных шаров. Более глубокая часть гонады лишена их — это будущее мозговое вещество.

Формирование яичника начинается в конце 2-го месяца внутриутробного развития. На 8—10-й неделе происходит особенно активный процесс размножения половых клеток, их общее количество составляет около 600 тысяч. Период неразделенных, находящихся в составе яйценосных шаров, половых клеток продолжается до 17—20 недель. С 20-й недели эпителиальные клетки окружают все растущие половые клетки — образуются примордиальные фолликулы. Общее количество половых клеток максимально — около 7 млн. Во второй половине внутриутробного развития вследствие усиленной гибели половых клеток их количество резко уменьшается и к моменту рождения в яичниках девочки насчитывается 300—400 тыс. примордиальных фолликулов.

Яичник новорожденной расположен выше полости малого таза, цилиндрической формы, имеет длину 1,9 см, ширину 3—7 мм, массу 0,16 г. Поверхность яичника гладкая. Яичник содержит 300 000—500 000 примордиальных фолликулов.

Вес яичников в первые годы жизни нарастает за счет развития соединительной ткани и кровеносных сосудов, то есть за счет роста мозгового вещества. В корковом веществе это связано с развитием белочной оболочки. Атрезия половых клеток и фолликулов также сопровождается увеличением объема соединительной ткани, особенно интенсивно в период полового созревания, снижаясь к 20 годам.

### Половые пути

После редукции предпочки и первичной почки клеточный материал парамезонефрального и мезонефрального протоков используется для формирования половых путей. В мужском организме мезонефральный проток и каналцы первичной почки дают начало семявыносящим путям. Передние 10—20 канальцев *mesonephros*

становятся выносящими канальцами (*ductuli efferentes testes*) и формируют головку придатка; мезонефральный канал превращается в канал придатка (*d. epididymis*), семявыносящий проток (*d. deferens*) и семяизвергающий проток (*d. ejaculatorius*). Парамезонефральный канал при этом редуцируется под влиянием гормонов, выделяющихся в эмбриональном периоде.

В женском организме мезонефральный проток рассасывается, а из парамезонефрального развивается выстилка яйцеводов и матки (однослойный призматический эпителий). Многослойный плоский эпителий влагалища имеет эктодермальное происхождение (мочеполовой синус). К концу внутриутробного развития влагалищная часть шейки матки покрыта однослойным эпителием, окончательная граница между двумя типами эпителия устанавливается в период полового созревания.

### Молочные железы

У новорожденных обоего пола молочные железы имеют одинаковое строение. Железы представляют собой округлые образования диаметром 0,7—1 см, область соска вдавлена. Сосок покрыт ороговевающим многослойным плоским эпителием, в его дно открываются крупные выводные протоки. Сосок формируется в течение первых 2 лет жизни, на 3-м году происходит увеличение его размеров.

Гистологически железа разделена на дольки (20—25 долек), представленные жировой тканью, не имеющие секреторных отделов. Выводные протоки, главные млечные ходы и слабо разветвленные протоки не имеют просветов и образованы плотными эпителиальными тяжами. Они выстланы двухслойным кубическим или цилиндрическим эпителием и расположены в тонких соединительнотканых прослойках. Иногда в грудной железе новорожденного обнаруживаются очаги миелоидного кроветворения.

Несмотря на незаконченное развитие, железа после рождения у лиц обоего пола обнаруживает признаки секреторной деятельности, обусловленные влиянием материнских гормонов, и выделяет секрет — молозиво. Секреция продолжается около недели и прекращается у мальчиков навсегда, а у девочек до наступления половой зрелости, отражая возникающее после рождения состояние гормонального криза новорожденных. У ребенка в период секреции усиливается кровенаполнение сосудов и железа набухает, а затем уменьшается и переходит в состояние покоя.

*Матка* новорожденной цилиндрической формы уплощена в переднезаднем направлении, имеет длину 3,5 см, из которых две трети составляет шейка. Масса матки 3—5 г. Канал шейки матки широкий, за-

полнен слизистой пробкой. Матка наклонена кпереди, шейка матки — книзу и кзади. Матка высоко выдается над лобковым симфизом.

*Маточные трубы* новорожденной длиной до 3,5 см изогнутые, не соприкасаются с яичником.

*Влагалище* короткое (2,5—3,5 см), дугообразно изогнуто, передняя стенка короче задней.

*Наружные половые органы* новорожденной: большие половые губы рыхлые, не сомкнуты; малые половые губы прикрыты не полностью.

*Половой глен* новорожденного длиной 2—2,5 см; длинная крайняя плоть полностью закрывает головку полового члена (физиологический фимоз).

### Исследование почек и мочевых путей

В абсолютных цифрах суточный диурез ребенка первого месяца жизни может составлять от 100—150 мл до 250—300 мл (диурез в мл/кг массы тела на первой неделе жизни составляет 75, а в возрасте одного месяца — 80). На величину диуреза оказывает влияние температура воздуха. При высокой температуре диурез уменьшается, а при низкой — увеличивается.

Приблизительное количество мочеиспусканий составляет около 20—22 раз в сутки.

Поведение ребенка во время мочеиспусканий обычное, и для окружающих они происходят незаметно, поэтому в домашних условиях ориентируются на приблизительный диурез. Он рассчитывается по количеству сменных пеленок (подгузников). Если их количество более 6, то диурез считается положительным.

Причиной беспокойства ребенка во время мочеиспускания чаще всего могут быть воспалительные процессы в мочевом пузыре или мочеиспускательном канале. Для исключения заболеваний этих органов показано исследование мочи. Лейкоцитурия — признак бактериальной инфекции мочевых путей. Однако она может появиться и при других острых инфекционных заболеваниях.

Изменение количества мочи проявляется увеличением (полиурия) или уменьшением (олигурия) диуреза вплоть до полного прекращения выделения мочи (олигоанурия).

*Увеличение диуреза (полиурия)* является результатом дефекта концентрационной способности почек. Обнаруживается, как правило, к концу 1-го месяца жизни и является симптомом таких заболеваний, как почечная глюкозурия, тубулопатии, почечный несахарный диабет, почечный солевой диабет (псевдогипоальдостеронизм),

адреногенитальный синдром, сольтеряющая форма, заболевания центральной нервной системы, гипoadьдостеронизм.

*Стойкое снижение диуреза* до 1/3 возрастной нормы рассматривается как олигурия. Она может быть связана как с почечными заболеваниями (поликистозная болезнь младенческого типа, микрокистоз почек, острый кортикальный и канальцевый некроз), так и с общими заболеваниями, приводящими и к дегидратации. К таким заболеваниям относятся кишечные инфекции, пилоростеноз, повышение температуры тела, заболевания центральной нервной системы.

Струя мочи зависит от силы сокращений мочевого пузыря и состояния мочеиспускательного канала. В норме при акте мочеиспускания наблюдается широкая дугообразная струя мочи. Напор струи мочи зависит также и от степени наполнения мочевого пузыря. При малом количестве мочи в мочевом пузыре струя становится более вялой.

У новорожденного моча в норме прозрачная. Она остается прозрачной и после пребывания на воздухе, так как бедна солями. Помутнение мочи после ее охлаждения можно наблюдать при большом содержании солей мочевой кислоты, например при повышении температуры тела. На практике более или менее мутная моча наблюдается чаще всего при содержании в ней большого количества форменных элементов.

О *цвете мочи* можно судить по окраске пеленок (подгузников), впитавших мочу ребенка. В норме цвет мочи может колебаться от соломенно-желтого (светло-желтого) до насыщенного желтого. Это зависит от содержания пигментов, от удельного веса и количества выделенной мочи. Интенсивный желтый цвет — признак высокого удельного веса. Бледная моча чаще имеет низкий удельный вес. В конце первой недели жизни возможно изменение цвета мочи. Моча становится желто-кирпичного цвета, на пеленке (подгузниках) остается соответствующего цвета пятно (инфарктная моча). Это связано с развившимся *могекислым инфарктом*, который наблюдается практически у всех новорожденных детей.

Всякое ненормальное окрашивание пеленок (подгузников), особенно в сочетании со специфическим запахом, должно настораживать участкового педиатра в отношении *наследственных заболеваний обмена веществ*:

- зеленый — фенилкетонурия;
- зеленый, быстро отцветающий — тирозинемия;
- серо-зеленый — болезнь кленового сиропа;
- лиловый — мальабсорбция метионина;
- голубовато-зеленый — гистидинемия, феохромоцитомы;
- темно-коричневый — алкаптонурия;

- вишнево-красный — диабетический кетоацидоз;
- лиловый — формиминотрансферазная недостаточность.

Кроме этих заболеваний, цвет мочи изменяется при заболеваниях почек, протекающих с гематурией (коричнево-красная окраска): поликистозе, мегауретере, нефроптозе, злокачественных опухолях. Эти заболевания протекают с длительной и постоянной гематурией. Наряду с ренальной гематурией встречаются и экстраренальные гематурии, которые могут встречаться при таких заболеваниях, как генерализованные гнойно-воспалительные заболевания и сепсис, кишечные инфекции, острые респираторно-вирусные инфекции.

При гепатоцеллюлярной и механической желтухе моча темно-коричневая. Буровато-красный оттенок мочи отмечается при некоторых формах гемолитических анемий, протекающих с внутрисосудистым гемолизом.

Свежевыпущенная моча имеет характерный ароматический запах, который зависит от присутствия летучих кислот. Изменение запаха мочи отмечается при некоторых наследственных болезнях обмена веществ:

- затхлый запах — фенилкетонурия, тирозинемия;
- запах кленового сиропа или жженого сахара — болезнь кленового сиропа;
- запах сухого солода или имбирного пива — мальабсорбция метионина;
- запах отварной капусты или прогорклого масла — гиперметионинемия;
- запах сыра или потных ног — изовалериановая ацидемия;
- запах кошачьей мочи —  $\beta$ -метилкротонил-СоА-карбоксилазная недостаточность.

### Врожденные аномалии мочепоолового аппарата

Аномалии почек встречаются часто и составляют до 40 % от всех аномалий развития.

#### *Аномалии количества:*

— *добавочная почка* — третья (четвертая) почка. Имеет независимое кровоснабжение, собственный мочеточник независимо открывается в мочевой пузырь;

— *удвоение почки*. Удвоенная почка имеет две лоханки, может иметь два мочеточника. Чаще общий мочеточник расщепляется на два рукава, в которые открываются независимые лоханки;

— *агенезия (аплазия) почки* — отсутствие почки. *Гипоплазия* почки — недоразвитие почки. Порок может быть односторонним (чаще) или двусторонним. При односторонней аплазии или гипоплазии почки наблюдается гипертрофия контрлатеральной почки.

*Аномалии положения:*

*дистопия почки* — расположение почки в необычном для нее месте, вследствие нарушения закладки и перемещения почки в эмбриогенезе:

— *дистопия почки гетеролатеральная перекрестная* — расположение почки на противоположной стороне, рядом со второй почкой;

— *дистопия почки гомолатеральная* — расположение почки на своей стороне выше или ниже обычного;

— *дистопия почки грудная* — расположение почки в грудной полости подплеврально при врожденной диафрагмальной грыже;

— *дистопия почки подвздошная* — расположение почки в большом тазу на уровне крыла подвздошной кости;

— *дистопия почки поясничная* — расположение почки в поясничной области ниже нормального;

— *дистопия почки тазовая* — расположение почки в малом тазу.

Необычно низкое аномальное положение почки отличается от нефроптоза (опущение почки) аномальным отхождением почечных артерий и прямым коротким мочеточником.

*Аномалии формы:*

— *подковообразная почка* — сращение почки верхними или нижними полюсами.

— *почка I-образная* — сращение верхнего полюса одной почки с нижним полюсом другой почки, при котором продольные оси почки совпадают;

— *почка S-образная* — сращение нижнего полюса одной почки с верхним полюсом другой почки, при котором ворота почки обращены в противоположные стороны;

— *почка L-образная* — асимметричное сращение почек полюсами, при котором продольные оси почек перпендикулярны друг другу.

*Нарушение слияния первичных почечных канальцев окончательной почки с выростами метанефритического дивертикула:*

— *солитарная киста* почки;

— *поликистоз* почки.

*Аномалии мочевого пузыря:*

— *эктопия мочевого пузыря* — расщепление брюшной стенки и стенки мочевого пузыря над лобковым сращением. Мочевой пузырь открывается наружу. Расщепление может захватывать лобковый симфиз и мочеиспускательный канал;

— *пузырно-пупочный свищ* — наружный свищ мочевого пузыря, открывающийся в области пупка, результат незаращения эмбрионального мочевого протока (*urachus*).

Наиболее частыми из острых заболеваний почек в неонатальном периоде являются инфекции мочевыводящих путей и пиелонефрит.

У доношенного новорожденного *пиелонефрит* протекает с общесептическими явлениями, характерными для токсикоза: серовато-желтоватый оттенок кожи, беспокойство, вздутие живота, диспепсические расстройства и понос, приступы цианоза, менингеальные симптомы. Местные признаки и расстройства мочеиспускания нередко отступают на второй план. Кроме того, в ряде случаев отсутствует корреляция между клиническими проявлениями заболевания и анализами мочи. Так, при тяжелых симптомах заболевания может быть лишь небольшая лейкоцитурия.

У недоношенного новорожденного заболевание протекает достаточно вяло. В клинике доминируют симптомы общего снижения рефлексов, вялое сосание, срыгивания, периодическое беспокойство, вздутие живота, неустойчивый стул. Иногда могут отмечаться признаки дегидратации.

*Исследование половых органов* у новорожденного проводят путем осмотра и пальпации. Вначале по внешним признакам оценивается половая принадлежность ребенка, которая и определяет специфику методики обследования.

*Осмотр наружных половых органов девочки* лучше всего проводить, когда она находится в позиции «лягушки». В этой позе бедра в согнутом положении и стопы находятся на столе (та же поза, что и при определении состояния тазобедренных суставов).

При визуальном осмотре необходимо осмотреть большие, малые половые губы, клитор и его уздечку, наружное отверстие мочеиспускательного канала, состояние девственной плевы и преддверия влагалища. У доношенной девочки большие половые губы прикрывают малые. У недоношенной — половая щель зияет, так как большие половые губы не прикрывают малые, а клитор на этом фоне кажется увеличенным. Клитор считается нормальных размеров, если он не выступает за срамную щель.

Форма и строение девственной плевы подвержены значительным индивидуальным колебаниям. Она может иметь вид кольцевидной пленки, окружающей единственное отверстие, или же сплошной пленки с множественными мелкими отверстиями.

У девочек наружный мочеиспускательный канал расположен под клитором между срамными губами (соответственно задней поверхности симфиза). Наружное отверстие уретры у входа в преддверие влагалища окружено валикообразными краями. В некоторых случаях у наружного отверстия мочеиспускательного канала могут быть отложения кристаллов бурого цвета (соли мочевой кислоты), что является проявлением мочекишечного инфаркта и не рассматривается как патология.



Поверхностная пальпация половых губ и влагалища лучше всего выполняется надавливанием на область промежности с каждой стороны от половых губ большими пальцами обеих рук или осторожным оттягиванием половых губ в стороны.

Небольшой отек половых губ или выделения (слизистые или кровянисто-слизистые как проявления десквамативного вульвовагинита), появившиеся на первой неделе жизни, не рассматриваются как патология, а считаются проявлением *гормонального криза*, который носит транзиторный характер и не требует никаких вмешательств.

При *кандидозном вульвовагините* чаще поражается вульва, реже — преддверие влагалища. Возникает гиперемия и отечность слизистой оболочки, налеты в виде бело-серых пленок крошковидной консистенции, могут появляться белые или желтоватые выделения. Баланопостит при кандидозе проявляется беловатыми налетами на фоне отека препуционной складки, изредка бывают эрозии и трещины. Лечение: местно используют 1 %-ные кремы клотримазола или травогена, 1 % растворы клотримазола, тщательный уход.

*Аномалии женских половых органов:*

— *аплазия клитора* (уменьшенный размер);

— *гипертрофия клитора* (увеличенный размер). В этом случае необходимо определить половой хроматин, так как это может быть признаком адреногенитального синдрома (у девочек — вирильная форма женского псевдогермафродитизма);

— *синехии малых половых губ* (сращение). Между малыми губами может быть нежная кожистая перемычка, имитирующая атрезию влагалища. В данном случае необходима консультация гинеколога и хирурга;

— *атрезия влагалища* диагностируется при полном закрытии входа во влагалище, что может быть связано с мембранозной атрезией или с атрезией влагалища на более протяженном участке. Тактика аналогичная описанной выше;

— *эписпадия* проявляется в виде расщепления верхней стенки уретры в области наружного отверстия. Клитор расположен ниже уретры. При расщеплении клитора и при отсутствии верхней спайки малых и больших половых губ следует предполагать *epispadia subsymphyseale* или *epispadia totalis*. В этих ситуациях требуется консультация уролога;

— *гипоспадия женская* — дефект задней стенки мочеиспускательного канала и передней стенки влагалища. Наружное отверстие мочеиспускательного канала открывается в полость влагалища;

— *изменение формы матки: матка двойная* — наличие двух обособленных однорогих маток, каждая из которых соединена с соот-

ветствующей частью раздвоенного влагалища; обусловлена неслиянием правильно развитых парамезонефральных (мюллеровых) протоков на всем их протяжении; *матка двураздельная* — наличие перегородки в полости тела и(или) в канале шейки матки; *матка двурогая* — разделение тела матки на две части при наличии одной или двух шеек, тесно прилегающих друг к другу; *матка однорогая* — недоразвитие одного рога матки при нормально развитом втором;

— *гермафродитизм* (двуполость): *истинный гермафродитизм* — наличие яичек и яичников при мужском или женском типе строения наружных половых органов; *ложный гермафродитизм* — при наличии половых желез одного пола наружные половые органы, а иногда и вторичные половые признаки, напоминают органы другого пола; *мужской ложный гермафродитизм* — половая железа дифференцируется как яичко и остается в полости живота. Вследствие задержки развития половых валиков и полового бугорка наружные половые органы имитируют половую щель, влагалище, клитор; *женский ложный гермафродитизм* — половая железа дифференцируется как яичник и опускается в толщу половых валиков, которые напоминают мошонку; влагалище открывается в сохранившуюся часть мочеполювого синуса и его отверстие малозаметно; половой бугорок разрастается и напоминает половой член. Вторичные половые признаки приобретают вид, характерный для мужчины. Иногда гермафродитизм имитирует пороки развития (сочетание пороков, аномалий) наружных половых органов — гипоспадия, гипертрофия клитора, атрезия входа во влагалище.

*Осмотр наружных половых органов мальчика* следует производить в горизонтальном и вертикальном положениях, обращая внимание на размеры и форму полового члена, состояние крайней плоти. Описывая мошонку, следует обратить внимание на ее размеры, пигментацию, отек, а при пальпации определить наличие яичек в мошонке, их размер, консистенцию, подвижность, патологические образования, состояние семенного канатика.

Размеры полового члена и мошонки сугубо индивидуальны. Половой член у новорожденного обычно имеет длину 2,0—2,5 см. Эрекция полового члена у новорожденных мальчиков обычна, особенно перед мочеиспусканием или во время него, и не свидетельствует о патологии.

Размеры крайней плоти у новорожденных мальчиков весьма вариабельные. У большинства она соответствует размеру головки и покрывает ее полностью. В других случаях она спускается с головки в виде хоботка. Очень редко головка полового члена может быть не прикрыта крайней плотью, что обусловлено недоразвитием последней (вариант нормы). В этом случае необходимо убедиться в отсутствии гипоспадии. Обычно головка полового члена полностью

не обнажается, так как внутренняя поверхность крайней плоти соединена с поверхностью головки полового члена. Истинного фимоза в данном случае нет, так как отверстие крайней плоти легко растяжимо (*физиологический, врожденный фимоз*). Самостоятельное отделение крайней плоти от головки полового члена заканчивается к 4 годам. Насильственно полностью открывать головку полового члена в этом возрасте не рекомендуется. Данную манипуляцию производят только по медицинским показаниям. К этим показаниям относятся затрудненное мочеиспускание, когда моча идет тонкой струей и крайняя плоть при этом раздувается, и воспалительный процесс крайней плоти — баланопостит. Обязательным считается приоткрытие головки полового члена, с тем чтобы определить местоположение наружного отверстия мочеиспускательного канала и его состояние (ширина, гиперемия, выделения, отложения).

Для осмотра наружного отверстия мочеиспускательного канала следует несколько отвести назад крайнюю плоть головки полового члена (это делается двумя руками с упором на промежность с помощью указательных и больших пальцев). На свободном конце открывшейся головки полового члена почти по центру располагается наружное отверстие мочеиспускательного канала, которое имеет различную ширину.

Мошонка в норме у новорожденного относительно увеличена в размерах. Значительное увеличение мошонки в размерах может быть связано с тазовым предлежанием, водянкой яичек (яичка), обычно не требующей лечения, пахово-мошоночной грыжей, перекрутом яичка и его отеком. Небольшой отек мошонки, как и небольшая пигментация, свидетельствует о гормональном кризе.

*Яички.* К моменту рождения у ребенка в норме оба яичка должны быть в мошонке. У недоношенного мальчика яички могут находиться в паховом канале. В дальнейшем они самостоятельно опускаются в мошонку. В процессе генитального осмотра в обязательном порядке необходимо пальпировать яички при спокойном состоянии ребенка и при комфортной температуре в комнате. При невыполнении этих правил может возникнуть кремастерный рефлекс. Пальпацию яичек следует производить последовательно указательным и большим пальцами кисти одной руки. В тех случаях, когда требуется сопоставление размеров яичек, пальпацию можно производить одновременно двумя руками. Пальпаторно яички эластичны. В среднем их длина составляет 8—11 и ширина 6—8 мм. Правое яичко обычно немного больше левого. В тех случаях, когда яички (яичко) отсутствуют в мошонке, а у врача имеется предположение, объясняющее их (его) отсутствие (кремастерный рефлекс или расположены в паховом канале), следует использовать соответ-

ствующую методику, которая бы помогла убедиться в их наличии. Осмотр проводят в положении ребенка на спине. При этом левой рукой снизу охватывают мошонку, а ладонью второй руки осторожно проводят поглаживающими движениями сверху вниз по ходу пахового канала, слегка нажимая на него от корня мошонки вниз, как бы опуская яичко. Если яички (яичко) находятся в паховом канале, то они будут низведены в мошонку, что позволит врачу сразу же исключить задержку в развитии яичек. В тех случаях, когда с помощью данной методики яички (яичко) все же не были пропальпированы, можно порекомендовать матери пропальпировать яички во время купания ребенка, предварительно объяснив ей, как это следует сделать.

Отсутствие яичек (яичка) в мошонке у новорожденного мальчика не может служить основанием для постановки диагноза крипторхизма, так как паховый канал у новорожденного имеет ряд анатомических особенностей (широкий, короткий и прямой), которые могут способствовать неполному опущению яичек (яичка) в мошонку за счет высокого их расположения. При отсутствии яичек в мошонке ставится диагноз *неопущение яичек* (яичка), и ребенок должен быть проконсультирован хирургом-урологом, а при необходимости и эндокринологом.

Если к моменту рождения не произошло опущения яичек (яичка) в мошонку, в большинстве случаев яички (яичко) опускаются самостоятельно в течение первого года жизни.

*Пороки развития мочеиспускательного канала — гипоспадия*, когда наружное отверстие уретры находится не на верхушке головки полового члена, а на вентральной (передней) поверхности его или на промежности, и *эписпадия*, когда устье мочеиспускательного канала расположено на дорсальной поверхности полового члена (рис. 18).

Различают следующие формы гипоспадии:

- головчатую — 3;
- стволовую — 4;
- стволово-мошоночную — 5;
- мошоночную — 6;
- промежностную — 7.

Укорочение мочеиспускательного канала при гипоспадии приводит к искривлению полового члена, который оказывается в виде крючка подтянутым к мошонке.

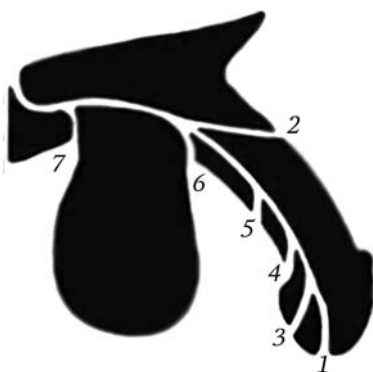


Рис. 18. Эпи- и гипоспадия:

- 1 — нормальное расположение уретры;  
2 — эписпадия; 3–7 — гипоспадии

Несомкнутая часть крайней плоти мешком свисает с его дорсальной части. У некоторых детей наблюдается сужение наружного отверстия мочеиспускательного канала, приводящее к задержке мочи.

*Пороки развития полового члена* — недоразвитие полового члена, которое обычно связано с эндокринными расстройствами и общим гипогенитализмом, или мегалопенис (гигантский половой член).

*Пороки развития мошонки* обычно наблюдаются как одно из проявлений аномалий мочеполовой системы при гипоспадии, эписпадии, эктопии мочевого пузыря, монорхизме. Помимо уродств конфигурации мошонки, нередко наблюдается неполное срастание ее половин с образованием двухкамерной мошонки. В случае полного несрастания половин мошонки, сопровождаемого крипторхизмом, создается сходство с женскими наружными половыми органами.

*Пальмупа (virga palmata)* — врожденный порок развития, при котором кожа мошонки располагается не только у корня члена, как обычно, а простирается до середины полового члена, иногда даже до борозды на головке члена.

Наличие пигментации мошонки и мегалопенис иногда встречаются при сольтеряющей форме адреногенитального синдрома.

*Пороки развития яичек:*

- гипоплазия (недоразвитие — размер яичка составляет всего несколько миллиметров);
- атрофия;
- анорхизм (отсутствие яичек);
- монорхизм (отсутствие одного яичка);
- эктопия (смещение яичка на переднебрюшную стенку, на бедро, в промежность в области лобка или корня полового члена);
- водянка яичек (яичка);
- водянка семенного канатика.

*Воспалительные заболевания* — воспаление крайней плоти и головки полового члена носит название баланопостит; сопровождается беспокойством ребенка, гиперемией и отеком крайней плоти и может привести к приобретенному истинному фимозу.

*Хирургические заболевания* — *перекрут яичка и семенного канатика* — могут быть вызваны пороками развития, которые способствуют повышенной подвижности яичка вокруг собственной оси. В первые шесть часов характерно неадекватное беспокойство ребенка, отказ от груди. При пальпации яичко болезненно и подтянуто вверх. В дальнейшем появляются вялость, повышение температуры тела, тахикардия, рвота. При осмотре отмечаются выраженный отек и гиперемия мошонки. Иногда мошонка представляется в виде «стекло-видного шара», то есть отек и гиперемия распространяются на обе ее половины. При пальпации пораженное яичко резко болезненно,

плотной консистенции, равномерно увеличено в размерах, подтянуто к корню мошонки и расположено вертикально, а не горизонтально.

Перекрыт яичка при его неопущении характеризуется наряду с общими симптомами припухлостью, отеком и гиперемией паховой области, резкой болезненностью яичка и семенного канатика, располагающихся в этой области. Состояние мошонки не изменено.

#### 4.8. Эндокринная система

Развитие и морфофункциональные особенности желез внутренней секреции

В процессах роста и развития организма важную роль играют эндокринные железы. Их гормоны участвуют в координации всех физиологических функций. Становление эндокринных и нейроэндокринных взаимодействий происходит в определенной последовательности.

После закладки и клеточной дифференцировки органов эндокринной системы начинается синтез и секреция гормонов, затем формируются гормональные взаимодействия между эндокринными железами и далее устанавливаются нейроэндокринные связи.

Железы внутренней секреции развиваются гетерохронно. Многие гормоны начинают синтезироваться на 2-м месяце внутриутробной жизни. Начало секреции гормонов эндокринными железами не зависит от гормонов гипофиза. Лишь с появлением в эндокринных железах рецепторов к гормонам гипофиза между ними формируются прямые и обратные связи, окончательное становление которых происходит после рождения.

##### Гипоталамус

Гипоталамус развивается из базальной части промежуточного пузыря зачатка головного мозга. В эмбриогенезе определенные группы ядер гипоталамуса отличаются по времени закладки и темпам развития. Супраоптические и паравентрикулярные ядра появляются в наиболее ранние сроки. Они наблюдаются у эмбриона 2-месячного возраста (на 8-й неделе). Закладка мелкоклеточных ядер отмечается на 3-м месяце.

Начало клеточной дифференцировки отдельных гипоталамических ядер происходит в различные сроки. У 2-месячных и 3-месячных эмбрионов гипоталамус представлен однородными округлыми клетками размером 3—5 мкм.

У 4-месячных плодов обнаруживаются первые нейросекреторные клетки супраоптического и паравентрикулярного ядер. На 6-м месяце

у плодов отдельные нейросекреторные клетки паравентрикулярного и супраоптического ядер достигают размеров 8—10 мкм, отмечается рост аксонов. В этот же период начинается процесс формирования гипоталамо-гипофизарного тракта, состоящего из небольшого числа тонких аксонов.

Усиленное формирование структуры гипоталамуса к 6-му месяцу коррелирует с организацией всех жизненно важных систем организма плода. Именно к этому возрасту в гипоталамусе заканчиваются в основном топографические изменения ядер.

Во второй половине внутриутробного периода отмечается интенсивная дифференцировка клеточных элементов, что совпадает с подготовкой сложных и специфических функций плода человека, с процессом становления регуляции гипоталамусом вегетативных функций. Эти процессы обуславливают в целом жизнеспособность в этот период недоношенного ребенка. У большинства клеток выявляются отростки, увеличиваются размеры клеток во всех ядрах; форма клеток округлая, треугольная, веретенообразная.

Влияние гипоталамуса на развивающийся гипофиз отмечается со второй половины срока внутриутробного развития, когда начинают устанавливаться типичные гипоталамо-гипофизарные связи.

Связь аденогипофиза с гипоталамусом формируется на 7-м месяце, когда наблюдается развитие капиллярных петель первичного сплетения портальной системы.

В ходе эмбрионального развития происходит увеличение объема всего гипоталамуса и его отдельных ядер. Наибольший рост гипоталамуса отмечается в последние месяцы перед рождением.

У новорожденного в ядрах гипоталамуса содержатся нейросекреторные клетки разной степени дифференцированности. Характерно дальнейшее увеличение размеров клеток и выраженные различия их размеров в отдельных ядрах. Большинство клеток имеет многоугольную форму. В период новорожденности полностью оформляются все связи нейросекреторных клеток.

Нейросекреторные клетки гипоталамуса новорожденного по сравнению со взрослым производят около 80 % антидиуретического гормона и поэтому не могут соответственно реагировать на осмотические колебания.

### Гипофиз

Передняя, средняя и туберальная доли гипофиза являются эпителиальными образованиями, производными эктодермы. Задняя доля (нейрогипофиз) возникает как вырост промежуточного (промежуточного) мозга (имеет нейральное происхождение) и состоит из нейроглии и нервных волокон.



Закладка гипофиза появляется у человека в конце первого месяца внутриутробного развития (рис. 19).

В это время крыша ротовой полости образует выпячивание в виде длинной трубки с узким просветом и толстой стенкой — карман Ратке. Вскоре устье канала облитерируется, и карман Ратке превращается в эпителиальный пузырек, полностью утративший связь с ротовой полостью. От основания промежуточного мозга (дно 3-го желудочка) навстречу эпителиальному зачатку растет дивертикул. Соединение их в один орган происходит на 7-й неделе внутриутробного развития.

Первыми на 9-й неделе внутриутробного развития дифференцируются базофилы, локализующиеся у стенок врастающих кровеносных сосудов. Ацидофилы определяются у плода только на 4-м месяце развития и располагаются преимущественно в боковых зонах аденогипофиза. На 4—5-м месяце наступает массовая дегрануляция базофилов, что расценивается как активная секреция и начало гормонального влияния на формирующуюся половую систему зародыша. Только после 5-го месяца выявляются базофилы — тиреотропциты. Нейрогипофиз в конце первой половины внутриутробного развития напоминает структуру у взрослого, в нем определяются многочисленные мелкие зерна нейросекрета.

Гипофиз новорожденного весит 0,12 г, к 10 годам его масса удваивается и к 15 годам — утраивается. Максимальная масса гипофиза взрослого человека 530—560 мг.

К моменту рождения аденогипофиз имеет строение сформированного органа, в нем можно различить все клеточные типы definitivaльного гипофиза взрослого. После рождения у детей происходит увеличение массы передней доли. Нарастают число и размеры соматотропоцитов и тиреотропоцитов. Гонадотропные базофильные аденоциты существенным изменениям не подвергаются. С момента рождения до 10 лет для аденогипофиза характерно следующее процентное содержание клеток: главных — 50 %, гонадотропоцитов — 1 %, тиреотропоцитов — 10 %, соматотропоцитов — 40 %.

В возрасте 11—14 лет у девочек и 12—15 лет у мальчиков, внешне проявляющемся усиленным ростом ребенка, структурные преоб-



Рис. 19. Развитие гипофиза у эмбриона 7 недель (рисунок В. В. Запрягаева по: Хэм А., 1983, с изменениями):

1 — карман Ратке (выпячивание крыши ротовой полости); 2 — дивертикул промежуточного мозга

разования гипофиза связаны с увеличением процентного содержания соматотропцитов. Характерны тесные взаимоотношения этих клеток с тиреотропцитами, что реализуется усиленным выделением в кровь соматотропного гормона, регулирующего рост организма, и тиреотропного, влияющего на энхондральное окостенение и дифференцировку нервной системы. Период полового созревания у мужчин и женщин характеризуется постепенным нарастанием числа и размеров гонадотропцитов и отражает второй период их функциональной активности (первый — на 4—5-м месяце внутриутробного развития).

### Щитовидная железа (ЩЖ)

Щитовидная железа закладывается в конце первого месяца внутриутробного развития в виде утолщения эпителиальной выстилки глотки, развивающегося из прехордальной пластинки и врастающего в подлежащую мезенхиму в виде дивертикула. В дальнейшем связь клеточной массы с поверхностным эпителием (щитовидно-язычный проток) исчезает, и зачаток органа представляет собой почку, состоящую из цилиндрических клеток с небольшой полостью в центре (рис. 20, а).

Щитовидная железа в течение первого года жизни уменьшается в массе до 1,8—2,5 г; в последующем до периода полового созревания масса железы увеличивается до 12—14 г. К моменту рождения ЩЖ лишь в 20 % случаев имеет типичную фолликулярную структуру, чаще она образована скоплениями эпителиальных клеток, между которыми нет коллоида. Это связано с тем, что в связи с высокой потребностью в тиреоидных гормонах у новорожденных происходит массовый их выброс в кровоток.

В течение первого года жизни паренхима ЩЖ образована мелкими фолликулами, только к концу этого периода отмечается выраженный рост размеров и числа фолликулов; к двум годам масса ЩЖ удваивается. В дальнейшем происходит медленный рост и дифференцировка структур органа, резко усиливающийся во время полового созревания. В этот период возможно развитие временной гиперфункции органа.

По мере размножения клеток формируются тяжи, разделенные мезенхимой (рис. 20, б). В течение 3-го месяца клеточные тяжи разбиваются на группы, в центре которых начинает появляться коллоид. Количество последнего возрастает в течение 4 месяцев. Таким образом формируется фолликулярная структура органа (рис. 20, в). В процессе развития фолликулов в паренхиму центральных отделов

долей ЩЖ мигрируют и диффузно распределяются в ней парафолликулярные С-клетки. Предположительный источник их развития — ультимобронхиальные тела, производные нервного гребня (нейроэктодермы). На более поздних сроках беременности количество фолликулов и содержание в них коллоида увеличивается, происходит дифференцировка стромы и внутриорганный сосудистого русла (рис. 20, з). Функциональная активность ЩЖ плодов второй половины беременности достаточно велика и качественно не отличается от функции органа у взрослого.

*Паращитовидные железы* у новорожденных имеют суммарную массу 6—9 мг. В течение первого года жизни их масса увеличивается в 3—4 раза.

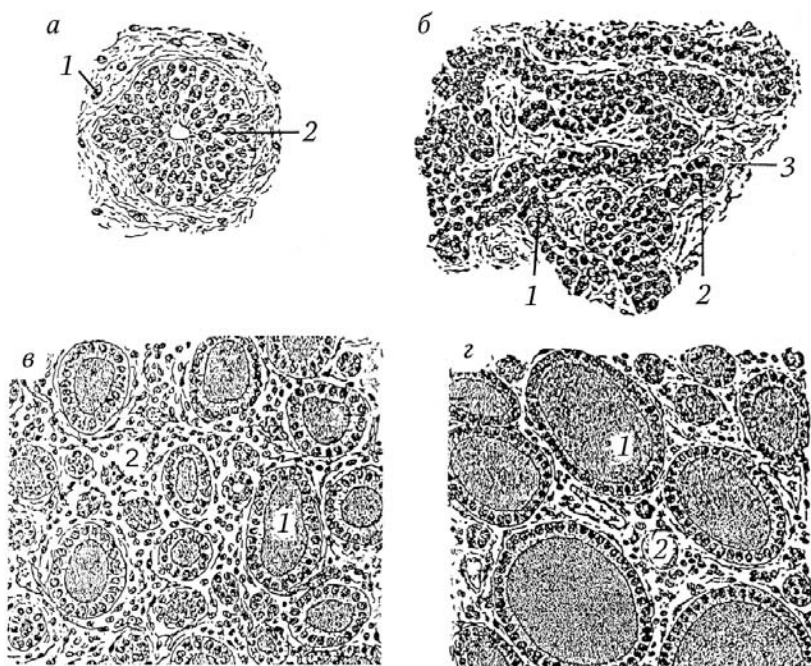


Рис. 20. Стадии гистогенеза щитовидной железы человека  
(по: Пэттен Б. М., 1959):

- а — эмбрион 4 нед. (1 — мезенхима; 2 — зачаток щитовидной железы);  
б — 7,5 нед. (1 — эпителиальный тяж; 2 — зачаток фолликула; 3 — мезенхима);  
в, з — плод 21 нед. (1 — фолликулы; 2 — соединительная ткань с сосудами)

## Надпочечник (Нп)

В ходе эволюции происходит сближение двух различных желез: супрареналовой и интерреналовой — у млекопитающих они образуют единый орган, где супрареналовая закладка (производное нейроэктодермы) формирует мозговое, а интерреналовая (мезодерма, выстилка целома) — корковое вещество надпочечника.

Корковое вещество закладывается на 4–5-й неделе в виде утолщения целомического эпителия, на 6–7-й неделе оно теряет связь с выстилкой целома и формирует закладку в виде компактного скопления клеток — интерреналовый орган. С конца 7-й недели в коре формируется две зоны — наружная (дефинитивная кора), образованная мелкими клетками без четких видимых границ, и внутренняя (фетальная кора), состоящая из более крупных клеток (рис. 21, а). С 6-й по 20-ю неделю масса Нп увеличивается в 170 раз главным образом за счет нарастания фетальной коры, составляющей около 87 % массы органа. В дальнейшем рост Нп идет за счет постоянной коры: с 22-й по 34-ю неделю ее толщина увеличивается на 160 %, в то время как толщина фетальной коры не меняется.

Надпочечники у новорожденных достигают 16–18 г (суммарная масса). В первые три месяца жизни масса надпочечников уменьшается в 2–3 раза преимущественно за счет истончения и перестройки коркового вещества. К 5 годам масса надпочечников достигает уровня новорожденности и продолжает увеличиваться.

Наиболее выраженные изменения в структуре Нп в течение первых месяцев постнатального развития проявляются в гибели и быстрой резорбции клеток зародышевой коры: уже на 2–3-й день в фетальной коре видны кровоизлияния и участки разрушения железистых клеток (рис. 21, б), за счет этого к концу 2-й недели масса Нп уменьшается более чем в 2 раза, а к концу первого года жизни толщина фетальной коры составляет лишь 16–20 % от исходного уровня (рис. 21, в).

В течение первого года жизни параллельно с инволюцией фетальной коры происходят развитие и зональная дифференцировка дефинитивной коры, формируются клубочковая и пучковая зоны. Сетчатая зона в виде самостоятельного слоя выявляется к 3 годам. Последующие изменения коры Нп вплоть до периода наивысшего развития (18–20 лет) заключаются в дифференцировке зон, нарастании массы клеток, формировании стромы железы.

Мозговое вещество развивается из парааортальных симпатобластов, дифференцирующихся в хромаффинобласты. Эти клетки начиная с 6–7-й недели активно врастают вглубь формирующейся коры Нп по направлению к центру органа, где образуют скопления

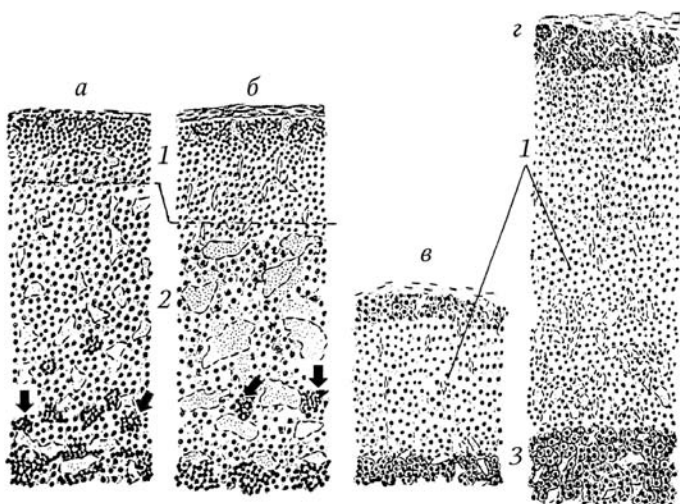


Рис. 21. Схема перестройки надпочечника в процессе развития (по: Волкова О. В. и Пекарский М. И., 1976, с изменениями):

*a* — плод 6 месяцев; *б* — новорожденный; *в* — ребенок 7 месяцев; *г* — подросток 15 лет: 1 — дефинитивная кора; 2 — фетальная кора; 3 — мозговое вещество; стрелками отмечены «мозговые шары»

различных размеров («мозговые шары») (рис. 21, *г*). Клетки «мозговых шаров» под влиянием повышенного уровня глюкокортикоидов, вырабатываемых в коре, дифференцируются в хромаффинные клетки. С 8-й недели их секреторные гранулы содержат только норадреналин (Н-клетки); с 16-й недели происходит трансформация части норадреноцитов в адреноциты (А-клетки), в дальнейшем число последних нарастает. С 3-го месяца на железистых клетках обнаруживается значительное количество эфферентных синапсов, что свидетельствует о раннем становлении нервной регуляции мозгового вещества. Вплоть до рождения в Нп наряду со зрелыми хромаффиноцитами обнаруживаются группы хромаффинобластов на разных стадиях дифференцировки. В течение первых лет постнатального развития завершаются процессы цитологической дифференцировки железистых клеток; наиболее выраженный рост объема хромаффинной ткани и дифференцировка стромы отмечается в возрасте 7–10 лет. Стабилизация структуры мозгового вещества наступает к периоду половой зрелости.

Таким образом, железы внутренней секреции у новорожденных сформированы, занимают свойственное им положение, отличаются меньшей массой. После рождения отмечается неравномерное изме-



нение массы желез и соответственно уровня вырабатываемых ими гормонов.

Масса *вилотковой железы* новорожденного составляет 13 г. Верхушка железы выступает над рукояткой грудины, может достигать перстневидного хряща, а основание — уровня III—IV межреберья. Наибольшая функциональная активность железы приходится на 6—15 лет.

Алгоритм клинического обследования, семиотика поражения, тактика ведения на амбулаторном этапе

Обращают внимание на гестационный возраст новорожденного, массу тела при рождении и ее динамику, функциональное состояние ЦНС, цвет и влажность кожи, длительность желтухи, высоту голоса, состояние родничков черепа, тонус мышц и состояние мышц брюшной стенки, положение языка, продолжительность выделения мекония, характер и количество мочи.

При лабораторном исследовании имеют значение определение содержания сахара и электролитов в моче и крови, гормонального профиля, ЭКГ.

Врожденные пороки развития эндокринной системы

*Карликовость* (микросомия, наносомия, нанизм) — крайне малый рост по сравнению с половой и возрастной нормой:

— *карликовость гипотиреоидная* — карликовость, сочетающаяся с пропорциональным телосложением, обусловленная врожденной гипопункцией щитовидной железы;

— *карликовость гипофизарная* (гипофизарный нанизм) — карликовость с пропорциональным телосложением, обусловленная недостаточностью передней доли гипофиза, сочетающаяся с нарушением развития других эндокринных желез и половых органов.

*Кретинизм* (атиреоз врожденный, Фатге болезнь) — резкое отставание физического и психического развития вследствие врожденной недостаточности щитовидной железы.

#### 4.9. Органы кроветворения и иммунной системы

Эмбриональный и постэмбриональный гемоцитопоз

*Мезобластический период.* Первые клетки крови обнаруживаются у 19-суточного эмбриона в мезенхиме желточного мешка (рис. 22). Мезенхимные клетки округляются, теряют отростки и преобразуются в стволовые кроветворные клетки (СКК). Часть СКК дифференцируется в первичные эритробласты, характеризующиеся круп-

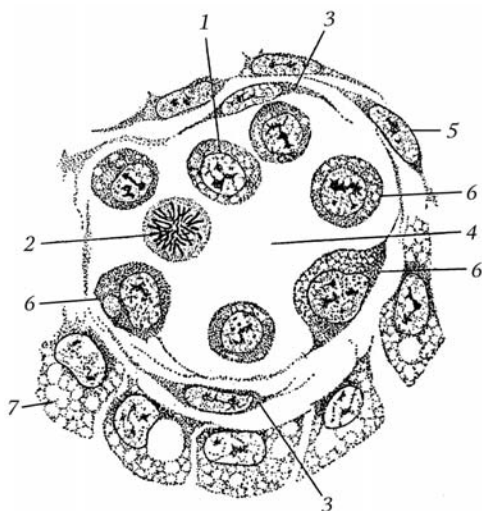


Рис. 22. Сосудистое поле 8-дневного зародыша кролика  
(по: Максимов А. А., 1927):

1, 2 — первичные кровяные клетки; 3 — эндотелий; 4 — просвет сосуда; 5 — мезенхима;  
6 — образующиеся кровяные клетки; 7 — энтодерма

ными размерами (мегалобласты). В мегалобластах накапливается эмбриональный гемоглобин, часть из них утрачивает ядра и превращается в первичные эритроциты (мегалоциты). Они крупнее вторичных эритроцитов, содержат больше гемоглобина, обладающего большим сродством к кислороду (эмбриональный гемоглобин). В стенке желточного мешка образуется небольшое количество гранулоцитов. Развитие эритроцитов происходит внутри первичных кровеносных сосудов (интраваскулярно). Гранулоциты образуются вне кровеносных сосудов, экстраваскулярно. Активность гемопоэза в желточном мешке снижается на 6-й неделе и заканчивается к 4-му месяцу внутриутробного развития.

*Пегенозный период* — начинается на 5—6-й неделе внутриутробного развития и достигает максимума к 5-му месяцу. Все кроветворные клетки образуются экстраваскулярно по ходу капилляров, врастающих вместе с мезенхимой внутрь печеночных долек (рис. 23). Источником кроветворения являются СКК, мигрировавшие из желточного мешка. Кроветворение этого периода преимущественно эритроидное, хотя к концу 2-го месяца в печени образуются первые нейтрофилы, эозинофилы и мегакариоциты.

На 3-м месяце внутриутробного развития в эритропоэз включается селезенка, но ее роль у человека ограничена. Максимум активности



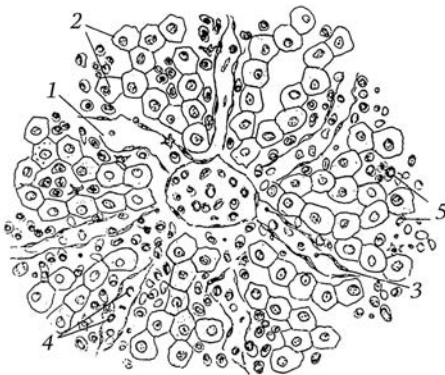


Рис. 23. Печень на высоте активности кроветворного процесса, 4-й месяц внутриутробного развития (по: Волкова О. В. и Перкарский М. И., 1976, с изменениями):

1 — синусоидный капилляр; 2 — гепатоциты; 3 — эндотелий; 4 — клетки крови; 5 — экстраваскулярные очаги кроветворения

процессов кроветворения в печени приходится на 5-й месяц, после чего гемопоэз в ней постепенно затухает, заменяясь костномозговым.

*Костномозговое кроветворение* у плода начинается с 13-й недели, когда накапливаются стволовые клетки крови и создается микроокружение, необходимое для их дифференцировки. Малодифференцированные бласты располагаются группами вблизи синусоидных капилляров. С 20-й недели в трубчатых костях начинается интенсивный рост костного мозга в направлении к эпифизам. Здесь происходит ре-

зорбция балок эндохондральной кости, и соответственно появляется пространство для костного мозга. С 6-го месяца костный мозг становится основным центром кроветворения. У 7-месячного плода устанавливается аналогичное норме взрослого человека соотношение разных кроветворных ростков.

У новорожденного костномозговые полости всех плоских и трубчатых костей заполнены красным костным мозгом, в котором осуществляется весь эритропоэз и гранулоцитопоэз. В костном мозге новорожденного в отличие от взрослого встречается достаточное количество лимфоидной ткани. С возрастом содержание лимфоидных клеток уменьшается.

У месячного ребенка наблюдается появление желтого костного мозга. С 6-месячного возраста начинается замещение красного костного мозга желтым в диафизах трубчатых костей. С ростом костей и резорбцией костных балок увеличивается объем костномозгового канала и заполняющего его костного мозга.

Локализация кроветворных тканей и их гемопоэтическая активность на протяжении внутриутробного развития представлены на рис. 24.

В ходе эмбрионального эритропоэза отмечается постепенное уменьшение размеров и увеличение числа эритроцитов. Соответственно периодам кроветворения существуют три типа гемоглобина: эмбриональный, фетальный и гемоглобин взрослого. Переход от

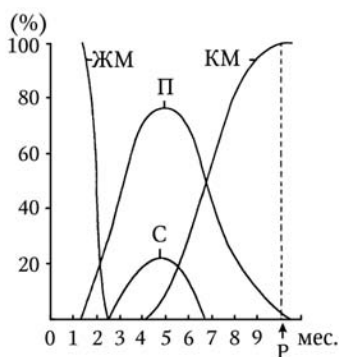


Рис. 24. Локализация кроветворных тканей во внутриутробном развитии:

по оси абсцисс — срок внутриутробного развития (мес.); по оси ординат — доля участия органа в кроветворении (%); Р — момент рождения; ЖМ — желточный мешок; П — печень; С — селезенка; КМ — костный мозг (по: Быков В. Л., 1998)



Рис. 25. Постнатальная динамика развития миелоидной ткани в различных костях (по: Тодоров Й., 1961)

фетального к гемоглобину взрослого заканчивается через 6 месяцев после рождения. Кроветворение у ребенка раннего возраста протекает в костном мозге всех костей (рис. 25). Первые признаки превращения красного костного мозга в желтый отмечаются у детей на 4 году жизни. К моменту полового созревания кроветворение протекает как у взрослого, в костном мозге эпифизов трубчатых костей, всех губчатых костях, включая кости свода черепа.

### Возрастные особенности гемограммы

Периферическая кровь новорожденных характеризуется повышенным содержанием эритроцитов и гемоглобина. Число эритроцитов достигает  $5,2 \times 10^{12}/л$ , уровень гемоглобина 170 г/л. К моменту рождения у ребенка имеются два типа гемоглобина: фетальный (80 %) и взрослый (20 %), количество ретикулоцитов составляет 8–13 %, могут появляться в небольшом количестве нормобласты (ядерные эритроциты), отмечается макроцитоз (наличие крупных — до 9 мкм — эритроцитов).

В первые часы после рождения отмечается подъем содержания эритроцитов до  $7,5 \times 10^{12}/л$  (очевидно, вследствие гипоксической

стимуляции красного костного мозга во время родов), затем их количество уменьшается и на 12–14-е сутки составляет  $4,5\text{--}5,0 \times 10^{12}/\text{л}$ . Как результат гибели избытка эритроцитов с фетальным гемоглобином развивается «физиологическая желтуха» новорожденных.

Число лейкоцитов у новорожденных существенно выше, чем у взрослых —  $10\text{--}15 \times 10^9/\text{л}$  (рис. 26). В первые дни жизни имеет место подъем содержания лейкоцитов до  $20\text{--}22 \times 10^9/\text{л}$ , а к 5–12 суткам жизни — снижение до  $9\text{--}12 \times 10^9/\text{л}$ . Впоследствии наблюдается плавное уменьшение количества лейкоцитов до нормы к 14–15 годам.

*Лейкоцитарная формула.* У новорожденных содержание нейтрофильных гранулоцитов (НГ) и лимфоцитов (Лц) такое же, как у взрослых (соответственно в среднем 65 и 25 %), однако с первых дней жизни доля НГ начинает быстро убывать, а Лц — расти (рис. 27). Примерно к 4-м суткам (3–7-й день жизни) оба числа уравниваются — «первый физиологический перекрест лейкоцитов». Доля Лц

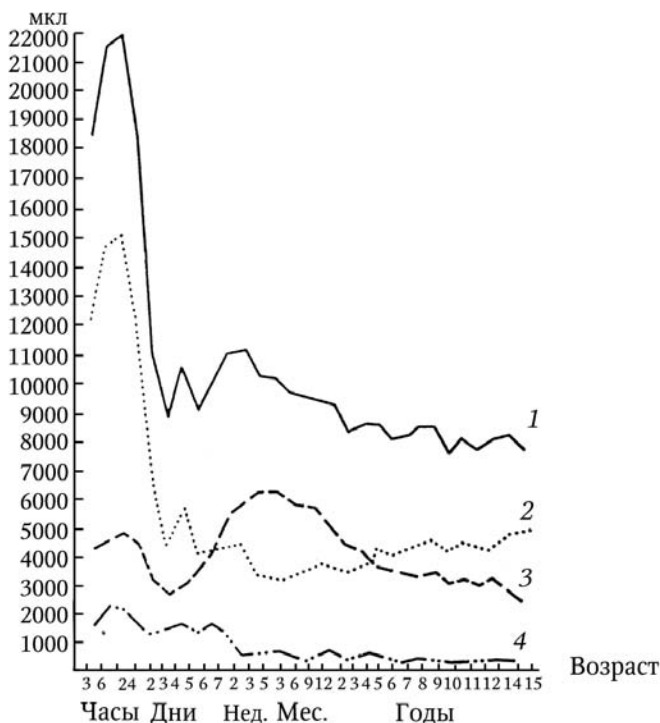


Рис. 26. Возрастная динамика белой крови: количество (мкл) лейкоцитов (1), гранулоцитов (2), лимфоцитов (3), моноцитов (4)

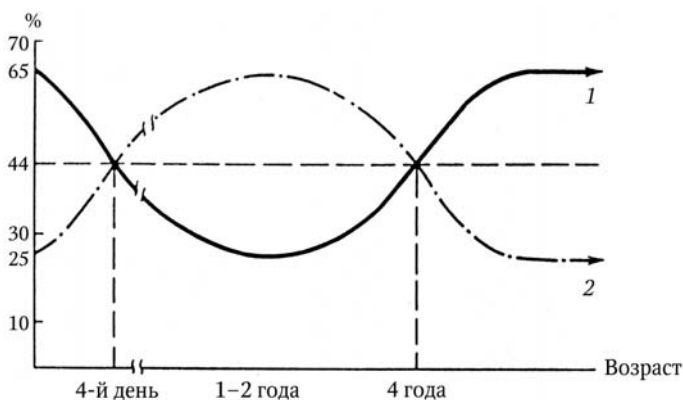


Рис. 27. Возрастная динамика белой крови:  
процентное содержание нейтрофилов (1) и лимфоцитов (2) в белой крови детей  
в зависимости от их возраста (по: Тодоров Й., 1961)

и далее продолжает повышаться, НГ — снижаться, постепенно выявляется картина обратного соотношения (по отношению к картине крови новорожденных и взрослого) между содержанием НГ (25 %) и Лц (65 %). К концу 2-го года содержание Лц начинает уменьшаться, а НГ, напротив, расти. Это приводит к повторному равновесию между содержанием Лц и НГ примерно к 3—5-му году — «второй физиологический перекрест».

Выраженность развития лимфоидных структур кроветворных органов у детей соответствует возрастному профилю иммунологической активности (рис. 28).

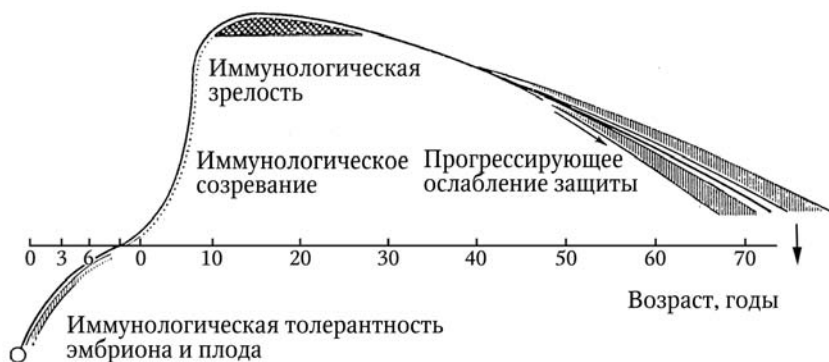


Рис. 28. Возрастной профиль иммунологической активности  
(по: Волкова О. В. и Пекарский М. И., 1976)

*Органы иммунной системы* делятся на центральные — костный мозг, тимус — и периферические — миндалины, лимфоидные фолликулы внутренних органов, червеобразный отросток, селезенка, лимфатические узлы.

В результате массового контакта организма новорожденных с антигенами, поступающими из внешней среды, интенсивность лимфоцитопоза и степень развития лимфоидных органов (вилочковая железа, белая пульпа селезенки, лимфатические узлы) максимальна в первые годы жизни. Это проявляется и в особенностях лейкоцитарной формулы периферической крови. К 10 годам в результате дифференцировки лимфоидной системы организм ребенка приобретает иммунологическую зрелость, обеспечивающую достаточную устойчивость к антигенным воздействиям на протяжении последующей жизни.

### Вилочковая железа

Вилочковая железа (тимус) формируется раньше других органов иммунной системы. Вилочковая железа (ВЖ) является центральным органом лимфоидного кроветворения и иммуногенеза, ее паренхима развивается из эпителия кожного типа (прехордальная пластинка), а строма — из мезенхимы.

ВЖ появляется на 6-й неделе внутриутробного развития в виде парного выпячивания 3-й и 4-й пар жаберных карманов. Эпителиальные зачатки железы растут в каудальном направлении. Дистальная часть их утолщается, образуя тело железы, а проксимальная часть вытягивается в проток, который в дальнейшем исчезает. ВЖ имеет вид массивных эпителиальных тяжей, в течение 2-го месяца образующих выросты в окружающую мезенхиму с кровеносными сосудами, зачаток железы становится дольчатым. С 10-й недели эпителий закладок приобретает рыхлую ретикулярную структуру. В петлях этой сети появляются крупные лимфоидные клетки, количество которых быстро увеличивается. У 11-недельного плода в закладке долек ВЖ различается корковое и мозговое вещество. В последнем к 12-й неделе появляются первые слоистые эпителиальные тельца (Гассалья). ВЖ окончательно формируется раньше других лимфоидных органов (селезенка, лимфатические узлы) и к моменту рождения оказывается самым большим из них.

К моменту рождения ВЖ имеет массу 8—34 г и характеризуется преобладанием коркового вещества над мозговым и обилием капилляров. Каждая долька содержит 4—8 крупных эпителиальных телец. ВЖ ребенка 1—3 лет представлена дольками с равными по размеру мозговым и корковым слоями, при этом уменьшается число

капилляров и увеличивается сеть крупных кровеносных сосудов. Максимального развития ВЖ достигает к 3—4 годам: именно к этому времени детский организм встречается с основной массой окружающих его антигенов. После 20 лет происходит возрастная инволюция ВЖ: падает число лимфоцитов, постепенно исчезает корковое вещество, встречаются редкие мелкие тельца Гассалья, эпителиальный компонент замещается жировой тканью. Однако ВЖ полностью не атрофируется и участки коркового вещества, окруженные жировой и соединительной тканью, сохраняются до глубокой старости. В клинической практике встречаются случаи акцидентальной инволюции (вторичной атрофии) ВЖ. Это состояние развивается у детей при заболеваниях, протекающих с выраженной интоксикацией (тяжелая форма пневмонии, длительные гнойно-воспалительные процессы, лучевое воздействие и т. д.). При акцидентальной инволюции в корковом веществе наблюдается выброс Т-лимфоцитов в кровь и их массовая гибель (продукты распада стимулируют восстановительные процессы в тканях), разрастание эпителиального компонента; падение массы и объема органа. Ранние стадии процесса обратимы, в далеко зашедших случаях возможна гибель организма.

### Селезенка

Источник развития ретикулярной ткани, соединительной ткани, кровеносных сосудов селезенки — мезенхима. Селезенка закладывается на 5—6-й неделе внутриутробного развития в виде плотного скопления мезенхимных клеток внутри большого сальника. Кровеносные сосуды дифференцируются раньше других структур, при этом вены опережают в развитии артерии. В течение 2—4-го месяцев селезенка вместе с печенью является основным органом эмбрионального кроветворения. К началу 4-го месяца закладываются трабекулы, появляются и быстро увеличиваются в количестве аргирофильные волокна. Крупные лимфоидные скопления образуются к 8-му месяцу внутриутробного развития. Элементы эритроидного кроветворения и гранулоцитопоеза локализуются вблизи венозных синусов. Клетки лимфоидного ряда группируются вокруг артерий, образуя небольшие скопления на периферии органа. Со временем в центральных отделах селезенки количество юных лимфоидных фолликулов увеличивается. Во внутриутробном развитии начинается постепенное становление лимфопоеза.

К моменту рождения гистогенез селезенки не завершен (рис. 29): капсула и трабекулы рыхлые, содержат ретикулярные клетки, первичные лимфатические фолликулы немногочисленны, вторичные фолликулы отсутствуют. Относительное содержание белой пульпы



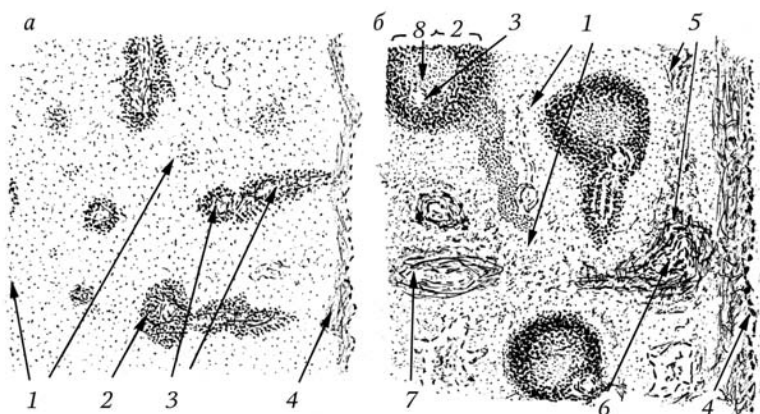


Рис. 29. Селезенка новорожденного (а) и ребенка 10 лет (б):

1 — красная пульпа; 2 — белая пульпа; 3 — центральная артерия; 4 — капсула с мезотелием; 5 — трабекула; 6 — трабекулярная артерия; 7 — трабекулярная вена; 8 — реактивный центр

меньше, чем у взрослого. Красная пульпа представлена гипертрофированным ретикулярным компонентом и переполненными кровью капиллярами. В первые дни жизни в ней нарастает масса отживающих эритроцитов (физиологический гемолиз).

Гистогенетические процессы в селезенке продолжают многие годы постнатального развития: совершенствуется структура капсулы, трабекул, кровеносных сосудов; трабекулярные артерии приобретают возможность независимой констрикции и дилатации вследствие появления собственной мышечной оболочки и развития периартериальных влаглищ из рыхлой соединительной ткани.

Значительно активизируется развитие лимфоидной ткани, скорость и степень ее дифференцировки обнаруживают индивидуальные колебания и во многом определяются силой антигенной стимуляции. Фолликулярный аппарат формируется к концу первого года жизни. При этом в белой пульпе определяется реактивный центр, где скапливаются В-лимфоциты, а в более темных периферических областях — Т-лимфоциты. Относительное содержание белой пульпы постепенно увеличивается вплоть до 18—20-летнего возраста, после чего начинается ее инволюция. Капсула селезенки полностью формируется к 13—14 годам, рост и дифференцировка трабекул продолжается до 20 лет.

*Миндалины* представляют диффузные скопления лимфоидной ткани, содержащие лимфоидные фолликулы.

*Язычная миндалина* у новорожденного представляет диффузное скопление лимфоидной ткани с лимфоидными узелками и занимает



боковые отделы корня языка. Вскоре после рождения на первом месяце жизни появляются центры размножения в лимфоидных узелках.

*Нёбная миндалина.* У новорожденного в миндалинковой ямке присутствует скопление лимфоидной ткани с вросшими эпителиальными тяжами, формируются крипты, отдельные лимфоидные узелки. Центры размножения появляются после рождения. В течение первого года жизни размеры миндалины удваиваются, достигая  $12 \times 15$  мм.

*Глоточная миндалина.* У новорожденного размеры глоточной миндалины составляют  $6 \times 7$  мм, она быстро растет, достигая к концу первого года жизни  $10 \times 12$  мм. Лимфоидные узелки появляются на первом году жизни.

*Лимфатические узлы* закладываются из мезенхимы, окружающей формирующиеся кровеносные и лимфатические сосуды, с 5–6-й недели внутриутробного развития вплоть до рождения и даже после него. Во внутриутробном периоде в лимфатических узлах начинают формироваться лимфоидные узелки. Центры размножения в лимфоидных узелках появляются накануне или вскоре после рождения.

### Особенности становления иммунитета новорожденных

В организме человека постоянно происходят различные виды иммунологического взаимодействия в результате контакта с внешней средой. В нем непрерывно идет размножение, дифференцировка и происходят мутации различных клеток, то есть всегда имеется угроза повреждения чужеродными или измененными «своими» (ставшими чужеродными) веществами. Основной чертой иммунной системы является способность к распознаванию чужеродных компонентов в организме (бактерий, вирусов, грибов и т. д.).

Иммунологические реакции подразделяют на гуморальные и клеточные. Гуморальный иммунитет осуществляется В-лимфоцитами посредством выработки антител при контакте с антигеном (антигенами). Клеточный тип иммунной реакции происходит за счет специфического взаимодействия поверхностных рецепторов лимфоцитов с антигенами.

Иммунитет обеспечивается различными клетками крови (гранулоциты, макрофаги и лимфоциты), но лимфоциты — важнейшие клетки иммунной системы. Они способны распознавать миллионы различных чужеродных веществ и вступать с ними в специфические реакции. Каждая клетка может распознать лишь одно из этих веществ, поэтому лишь значительное число лимфоцитов с различными специфическими свойствами в состоянии обеспечить мощную защиту от чужеродных субстанций.

Т- и В-клетки — две большие группы лимфоцитов, обладающие различными функциями и происходящие от разных дифференцировочных механизмов, хотя и из общих стволовых клеток. Определенные виды Т-клеток регулируют выраженность иммунного ответа (хелперы, супрессоры).

Иммуноглобулины, синтезируемые В-клетками, обнаруживаются в различных секретах и физиологических жидкостях человеческого организма (сыворотке, слюне, поте, грудном молоке и т. д.).

### Иммунитет детей в период новорожденности

Иммунные реакции позволяют организму новорожденного ребенка:

- распознавать чужеродные агенты — бактерии, вирусы и другие микроорганизмы, немикробные аллергенные субстанции или чужеродные клетки;

- реагировать на элементы, распознаваемые как чужеродные, нейтрализуя или уничтожая их.

Иммунный ответ характеризуется тремя основными чертами: он направлен против того, что распознается как чужеродное для организма, он специфичен, он запоминается. В период эмбриональной и фетальной жизни иммунная система «обучается» распознаванию «своих» и «чужих» белков, но к моменту рождения и в первые месяцы жизни иммунная защита остается неполной. У новорожденных детей иммунная защита состоит из двух различных, но взаимодействующих механизмов: неспецифического и специфического иммунитета.

Неспецифический иммунитет включает: кожу и слизистые, отдельные виды секретов (лизоцим и т. д.), «нормальную» кишечную бактериальную флору, предотвращающую размножение других видов бактерий, клетки (включая полиморфнонуклеарные нейтрофилы и макрофаги с фагоцитарным действием).

Специфический иммунитет является более тонким и комплексным, чем система неспецифического иммунитета. Он обусловлен интервенцией В-лимфоцитов, агентов гуморального иммунитета (т. е. продукцией специфических антител против какого-либо антигена/антигенов, участвующих в агрессии против организма). При этом также задействованы Т-лимфоциты.

В периоде новорожденности дети способны к осуществлению иммунного ответа на тимусзависимые антигены, но реагирование происходит преимущественно в виде выработки антител IgM. Реакция наступает на антигены, включающие в свой состав полисахариды. Подобные антигены обнаруживаются на клеточных оболочках некоторых инфекционных микроорганизмов. Отмечаемая иммун-

ная реакция в этом случае крайне слаба и неустойчива. Такой слабый антителный ответ еще более усиливает и без того высокую подверженность недоношенных новорожденных детей инфекциям. По всей видимости, имеющаяся иммунонедостаточность отражает незрелость В-клеточной системы. Такой иммунофенотип характеризуется одновременным экспрессированием поверхностных IgM и IgG, что контрастирует с изолированной выработкой только IgG или IgA В-клетками у взрослых.

### Иммуноонтогенез в лимфоидных органах

В настоящее время различают дополнительные классы лимфоидных клеток, включая нулевые клетки, натуральные киллеры, костномозговые клетки, а также макрофаги, обладающие афферентными, эфферентными и регуляторными свойствами в осуществлении иммунного ответа. Тем не менее Т-лимфоциты с их различными функциями остаются предметом пристального интереса. На сегодняшний день Т-клетки разделяются на субпопуляции, которые идентифицируются по функциональным свойствам и отдельным поверхностным маркерам. Т-клетки функционируют как цитотоксические, хелперы и супрессоры В-клеточного гуморального ответа, как продуценты различных лимфокинов и участники реакций гиперчувствительности замедленного типа.

Стволовые кроветворные клетки в процессе эмбрионального развития человека первоначально возникают в желточном мешке, откуда мигрируют в печень зародыша, а позже в развивающуюся вилочковую железу и в костный мозг, который у 4-месячного плода становится базисным органом кроветворения. Стволовыми клетками для Т-лимфоцитов являются крупные базофилы. Последовательная их миграция происходит по схеме: «желточный мешок — печень — кровь — тимус». Они появляются в крови на 7–8-й неделе и в тимусе на 8-й неделе, затем в лимфатических узлах (на 10-й неделе эмбрионального развития), в селезенке (на 11-й неделе гестации). В слизистой оболочке кишечника лимфоциты обнаруживаются на 12-й неделе, а в групповых лимфоидных узелках (Пейеровых бляшках) — на 15–16-й неделе развития.

Лимфоидные клетки В-звена происходят из плюрипотентных гематопозитических клеток и дифференцируются в иммуноглобулинсекретирующие клетки в ходе многоэтапного развития, проходя фазы пре-пре-В-клеток, пре-В-клеток, незрелых В-клеток, зрелых В-клеток, активированных В-клеток и иммуноглобулинсекретирующих клеток. В-лимфоциты представляют гетерогенную популяцию клеток, дифференцирующихся под влиянием неизвестного эквива-

лента фабрициевой сумки. В-лимфоциты образуются из пре-В-лимфоцитов, заселяют тимуснезависимые зоны вторичных лимфоидных органов, обнаруживаются в кровотоке и лимфотоке как составная часть рециркулирующего пула лимфоцитов. В-популяции лимфоцитов человека имеют отчетливые антигенные и функциональные различия. Продукция гуморальных антител — единственная известная функция В-лимфоцитов. Контакт со специфическим антигеном вызывает деление и дифференцировку В-лимфоцитов в плазматические клетки, ответственные за продукцию антител. Для трансформации В-клеток в антителообразующие нередко необходимо взаимодействие В- и Т-клеток, что предполагает выделение последними индуктора при взаимодействии с антигеном. В-клетки, как и Т-клетки, распознают антиген при помощи специфических рецепторов, расположенных на их поверхности, роль которых выполняют молекулы иммуноглобулинов. Печень эмбриона содержит клетки-предшественники гуморального иммунитета, являясь местом образования первичной популяции В-лимфоцитов. Именно этот орган создает индукционное микроокружение, необходимое для генерации В-лимфоцитов. Субпопуляции В-лимфоцитов определены менее четко, чем Т-клеточные. У новорожденных В-лимфоциты имеют несколько специфических отличий от В-клеток взрослых (множественные изотипы поверхностных иммуноглобулинов, низкий уровень розеткообразования мышинными эритроцитами и т. д.).

Самостоятельный синтез плодом IgG и IgM начинается на 12—15-й неделе внутриутробного развития, а синтез IgA — на 30-й неделе. Самый ранний синтез иммуноглобулинов у плода осуществляется в лимфоцитах кишечника и селезенке. В сыворотке плода IgM был обнаружен на 17-й неделе гестации, а к моменту рождения его содержание уже составляло 5—20 % от величины у взрослых. По-видимому, сравнительно раннее появление IgG у плода человека объясняется трансплацентарным транспортом материнского IgG, но сам плод также обладает способностью к синтезу некоторого количества IgG. Информация относительно IgE и IgD практически отсутствует, за исключением того, что небольшие концентрации указанных классов иммуноглобулинов регулярно регистрируются в сыворотке пуповинной крови новорожденных детей.

В-лимфоциты впервые дифференцируются из стволовых клеток в печени плода, а затем в костном мозге. Поступление стволовых клеток из костного мозга в кровоток происходит строго определено (за 1 час около 200—300 клеток, в сутки до 2 % от общего пула стволовых клеток). Различные экзогенные и эндогенные раздражители могут оказывать влияние на интенсивность этого процесса.

Дифференцировка В-лимфоцитов у плода и новорожденного носит различный количественный и качественный характер, в отличие от более однородной дифференцировки Т-лимфоцитов. Начиная с 8-й недели развития плод также синтезирует различные фракции комплемента.

Дифференцировка иммунокомпетентных клеток является обязательным условием их участия в защитных реакциях организма.

### Показатели иммунитета новорожденных

Становление нормальных возрастных показателей функционального состояния иммунной системы достаточно пролонгировано в онтогенезе и к моменту рождения ребенка еще не является полностью завершенным процессом. Неонатальный период характеризуется высокой заболеваемостью, одной из причин которой служат некоторые физиологические особенности иммунной системы новорожденных детей. Зрелые Т-лимфоциты обладают несколькими маркерами: CD3 (зрелые лимфоциты), CD4 (хелперы/индукторы), CD8 (супрессоры/цитотоксические клетки) и CD2 (Е-РОК).

В норме фенотип зрелых лимфоцитов, обладающих свойствами хелперов/индукторов, характеризуется как CD3+/CD4+/CD2+, а супрессоров/цитотоксических клеток — CD3+/CD8+/CD2+, то есть на мембране этих клеток определяются сразу три антигена, обеспечивающие их функции. Малодифференцированные Т-лимфоциты имеют следующие маркеры: CD1 (кортикальные тимоциты), CD71 (пролиферирующие клетки), CD34 (костномозговые клетки-предшественники), CD11 ( $\alpha$ -цепь лимфоцитарного функционально ассоциированного антигена  $\alpha$ -LFAi). Все эти антигены (кроме  $\alpha$ -LFAi) на зрелых Т-лимфоцитах не определяются.

На зрелых В-лимфоцитах выявляются антигены гистосовместимости II класса HLA-DR (или / $\alpha$ -подобный антиген).

Большая часть лимфоцитов пуповинной крови доношенных детей характеризуется зрелым фенотипом CD3+/CD4+ (хелперы/индукторы), а число лимфоцитов CD3+/CD8+ (супрессоры/цитотоксические клетки) несколько снижено по сравнению с лимфоцитами аналогичной субпопуляции в периферической крови взрослых.

К моменту рождения в пуповинной крови здоровых доношенных детей циркулирует вполне достаточное количество дифференцированных Т- и В-лимфоцитов. Тем не менее Т- и В-лимфоциты новорожденных детей частично проявляют незрелый фенотип, при этом число зрелых лимфоцитов с маркерами CD3 и CD2 в пуповинной крови доношенных новорожденных ниже, чем в периферической крови у взрослых. Кроме того, часть циркулирующих лимфо-

цитов имеет на мембране антигены как зрелых (CD3, CD4, CD8), так и незрелых (CD1, CD38) Т-лимфоцитов.

В пуповинной крови доношенных новорожденных имеет место некоторое снижение процента зрелых Т-лимфоцитов, но с учетом высокого лимфоцитоза пуповинной крови по абсолютному количеству зрелых Т-лимфоцитов она значительно превосходит периферическую кровь взрослых.

Сопоставление характеристик лимфоидных популяций пуповинной крови доношенных и недоношенных новорожденных выявляет снижение относительного числа зрелых Т-лимфоцитов у детей с меньшим гестационным возрастом.

Алгоритм клинического обследования, семиотика поражения, тактика ведения на амбулаторном этапе

Факторами риска патологии иммунной системы являются наследственные заболевания крови у родителей или более дальних родственников.

Наиболее часто у новорожденных детей встречается гипо- или гиперволемия. Факторами риска по гиповолемии являются хроническая гипоксия плода, оперативное родоразрешение, задержка пережата пуповины после рождения при нахождении ребенка после рождения выше матери, многоплодная беременность, маточное кровотечение, обширные кровоизлияния у ребенка. Факторами риска по гиперволемии являются задержка пережата пуповины при нахождении ребенка ниже матери, многоплодная беременность.

Объективное исследование системы заключается в оценке состояния кожи и слизистых (геморрагические высыпания, окраска), лимфатических узлов, печени и селезенки. Кроме того, оценивается ЧСС, АД, аускультативная картина в сердце.

Из лабораторных показателей необходимы следующие: клинический анализ крови (количество эритроцитов, уровень гемоглобина, цветной показатель, количество ретикулоцитов, осмотическая резистентность эритроцитов, величина и форма эритроцитов), венозный гематокрит, коагулограмма (количество тромбоцитов, свертываемость крови, время кровотечения и ретракции кровяного сгустка и др.). Капиллярная кровь берется из пятки, венозная — из вен головы, костный мозг — из грешка тазовой кости.

*Гемолитическая болезнь новорожденных (эритробластоз)* обусловлена иммунологическим конфликтом между матерью и плодом из-за несовместимости по эритроцитарным антигенам. Она встречается примерно у 0,5 % новорожденных.

Гемолитическая болезнь развивается в случае наследования от отца эритроцитарных антигенов, отсутствующих в материнском ор-

ганизме. Чаще всего гемолитическая болезнь новорожденных развивается при несовместимости плода и матери по резус- или АВ0-факторам. Основное значение в возникновении конфликта имеет D-антиген. Попадание эритроцитов плода в кровь матери приводит к образованию в ее организме антител, которые, в свою очередь, проникая через плаценту в плод, фиксируются на его эритроцитах, вызывая их гемолиз. При неосложненной беременности и отсутствии предшествующей сенсибилизации трансплацентарное проникновение резус-антигенов к матери и антирезусных антигенов к плоду не носит выраженный характер. Поэтому первая беременность при резус-несовместимости матери и плода, как правило, заканчивается благополучно. Во время родов эритроциты плода в большом количестве попадают в кровь матери, вызывая активную выработку антител. При осложненном течении беременности, сопровождающемся повреждением плацентарного барьера, а также повторных родах и абортах болезнь протекает более тяжело.

Гемолитическая болезнь при АВ0-несовместимости возникает редко, так как экспрессия антигенов А и В на эритроцитах плода слабая и возникает также на других клетках, против них вырабатываются IgM, которые через плаценту не проникают, а если проникают, то многие из них связываются с другими клетками. Гемолитическая болезнь при АВ0-несовместимости возникает почти исключительно у новорожденных от матерей с группой крови I (0), так как у них иногда определяются антитела против антигенов А и В класса IgG.

Патогенез гемолитической болезни новорожденных определяется анемией и желтухой, обусловленными избыточным разрушением эритроцитов. Тяжесть болезни значительно варьирует в зависимости от степени гемолиза и зрелости органов плода. Анемия стимулирует внекостномозговое кроветворение, что приводит к увеличению размеров печени и селезенки. С анемией связано также гипоксическое повреждение сердца и печени. Дистрофия миокарда приводит к развитию сердечной недостаточности и отекам (водянке). Нарушение функции печени обуславливает гипопроотеинемия, что усугубляет степень отечности. Билирубин, образующийся при гемолизе эритроцитов, представлен непрямой формой. Его конъюгация происходит крайне медленно из-за несовершенства ферментных систем печени новорожденного. Непрямой билирубин, не растворимый в воде и обладающий афинностью к липидам, легко проникает через гемозэнцефалический барьер (несовершенный у новорожденного) и, будучи токсичным, вызывает повреждение центральной нервной системы ребенка. Максимальная концентрация билирубина наблюдается в подкорковых ядрах, которые окрашиваются в



желтый цвет, в связи с чем это тяжелое осложнение гемолитической болезни новорожденных называют *ядерной желтухой*.

Клинические признаки гемолитической болезни обычно появляются вскоре после рождения, на первой неделе жизни. Но при высоком уровне антител и болезнях беременности, способствующих повышению проницаемости плацентарного барьера, заболевание может развиться еще во внутриутробном периоде и привести к гибели плода до родов или рождению ребенка с выраженными проявлениями болезни. Выделяют 3 основные формы гемолитической болезни в зависимости от преобладания патологических изменений: отечную, желтушную и анемическую.

*Отечная форма* — наиболее тяжелая, характеризуется анасаркой и водянками полостей тела, бледностью кожных покровов, значительным увеличением печени и селезенки. Смерть наступает от сердечной недостаточности в утробе матери или вскоре после рождения.

*Желтушная форма* — самая частая. Желтуха появляется у новорожденных в 1–2-е сутки жизни. Эта форма часто осложняется ядерной желтухой.

*Анемическая форма* встречается у 10–15 % детей с гемолитической болезнью. При этой форме гипербилирубинемия выражена незначительно.

Патологоанатомические изменения при гемолитической болезни зависят от тяжести гемолиза и соответствуют клинической форме болезни. При всех формах увеличены печень и селезенка вследствие компенсаторного внекостномозгового эритропоэза. В результате внутрисосудистого гемолиза наблюдается образование и накопление в печени, селезенке, костном мозге, лимфатических узлах гемосидерина. При ядерной желтухе головной мозг отекает, на разрезе определяется ярко-желтое окрашивание преимущественно базальных ядер, таламуса, мозжечка, спинного мозга, реже — в сером веществе (коре) полушарий большого мозга.

Гистологический диагноз гемолитической болезни новорожденных основывается на обнаружении аномально высокой эритропоэтической активности. Повышается активность костного мозга, очаги внекостномозгового кроветворения обнаруживаются в печени и селезенке, а также в лимфатических узлах, почках, легких и даже в сердце. При этом в периферической крови возрастает количество ретикулоцитов, нормобластов, эритробластов.

Плацента при гемолитической болезни увеличена, бледная. Микроскопически определяется выраженная незрелость ее ткани и отечность ворсин. В фетальных сосудах — множество нормобластов.

Существует немало заболеваний, при которых могут наблюдаться отеки плода, не обусловленные иммунологическим конфликтом, которые следует отличать от отеков при гемолитической болезни новорожденного. Ядерная желтуха также не является состоянием, присущим только гемолитической болезни. Она может сопровождать ряд заболеваний и состояний, при которых наблюдается повышение в крови уровня непрямого билирубина (наследственные гемолитические анемии, наследственные дефекты ферментных систем печени, их незрелость у глубоко недоношенных детей).

#### **4.10. Нервная система**

Развитие и морфофункциональные особенности

Нервная система развивается из нервной трубки и ганглиозной пластинки. Источником их образования у человека является наружный зародышевый ганглиозный листок, который подразделяется на эктодерму и нервную пластинку. Последняя располагается на дорсальной стороне. В начале 3-й недели развития средняя часть пластинки прогибается, в результате чего образуется желобок. В это время появляется хорда. Смыкание краев пластинки превращает желобок в нервную трубку, которая обособляется от эктодермы. У 17-сомитного зародыша передний и задний концы нервной трубки сообщаются с полостью амниона через передний и задний нейропоры. У 22-сомитного зародыша замыкается передний нейропор, у 26-сомитного зародыша — задний нейропор.

Ганглиозная пластинка образуется у эмбриона путем выселения медуллобластов из тех отделов нервной трубки, которые граничат с эктодермой. Медуллобласты дифференцируются на нейробласты и спонгиобласты. Из нейробластов формируются различные типы нервных клеток, а из спонгиобластов — клетки нейроглии.

Из краниальной части нервной трубки развиваются головной мозг и органы чувств. Из туловищного отдела нервной трубки и ганглиозной пластинки формируются спинной мозг, спинномозговые и вегетативные узлы.

##### **Спинной мозг**

У эмбриона на 3-й неделе в нервной трубке различают три слоя: эпэндимный (внутренний), плащевой (средний), краевую вуаль (наружный). Развитие спинного мозга происходит в краниокаудальном направлении, его шейная часть созревает раньше нижележащих отделов.

Серое вещество спинного мозга образуется из плащевого слоя. Клетки плащевого слоя дифференцируются в нейробласты, превращающиеся позднее в нейроны, и спонгиобласты, из которых развивается нейроглия. Часть нейробластов продолжает размножаться, обеспечивая непрерывный рост плащевого слоя. Серое вещество на 3-м месяце внутриутробной жизни на поперечных срезах спинного мозга приобретает форму бабочки и в нем можно различить передние, боковые и задние рога.

В начале развития серое вещество спинного мозга на всем протяжении имеет одинаковый диаметр. На 3-м месяце у плодов после закладки почек, верхних и нижних конечностей появляются два утолщения: шейное и пояснично-крестцовое.

На ранних стадиях развития для нейробластов характерно высокое ядерно-цитоплазменное отношение. Из клеточных отростков первым появляется аксон, который имеет на конце колбу роста. При формировании между нейронами синапсов колба роста превращается в пресинаптическое образование. Позднее появляются дендриты и нейробласт становится мультиполярным. Миелинизация нервных волокон осуществляется в центробежном направлении, то есть от тела клетки к периферии. Быстрее всего дифференцируются нервные клетки передних рогов, что является отражением общей закономерности развития нервной системы: крупные нейроны, имеющие длинные нейриты (аксоны), формируются раньше мелких. У плода на 4-м месяце в сером веществе спинного мозга различают все характерные ядра.

Из эпэндимного слоя образуется выстилка центрального канала. Последний первоначально имеет широкий просвет, который в ходе внутриутробного развития из-за увеличения объема серого вещества постепенно превращается в узкий центральный канал спинного мозга.

Развитие и дифференцировка клеток глии идет параллельно с развитием нейронов. Развивающиеся олигодендроциты имеют разные размеры, форму тела и плотность цитоплазмы, на основании чего выделяют светлые, средние и темные олигодендроциты. Все они являются клетками одной линии, но находятся на разных стадиях созревания. Олигодендроциты активно участвуют в образовании миелиновых оболочек. Многие из них дифференцируются в конце внутриутробного развития. Первые астроциты появляются вместе с нейронами.

Белое вещество спинного мозга, располагающееся снаружи серого, формируется из краевой вуали. В нем находятся пучки спинного мозга и восходящие пути к головному мозгу, состоящие из отростков дифференцирующихся нейробластов, а также нисходящие пути из головного мозга. На 4-м месяце развития у плодов миелинизируют

ются волокна задних и передних корешков, к 5-му месяцу — собственные пучки спинного мозга, с 6-го месяца — восходящие пути к головному мозгу. В задних канатиках миелиновая оболочка появляется перед рождением.

Рост спинного мозга в длину у плодов отстает от роста позвоночника, поэтому нижняя граница спинного мозга постепенно смещается в краниальном направлении. В связи с этим большая часть сегментов спинного мозга оказывается расположенной выше соответствующих спинномозговых узлов.

У новорожденных спинной мозг более развит по сравнению с другими отделами нервной системы, что связано с ранним становлением спинномозговых рефлексов. Масса спинного мозга у новорожденных составляет 3—4 г (у взрослого человека — около 30 г). Все нервные и глиальные клетки спинного мозга хорошо развиты и имеют такую же структуру, как у детей дошкольного возраста. У детей старшего возраста они становятся крупнее. Клетки глии и после рождения ребенка сохраняют способность делиться. Их количество увеличивается до 15 лет. К моменту рождения основная масса проводящих путей спинного мозга миелинизирована, проводящие пути оформлены, за исключением филогенетически более новых. Миелинизация нервных волокон, составляющих пирамидный путь, не закончена.

### Головной мозг

При развитии головного конца нервной трубки образуются мозговые пузыри, которые возникают вследствие неравномерного роста отдельных участков стенки и расширения полости нервной трубки. Вначале формируются три мозговых пузыря: передний мозг, средний мозг и ромбовидный мозг. В дальнейшем с обеих сторон переднего мозга вперед и в стороны выпячиваются еще два пузыря, образуя конечный мозг, оставшаяся неразделенной задняя часть переднего мозга формирует промежуточный мозг. Ромбовидный мозг дает начало заднему мозгу, продолговатому мозгу и перешейку.

Позднее конфигурация головного мозга изменяется. Из конечного мозга возникают полушария большого мозга — кора головного мозга с подлежащим белым веществом и базальные ядра. Из промежуточного мозга образуются таламус, эпителиум, метаталамус и гипоталамус. Средний мозг формирует ножки мозга и четверохолмие (крыша среднего мозга), задний мозг — мост (варолиев) и мозжечок.

Полость краниального отдела нервной трубки также подразделяется на части: в конечном мозге возникают парные боковые желудочки, в среднем мозге — водопровод мозга, в ромбовидном мозге — четвертый желудочек.

По темпам роста конечный мозг превосходит все другие отделы головного мозга. Особенно бурно развивается кора полушарий большого мозга. В коре полушарий большого мозга первые нервные клетки, которые прекращают размножение, занимают впоследствии самый глубинный слой, а клетки, появившиеся позднее, создают поверхностные слои.

Кора полушарий большого мозга (неокортекс) во внутриутробном периоде развивается из вентрикулярной герминативной зоны конечного мозга. Здесь находятся пролиферирующие клетки, из которых дифференцируются нейроны неокортекса. По мере специализации клетки утрачивают способность к делению и мигрируют в образующуюся корковую пластинку вдоль вертикально направленных длинных отростков эмбриональных глиоцитов.

В основе образования слоев лежат три процесса: миграция клеток, направленный рост клеточных отростков и взаимная ориентация клеточных тел. Первыми формируются молекулярный и полиморфный слои. Затем, раздвигая первичную закладку, размещаются в направлении изнутри наружу последовательно V, IV, III, II слои. Возникают группы нейронов, последовательно выстраивающихся вдоль одного или нескольких вертикальных ростков глии в виде колонки. Подобные онтогенетические колонки служат основой для формирования функциональных единиц неокортекса — модулей (вертикальные колонки).

Развивающиеся нейроны и глиальные клетки влияют на процессы дифференцировки и созревания друг друга, выделяя факторы роста. В их присутствии происходит усиление и ускорение процесса морфологического и функционального созревания как нейронов, так и глии. С 5-го месяца у плодов становятся заметными слои коры, с 6-го месяца в коре различают 6 клеточных слоев, однако 2-й и 3-й слои выражены слабо. Дифференцировка слоев продолжается после рождения ребенка.

Нейроны поверхностных слоев коры новорожденного не дифференцированы, находятся на более ранних стадиях формирования. В глубоких слоях коры по структуре перикариона и развитию отростков они приближаются к строению нейронов у взрослых. Степень дифференцировки нервных клеток в разных областях коры неодинакова. Филогенетически новые зоны менее развиты, чем филогенетически более старые зоны, хотя в последних нет полной зрелости нейронов.

У новорожденных нейроны коры головного мозга имеют мало дендритов, шипиковый аппарат развит слабо. В течение первого года происходит увеличение числа рецепторных участков в нейронах. За это время у каждого нейрона в коре головного мозга образуется

поверхность дендритов, достаточная для размещения на ней 100 000 связей с другими нейронами. В среднем один нейрон коры головного мозга соединяется с 10 000 других нервных клеток. Такой характер нервных связей делает возможным функционирование коры как центра обучения, мышления и памяти, развития способности к обобщениям и произвольным ответам на воспринятые и расшифрованные ею раздражители.

В коре новорожденного преобладают радиальные нервные волокна. Тангенциальные нервные волокна имеются лишь в двух самых глубоких слоях. В других слоях их развитие продолжается на первом году жизни. У годовалых детей четко оформляются и обе полоски — наружная и внутренняя (в глубокой части пирамидного слоя и в ганглиозном слое).

Под влиянием факторов окружающей среды интенсивное развитие коры головного мозга происходит в течение первых пяти лет после рождения. Увеличение массы головного мозга в это время объясняется не увеличением числа нервных клеток, а ростом их тел и отростков и прибавлением количества глиальных элементов.

Зачаток мозжечка образуется на 7-й неделе эмбрионального развития и представляет собой парный вырост материала крыловидной пластинки на границе с крышей заднего мозга. Медиальные части сливаются по средней линии, образуя червь, а из латеральных частей на 10-й неделе формируется полушарие мозжечка.

На 11-й неделе эмбриогенеза происходит миграция нейробластов из плащевого слоя к поверхности мозжечка. Так появляется эмбриональный наружный зернистый слой. Затем из наружного зернистого слоя в обратном направлении выселяются клетки, что приводит к образованию ганглионарного слоя (19-я неделя развития) и внутреннего зернистого слоя (22-я неделя). Клубочки мозжечка обнаруживаются у плодов 6-месячного возраста. В наружном зернистом слое дифференцируются корзинчатые и звездчатые нейроны молекулярного слоя.

У новорожденного наружный зернистый слой еще наблюдается. Дальнейшее уменьшение его размеров сопровождается увеличением ширины внутреннего зернистого слоя, который у новорожденных в 2—3 раза тоньше, чем у взрослого. Наиболее интенсивно мозжечок растет с 5-го по 12-й месяц, когда ребенок учится сидеть и ходить. В это время значительно нарастают размеры тел грушевидных клеток, диаметр отростков и число синапсов. Миелинизация волокон мозжечка завершается в первом полугодии, последними миелинизируются волокна коры мозжечка. Молекулярный, ганглионарный и зернистый слои коры мозжечка полностью формируются к 7—8 годам.

## Нервы

На 4-й неделе развития отростки нейробластов выходят из нервной трубки и образуют метамерно расположенные передние корешки спинного мозга. Нейробласты, лежащие в зачатках спинномозговых узлов, также дают длинные отростки, формирующие задние корешки.

На 2-м месяце у зародыша происходит слияние переднего и заднего корешков с образованием стволов спинномозговых нервов. В это время наблюдается проникновение мезенхимных клеток с кровеносными сосудами в формирующиеся нервные стволы. При участии мезенхимных клеток образуются соединительнотканнные оболочки нерва: эндоневрий, периневрий и эпиневррий.

Увеличение длины аксонов сопровождается их изоляцией путем миелинизации, которая осуществляется от тела нейрона к периферии. Миелинизация нервных волокон начинается с 3—4-го месяца внутриутробного развития при участии глиальных элементов и заканчивается после рождения. Сначала миелинизируются черепные нервы, нервы верхних конечностей, затем нервы туловища и нижних конечностей. В двигательных волокнах миелин появляется быстрее, чем в чувствительных. Количество волокон в нерве с возрастом не меняется, однако увеличивается толщина миелиновой оболочки и расстояние между перехватами Ранвье.

## Ганглии (узлы)

Зачатком черепных, спинномозговых и вегетативных узлов является ганглиозная пластинка. У зародыша на 3-й неделе ганглиозная пластинка (нервный гребень) располагается по дорсальной поверхности замкнувшейся нервной трубки. Затем она расщепляется продольно на две половинки, которые размещаются между нервной трубкой и эктодермой.

В ганглиозной пластинке соответственно сегментам дорсальной стороны зародыша возникают очаги пролиферации клеточных элементов. Эти участки утолщаются, обособляются и превращаются в спинномозговые (спинальные) ганглии. Нейробласты, формирующие спинномозговые узлы, имеют два отростка. Со временем нейроны этих ганглиев преобразуются из биполярных в псевдоуниполярные. У новорожденного спинномозговые узлы имеют такое же строение, как и у взрослого человека, только состоят из более мелких нейронов.



Одновременно со спинномозговыми узлами в результате миграции нейробластов из нервного гребня в вентральном направлении образуются два зачатка симпатических пограничных стволов с паравертебральными сегментарными узлами. С миграцией нейробластов из нервного гребня связано также формирование превертебральных, экстраорганных и интрамуральных ганглиев.

У новорожденного узлы вегетативной нервной системы состоят из более мелких клеток, чем у взрослого. Морфологически зрелые нейроны в узлах составляют меньшую часть. Дифференцировка нейронов вегетативной нервной системы значительно отстает от таковой в основных отделах соматической системы. Дифференцировка симпатических нейронов идет медленнее, чем развитие парасимпатических.

Таким образом, у новорожденного сформированы все отделы головного мозга. Полушария имеют все основные борозды и извилины. Филогенетически более старые отделы головного мозга развиты лучше. Продолжается дифференцировка нейронов, удлинняются, ветвятся и миелинизируются отростки, устанавливаются новые межнейрональные связи. Головной мозг новорожденного составляет 12—13 % от массы тела (330—430 г), тогда как у взрослых около 2,5 %.

У новорожденного сохраняется несоответствие в росте позвоночного столба и спинного мозга, продолжается «восхождение» нижнего конца спинного мозга. У новорожденного нижний конец спинного мозга расположен на уровне III поясничного позвонка и продолжает восходить вверх, достигая к годовалому возрасту уровня I—II поясничного позвонков.

После рождения процесс *миелинизации* имеет определенную последовательность. В первые два месяца после рождения миелинизируются проводящие пути кожного, обонятельного анализаторов, анализаторы слуха и равновесия, к 4-му месяцу миелинизируются проводящие пути зрительного анализатора. Со второго месяца после рождения миелинизируются отростки нейронов коры височной и затылочной доли, позднее — лобной доли. В целом афферентные проводники миелинизируются раньше эфферентных, эфферентные проводники черепных нервов раньше спинномозговых. Миелинизация нервных волокон в филогенетически более старых отделах головного мозга начинается и заканчивается раньше, чем в более новых. Наиболее интенсивно развиваются полушария мозжечка. К 9 месяцам после рождения масса мозжечка увеличивается по сравнению с массой у новорожденного примерно в 4 раза.

## Алгоритм клинического обследования, семиотика поражения, тактика ведения на амбулаторном этапе

*Неврологическое обследование* новорожденного следует проводить нежно и осторожно, чтобы не нарушить его поведение. Приступая к осмотру, следует помнить, что для нервной системы новорожденного свойственно преобладание процессов торможения над возбуждением. Поэтому здоровый новорожденный большей частью спит, просыпаясь только для кормления. В начале неврологического обследования необходимо оценить общий вид и состояние ребенка, а именно:

- телосложение и пропорциональность;
- позу и положение;
- спонтанную моторику головы, туловища и конечностей, движения глазных яблок, мимику и голосовые реакции.

Поза новорожденного обычно флексорная с неполным приведением конечностей, недоношенный ребенок лежит в положении на спине с вытянутыми вниз конечностями.

Оценивая внешний вид ребенка, необходимо определить уровень его стигматизации (Приложение 10).

Температура тела новорожденных колеблется в зависимости от температуры окружающей среды, поскольку терморегуляция у них еще несовершенна. Недоношенные плохо удерживают тепло, что является одной из причин помещения их в кувез. Гипертермия может наблюдаться у детей с субарахноидальным кровоизлиянием.

При попытке вступить в контакт с ребенком во время осмотра необходимо оценить его эмоциональные реакции на голод и дискомфорт. В период новорожденности выраженность эмоциональных реакций значительно варьирует и зависит от состояния ЦНС и физиологического состояния организма. Отсутствие эмоциональных реакций характерно для глубоконедоношенных и незрелых детей; у более зрелых детей отсутствие эмоциональных реакций рассматривается как начальный симптом задержки психомоторного развития. У гипервозбудимого ребенка эмоциональные реакции в виде крика могут отмечаться без видимой причины.

Голосовые реакции — крик и звуки, которые произносит ребенок, можно условно отнести к доречевому развитию. Различные патологические состояния могут привести к затруднению или невозможности осуществления даже этих примитивных реакций за счет артикуляционной и дыхательной мускулатуры. Для здорового новорожденного характерен громкий, хорошо модулированный, эмоциональный крик.

После внешнего осмотра ребенка переходят к исследованию *сенсорных функций и иннервации черепными нервами*.

Функция черепных нервов характеризуется следующими особенностями:

*I пара (обонятельный нерв)*. У новорожденного можно выявить реакцию на запахи. Если поднести пахучее вещество к лицу ребенка, он морщится, чихает, иногда начинает кричать; могут учащаться пульс и дыхание.

*II пара (зрительный нерв)*. Зрительная функция у новорожденного проявляется общей реакцией организма на яркий световой раздражитель. Ребенок реагирует быстрым смыканием век, становится беспокойным, запрокидывает голову назад, издает громкий крик. В период новорожденности у ребенка еще отсутствует реакция фиксации и прослеживания, что не рассматривается как патология.

*III, IV, VI пары (глазодвигательный, блоковый, отводящий нервы)*. Функцию глазодвигательных нервов оценивают по движению глазных яблок, верхнего века и реакции зрачков на свет. У новорожденного зрачки округлой формы (диаметр 2—3 мм), реакция на свет выражена с первых дней жизни, движения глазных яблок еще не координированы. Иногда спонтанно возникают кратковременное косоглазие, отдельные нистагмические движения. Наличие преходящего сходящегося косоглазия может быть физиологической особенностью здорового новорожденного, но требует дальнейшего динамического наблюдения. Нередко у новорожденных отмечается симптом Грефе. Симптом Грефе может встречаться у здоровых и незрелых детей, а также у доношенных и недоношенных детей первых дней жизни.

*V пара (тройничный нерв)*. За счет иннервации жевательной мускулатуры обеспечивается акт захвата груди и сосания. Оценить функцию тройничного нерва можно по реакции нижней челюсти. Если положить указательный палец на подбородок ребенка под губой и ударить по нему средним пальцем другой руки, то ощущается сокращение жевательных мышц, поднимающих нижнюю челюсть.

*VII пара (лицевой нерв)*. При нормальной иннервации мимической мускулатуры лицо ребенка симметрично в покое, при крике, при сильном смыкании век.

*VIII пара (преддверно-улитковый нерв)*. С рождения здоровый ребенок реагирует на звук. В ответ на громкий звонок, голос или звук погремушки ребенок закрывает глаза, наморщивает лоб; у него появляется гримаса плача, учащается дыхание, он старается повернуть голову к источнику звука. О нормальном функционировании вестибулярного аппарата у новорожденного может свидетельство-

вать сохранность вращательного рефлекса. При вращении ребенка можно наблюдать появление горизонтального нистагма в сторону, противоположную направлению вращения.

*IX—X пары (блуждающий и языкоглоточный нервы).* Нормальное функционирование этих нервов обеспечивает акт сосания и глотания. Здоровый новорожденный ребенок, даже если он сыт, активно захватывает соску, и при попытке ее отнять ощущается отчетливое сопротивление. При эффективном сосании молоко не выливается изо рта, ребенок не поперхивается, сосание ритмичное и на каждые два сосательных движения приходится два глотательных и одно—два дыхательных.

*XI пара (добавочный нерв).* Осуществляя иннервацию трапецевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышцы, обеспечивает повороты головы в положении лежа на спине и животе.

*XII пара (подъязычный нерв).* Иннервация мускулатуры языка обеспечивает его движения.

Следующим этапом обследования ребенка является оценка его безусловных рефлексов и двигательных функций, составляющих основу неврологического статуса новорожденного.

Оценивая результаты исследования безусловных рефлексов у новорожденных, необходимо учитывать, что они имеют диагностическое значение лишь в комплексе с другими симптомами. Изменение одного какого-либо рефлекса при отсутствии других неврологических нарушений не имеет самостоятельного диагностического значения.

Умеренное усиление основных врожденных рефлексов может отмечаться при легкой форме перинатальной энцефалопатии (синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости). Значительное снижение основных врожденных рефлексов может быть проявлением гипертензионно-гидроцефального синдрома, синдрома угнетения центральной нервной системы.

Угнетение безусловных рефлексов или их чрезмерная выраженность свидетельствуют о поражении нервной системы. В ранний период новорожденности угнетение безусловных рефлексов наиболее часто обусловлено внутриутробной гипоксией, асфиксией в родах, внутричерепной родовой травмой, аномалиями развития мозга, наследственными заболеваниями обмена веществ, токсико-инфекционными заболеваниями.

Отсутствие или резкое угнетение безусловных рефлексов может быть связано также непосредственно с нарушением мышечного тонуса — его резким повышением (некоторые пороки развития мозга, асфиксия в родах) или с его выраженным снижением (спинальная

амиотрофия, врожденная миопатия и др.). При этом может быть неравномерное снижение безусловных рефлексов. Так, при спинальной амиотрофии на фоне общего снижения активности безусловных рефлексов относительно сохранными остаются рефлексы орального автоматизма. Активация рефлексов орального автоматизма характерна для псевдобульбарных нарушений.

Выраженная асимметрия рефлексов (нормально вызываются с одной стороны и отсутствуют или угнетены с другой) связана, как правило, с периферическим поражением нервов, корешков, клеток передних рогов спинного мозга. Реже асимметрия рефлексов обусловлена центральными гемипарезами. При акушерском парезе руки могут отсутствовать рефлекс Бабкина и рефлекс Робинсона. Паретичная рука не принимает участия в рефлексе Моро. При парезе лицевого нерва поисковый рефлекс на пораженной стороне выражен не полностью — угол рта не принимает участия в рефлекторном ответе. Асимметрия рефлекса Галанта наблюдается при одностороннем поражении спинного мозга, при гемигипоплазиях. При поперечном повреждении спинного мозга ниже уровня повреждения будут отсутствовать ответная реакция, характерная для этого рефлекса, а также перекрестный рефлекс экстензоров и рефлекс одергивания.

Рефлексы в положении ребенка лежа на спине

*Поисковый рефлекс (рефлекс Куссмауля)* — при поглаживании около угла рта ребенок поворачивает голову в сторону раздражителя, приоткрывает рот и пытается дотронуться языком до места раздражения. Рефлекс особенно хорошо выражен перед кормлением. Угасает в 6—7 недель, исчезает к концу первого года. Асимметрия рефлекса наблюдается при одностороннем парезе лицевого нерва. Рефлекс отсутствует при двухстороннем парезе лицевого нерва, поражении центральной нервной системы.

*Хоботковый рефлекс.* При быстром ударе пальцем по губам ребенка происходит сокращение круговой мышцы рта, при этом губы выпячиваются в виде хоботка. Рефлекс отсутствует при двухстороннем парезе лицевого нерва, поражении центральной нервной системы.

*Сосательный рефлекс* — вложенную в рот соску ребенок начинает активно сосать.

*Ладонно-ротовой рефлекс (рефлекс Бабкина)* — при надавливании на обе ладони, ближе к возвышению большого пальца, ребенок открывает рот, наклоняет голову, сгибает плечи и предплечья, как бы подтягиваясь к кулачкам. Исчезает рефлекс к 3—4 месяцам. При гидроцефалии, ДЦП с недостаточностью психического развития и

становления речи может вызываться в возрасте старше 5 месяцев. Асимметрия рефлекса наблюдается при акушерском парезе руки. Рефлекс отсутствует или снижен при повреждении плечевого сплетения, асфиксии, кровоизлиянии в мозг, поражении ствола мозга (спонтанный нистагм, отсутствие реакции зрачков на свет, симптом плавающего взора, нарушение глотания), парезе сгибателей пальцев.

*Хватательный рефлекс (рефлекс Робинсона)* — вложенные в руку ребенка пальцы врача новорожденный захватывает и сжимает. Иногда степень обхвата бывает настолько сильной, что ребенка можно приподнять. Необходимо оценить симметричность рефлекса. Он ослабевает к 3—4 месяцам жизни и к году полностью исчезает. Асимметрия рефлекса наблюдается при акушерском парезе руки. Рефлекс отсутствует при тяжелой родовой травме, ДЦП, поражении периферических нервов (парез обеих рук).

*Подошвенный рефлекс* — аналог хватательного. При надавливании пальцем на подушечку стопы в области II—III пальцев происходит подошвенное сгибание пальцев.

*Рефлекс Бабинского* — при раздражении наружного края подошвы в направлении от пятки к пальцам в ответ возникает экстензия большого пальца с веерообразным раскрытием и флексией остальных пальцев.

*Рефлекс обхватывания или объятия (рефлекс Моро)* — можно вызвать, ударив руками по пеленальному столику в 20—30 см от головы ребенка; ребенок разводит руки, разжимает пальцы кистей; выпрямляет согнутые ноги (I фаза рефлекса Моро). Через несколько секунд руки возвращаются в исходное положение, и ребенок может обхватывать себя руками (II фаза рефлекса Моро). У гиперактивных детей часто может наблюдаться тремор вытянутых рук. В норме рефлекс сохраняется до 4 месяцев. Ослабевает к 2—3 месяцам. Асимметрия рефлекса наблюдается при акушерском парезе руки, переломе ключицы. Рефлекс ослаблен при кровоизлиянии в мозг. Рефлекс отсутствует при парезе обеих рук, церебральных повреждениях, отеке мозга.

*Асимметричный шейный тонический рефлекс (рефлекс Мангуса—Клейна)* — при пассивном повороте головы в сторону происходит повышение разгибательного тонуса в руке и частично в ноге, к которым обращено лицо, и некоторое усиление флексорного тонуса в противоположных конечностях. Поза, принятая ребенком, носит название «поза фехтовальщика».

*Симметричный тонический шейный рефлекс* — при пассивном наклоне головы отмечается повышение флексорного тонуса в руках и экстензорного — в ногах, а при разгибании наблюдается обратный эффект.

## Рефлексы в вертикальном положении

*Рефлекс опоры* — ребенок, поднятый под мышки, сгибает ноги во всех суставах, а поставленный на опору — выпрямляет туловище и стоит на полусогнутых ногах на полной стопе. Рефлекс отсутствует при гипертонусе, детском церебральном параличе (ДЦП).

*Рефлекс автоматической походки.* Во время рефлекса опоры ребенка слегка наклоняют вперед, в это время он делает шаговые движения, не сопровождающиеся движениями рук. Рефлекс отсутствует (скрещивание ног и стояние на пальцах — «поза балерины») при гипертонусе, спастическом парезе, ДЦП.

*Вращательный рефлекс* — при поднятии ребенка под мышки лицом к себе и поворачивании его то в одном направлении, то в другом (при этом голова не фиксируется руками) отмечается активный поворот головы в сторону вращения.

## Рефлексы в положении лежа на животе

*Защитный рефлекс.* При выкладывании на живот ребенок поворачивает голову в сторону, делает несколько качательных движений и пытается приподнять голову.

*Рефлекс ползания (рефлекс Бауера).* Если к подошвам ребенка поставить ладонь, он рефлекторно отталкивается от нее и ползает активно.

*Рефлекс Галанта.* При раздражении кожи спины вдоль позвоночника новорожденный изгибает туловище дугой, в сторону раздражителя поворачивает голову, иногда разгибается и отводится нога. Рефлекс хорошо вызывается начиная с 5–6-го дня жизни. Асимметрия рефлекса возникает при одностороннем поражении спинного мозга. Рефлекс отсутствует при парезе мышц спины, тяжелой родовой травме.

*Рефлекс Переса.* Если лежащему на животе ребенку провести пальцем от копчика к шее, слегка надавливая на остистые отростки позвоночника, ребенок поднимает голову, у него появляется поясничный лордоз, он поднимает таз, сгибает руки и ноги. Этот рефлекс следует исследовать последним, так как ребенок на него реагирует отрицательно (плач). Ослабевает и исчезает рефлекс к 2–3 месяцам жизни. Рефлекс отсутствует при тяжелом поражении центральной нервной системы.

*Лабиринтный тонический рефлекс.* В положении ребенка на животе нарастает тонус в сгибательных мышцах: голова приводится к груди, в руках нарастает флексорная установка, и они тоже приводятся к груди, ноги сгибаются во всех суставах и приводятся к животу, спина выгибается. Через несколько минут эта поза сменяется



плавательными движениями, переходящими в рефлекс спонтанного ползания.

Результаты проведенного исследования состояния нервной системы у ребенка на первом месяце жизни дают только качественную характеристику. Количественная же характеристика выявленных нарушений нервно-психического развития с помощью балльных оценок дает возможность врачу рано прогнозировать вероятность отклонений в деятельности центральной нервной системы и в дальнейшем развитии ребенка. Кроме того, количественная оценка помогает дифференцировать причины отклонения в развитии, так как позволяет более четко установить, развитие каких именно функций страдает в первую очередь и в наибольшей степени (Приложение 11).

По предлагаемой методике, количественная оценка проводится на основе показателей, которые оцениваются по четырехбалльной системе (оптимальное развитие функции — 3 балла, ее отсутствие — 0 баллов) с учетом динамики нормального возрастного развития. Оптимальная оценка по шкале возрастного развития соответствует 30 баллам.

Оценку в 27—29 баллов можно рассматривать как вариант возрастной нормы, но необходимо учитывать, что если ребенок теряет 3 балла по показателям какой-либо одной функции или из-за наличия факторов риска, его следует отнести к категории риска в отношении нарушений дальнейшего развития или возможности выявления локальных нарушений (зрения, слуха и др.). Такой ребенок нуждается в обязательном динамическом наблюдении невропатолога.

При оценке 23—26 баллов ребенка относят к группе риска.

Оценка 13—22 балла четко свидетельствует о задержке развития.

Ребенок с оценкой ниже 13 баллов имеет тяжелую общую задержку развития в результате органического поражения центральной нервной системы.

Для большей достоверности полученной оценки при первом патронаже необходимо повторить исследование при повторных патронажах.

Количественная оценка возрастного развития новорожденного по всем параметрам в комбинации с клиническими данными позволит, если это необходимо, рано проконсультировать ребенка у невропатолога, а значит, подойти к постановке нозологического диагноза и назначить не только адекватную реабилитационную терапию, но и определиться со сроками динамического наблюдения невропатологом. В тех случаях, когда это необходимо, ребенок госпитализируется.

Из *сухожильных рефлексов* у новорожденных легко вызывается коленный рефлекс, брюшные рефлексы слабо выражены, кремастерный рефлекс выражен чаще и отчетливее. При оценке сухожильных рефлексов учитывают их отсутствие, снижение или расширение зоны, с которой можно вызвать рефлекс, симметричность рефлексов. У здоровых новорожденных сухожильный ахиллов рефлекс нередко может сопровождаться клонусоидом стоп.

*Исследование двигательной сферы новорожденного* включает характеристику мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, определение объема пассивных и спонтанных движений.

Спонтанные движения при нормальном мышечном тонусе у новорожденного заключаются в периодическом сгибании и разгибании ног, их перекрестные отталкивания от опоры в положении на животе и спине носят характер не целенаправленных, а импульсивных, резких, толчкообразных.

К патологическим движениям можно отнести тремор, который указывает на повышение возбуждения ЦНС, в отличие от «физиологического» тремора он чаще мелкоамплитудный, проявляется в покое. У детей с гипертензионно-гидроцефальным синдромом могут отмечаться судороги, которые являются симптомом тяжелого поражения мозга.

*Функции вегетативной нервной системы* у новорожденного можно оценить по балансу влияний симпатических и парасимпатических структур вегетативной нервной системы. Среди показателей вегетативной функции новорожденного ребенка необходимо выделить состояние зрачков, кожных покровов, уровень артериального давления, частоту сердцебиения и дыхания, ритм и самостоятельность дыхания, перистальтику кишечника и бронхиальную секрецию.

При симпатикотонии отмечается мидриаз, артериальная гипертензия, тахикардия, тахипноэ, «судорожное» дыхание, снижение перистальтики кишечника, скудная слюнная и бронхиальная секреция. Со стороны кожных покровов отмечаются бледность и преобладание белого дермографизма.

Преобладание симпатикотонии отмечается в острую фазу ряда соматических заболеваний новорожденных (сепсис, пневмония), а также характерно для I степени церебральной ишемии, дебютов менингоэнцефалитов. В связи с гипернорадреналинемией симпатикотонические состояния сопровождаются тремором.

Доминирование парасимпатического (и дружественного ему серотонинергического) тонуса проявляется миозом, артериальной гипотензией, брадикардией и брадипноэ, аритмичным дыханием с эпизодами апноэ, обильной слюнной и бронхиальной секрецией. Кожные покровы гиперемированы, дермографизм, как правило,

красный. Преобладание парасимпатикотонии характерно для тяжелых (иногда терминальных) форм соматических и неврологических заболеваний (сепсис, синдром дыхательных расстройств, менингоэнцефалит, II степень церебральной ишемии, субтенториальные кровоизлияния). Чаще в неонатологической практике отмечается неустойчивость вегетативного тонуса (синдром вегетативной дистонии или синдром вегетативно-висцеральных дисфункций), что проявляется лабильностью диаметра зрачков, частоты и ритма сердцебиений и дыхания, меняющейся бронхиальной и слюнной секреции. Кожные покровы принимают пятнистый («мраморный») оттенок. Если при повороте новорожденного на бок нижняя половина туловища становится гиперемированной, а верхняя бледной (симптом «арлекина»), можно предположить незрелость вегетативной регуляции у недоношенных детей и детей с задержкой внутриутробного развития, а также синдром вегетативной дистонии у доношенных детей, что чаще встречается при внутричерепных кровоизлияниях.

Аномалии центральной нервной системы по встречаемости занимают одно из первых мест:

- *анэнцефалия* — врожденное отсутствие обоих полушарий при нормальном развитии ствола головного мозга и спинного мозга;
- *микроэнцефалия* — недоразвитие головного мозга;
- *мегаэнцефалия* — увеличение объема и массы головного мозга;
- *микрогирия* — головной мозг с малым количеством извилин;
- *агирия* — отсутствие извилин головного мозга;
- *энцефалоцеле* — черепно-мозговая грыжа, содержащая оболочки и вещество головного мозга, не включая его желудочки;
- *энцефалоцистоцеле* или *гидроэнцефалоцистоцеле* — черепно-мозговая грыжа, содержащая оболочки и вещество головного мозга, а также часть его расширенного желудочка;
- *менингоцеле* — спинномозговая или черепно-мозговая грыжа, при которой через костный дефект (чаще всего *spina bifida*) выпячивается заполненный цереброспинальной жидкостью грыжевой мешок, состоящий из измененных (паутинной и мягкой мозговой) оболочек, покрытых кожей.

### Приобретенная патология нервной системы

Патологическими позами новорожденного являются: поза «лягушки» — экстензорное положение конечностей с внутренней ротацией рук и отведением бедер, свисающими стопами, опистотонус — с опорой на голову и стопы.

Наличие более 5–6 стигм дисэмбриогенеза может быть показателем повышенного риска задержки психомоторного развития.

Слабый крик отмечается при всех заболеваниях, как неврологических (внутричерепные кровоизлияния, нейроинфекции, II степень церебральной ишемии), так и соматических (сепсис, пневмония и т. д.), сопровождающихся синдромом угнетения центральной нервной системы. Раздраженный крик характерен для всех, как неврологических (I степень гипоксически-ишемического поражения мозга, внутричерепные кровоизлияния), так и метаболических состояний (гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия и т. д.), которые сопровождаются повышенной нервно-рефлекторной возбудимостью или повышением внутричерепного давления. Монотонный крик может свидетельствовать о врожденной гидроцефалии и билирубиновой энцефалопатии. «Гнусавый» оттенок крик приобретает при поражении каудальной группы краниальных нервов.

#### **4.11. Органы чувств**

Развитие и морфофункциональные особенности сенсорной системы. Орган зрения

Глаз, представляющий собой периферическую часть зрительно-го анализатора, развивается из различных источников: нейрального зачатка, мезенхимы, эктодермы и миотомов.

В конце 3-й недели у зародыша на боковых сторонах головного конца нервной трубки возникают выпячивания — глазные пузыри, которые связаны с эмбриональным мозгом при помощи глазных стебельков. На 4-й неделе глазные пузыри вступают в контакт с эктодермой и индуцируют в ней образование хрусталиковых плакод (утолщенных участков). На 5-й неделе развития вследствие неравномерного роста клеточного материала происходит впячивание дистальной части глазного пузыря, что приводит к формированию двухстенного глазного бокала (чаши).

В результате дифференцировки наружный листок глазного бокала на 6-й неделе превращается в пигментный эпителий сетчатки. Внутренний листок бокала становится толще и формирует сетчатку. С конца 7-й недели в нем различимы два слоя нейробластов, в конце 3-го месяца закладывается слой ганглиозных клеток. Первыми дифференцируются ганглиозные клетки, потом биполярные клетки, последними — палочковые и колбочковые нейросенсорные клетки. Аксоны ганглиозных клеток прорастают в глазной стебелек и входят в состав зрительного нерва.

На 5-й неделе развития из хрусталиковых плакод образуются хрусталиковые пузырьки, которые отделяются от эктодермы и пре-

вращаются в зачаток хрусталика, расположенный в глазном бокале. На 6-й неделе хрусталик имеет вид полого пузырька, с 7-й недели клетки эпителия его задней стенки удлиняются и превращаются в хрусталиковые волокна, заполняющие полость пузырька. В цитоплазме хрусталиковых волокон синтезируется прозрачный белок — кристаллин. Центральные расположенные волокна теряют свои ядра.

У переднего края глазного бокала (место перехода наружного листка во внутренний) оба слоя клеток превращаются в эпителий радужки и цилиарного (ресничного) тела. Из мезенхимных клеток, которые проникают внутрь глазного бокала, образуется сосудистая сеть формирующегося стекловидного тела и эмбриональная сосудистая капсула хрусталика.

В конце 3-го месяца у плодов в глазном бокале имеется пигментный эпителий и многослойная сетчатка. Переднюю часть глазного бокала занимает хрусталик, окруженный обильной сосудистой сетью, что способствует его усиленному росту. Отверстие зрачка затянуто пленкой, связанной с сосудистой сетью хрусталика. Из окружающей глазной бокал мезенхимы образуются зачатки сосудистой оболочки и склеры. Поперечнополосатая мышечная ткань мышц глазного яблока имеет миотомное происхождение. Ресничное тело и радужка являются производными сосудистой оболочки и сетчатки. Мышцы радужки и ресничного тела развиваются из нейрально-го источника на 5-м месяце внутриутробной жизни.

На 3-м месяце веки, представляющие собой складки кожи, срастаются своими эпителиальными слоями. В это время формируются передняя и задняя камеры глаза. До 7-го месяца они отделены друг от друга зрачковой пленкой (мембраной). К 7-му месяцу развития происходит размыкание век. В 7—8 месяцев капсула сосудистого сплетения, окружающего хрусталик, и зрачковая пленка рассасываются, запустевают сосуды стекловидного тела, происходит миелинизация зрительного нерва.

У новорожденного сетчатка на всем протяжении, включая желтое и слепое пятна, имеет 10 слоев. После рождения толщина слоев увеличивается за счет роста нейронов и их отростков. Палочковидные фоторецепторные нейроны, занимающие периферическую область сетчатки, более дифференцированы, чем колбочковидные фоторецепторные клетки, реализующие центральное зрение, остроту зрения и цветовосприятие. Миелинизация зрительных проводящих путей заканчивается к 3-му месяцу после рождения.

Развитие центральной ямки заканчивается к 4-му месяцу после рождения. К концу первого года из области центральной ямки желтого пятна и слепого пятна исчезают наружный сетчатый, внутренний ядерный, внутренний сетчатый и ганглиозный слои. Цветоощу-

шение появляется у ребенка к 2 годам, когда заканчивается дифференцировка колбочек.

Глазное яблоко у новорожденного почти сферическое с продольным диаметром 17,3—17,5 мм, в поперечнике 16,7 мм. К 5 годам размеры глазного яблока увеличиваются на 70 %, к 20—25 годам — в 3 раза по сравнению с новорожденным. Координация движений глазного яблока наступает с 2-месячного возраста, способность к аккомодации появляется с 5-месячного возраста. Во втором полугодии ребенок начинает различать цвета, с трехлетнего возраста — правильно их называть.

Слезная железа имеет небольшие размеры и тонкие выводные канальцы. Функция слезоотделения появляется на втором месяце жизни.

Носослезный проток широкий и короткий. Его сообщение с нижним носовым ходом имеет вид продольного расщепления, расположенного поблизости от нижней стенки носовой полости. Это объясняет возможность проникновения инфекции из полости носа в глазницу.

Алгоритм клинического обследования, семиотика поражения, тактика ведения на амбулаторном этапе

При осмотре следует обратить внимание на размеры, форму и симметрию глазниц, разрез глазных щелей, положение и движение век, а также расположение, внешний вид, симметрию и движение глазных яблок, состояние зрачков и радужной оболочки, цвет склер, наличие признаков местного воспаления и пороков развития.

У ребенка первых недель жизни большую часть времени глаза обычно закрыты, даже во время плача. Отсутствие смыкания век настораживает в отношении повреждения зрительного нерва. Такому ребенку необходима срочная консультация окулиста.

При осмотре глаз не следует приподнимать веки. Значительно удобнее осматривать их, когда ребенок открывает глаза самостоятельно. Этого можно добиться с помощью покачивания или при наклонах ребенка.

Глаза здорового доношенного ребенка чистые, симметрично расположенные. Склеры имеют голубоватый оттенок. В случаях желтухи происходит прокрашивание склер от желтушного до субиктеричного цвета.

У новорожденного зрачки симметричные, округлой формы, диаметр их около 2 мм.

Обычно движения глазных яблок у новорожденного не координированы или недостаточно координированы, толчкообразные. Но если ребенок в этом возрасте начинает фиксировать взор на предмете

и следить за ним, движения глазных яблок, оставаясь толчкообразными, становятся координированными. В норме у ребенка можно увидеть независимые и самостоятельные движения каждого глаза. Обычно глазные яблоки движутся в направлении к носу, что создает впечатление периодически возникающего сходящегося косоглазия, которое по мере взросления ребенка исчезает. Если в период новорожденности косоглазие резко выражено и держится постоянно — это патологический симптом.

Встречающиеся *кровоизлияния* в наружные оболочки глаза следует расценивать как родовую травму или проявление асфиксии. Они быстро и самопроизвольно рассасываются.

У новорожденного могут быть *физиологический нистагм, сходящееся косоглазие* (страбизм), *анизокория* (неравенство диаметров зрачков) и *эпикантус* (дугообразная, вертикальная складка у внутреннего угла глаза). Все они исчезают в первые месяцы жизни.

*Изменения глаз врожденного* (наследственного) *характера* часто сочетаются с другими аномалиями, дающими в комплексе проявления тех или иных синдромов:

- монголоидизм (монголоидный разрез глаз, глазная щель направлена сверху, снаружи внутрь и вниз) — *синдромы Дауна, Корнелии де Ланге*;

- антимонголоидный разрез глаз (глазная щель идет снизу и снаружи кверху и внутрь) — *синдромы Франгескетти, Апера, Крузона, Гольденхара, Рубинштейна — Тейби, Секеля*;

- экзофтальм (проптоз, смещение глазного яблока вперед, сопровождающееся расширением глазной щели) — *синдромы Карпентера, Крузона, Апера, Секеля*;

- микрофтальмия (малые размеры глазного яблока) — *синдромы Ульриха—Фейхтигера, Халлерманна — Штрайффа, Мейер-Швикерата, Патау, Гольтца, Корнелии де Ланге, Ленца, Меккеля*;

- гипертелоризм (увеличенное расстояние между внутренними углами глаз) — *синдромы Дауна, Тернера, Крузона, Ванденбурга, Корнелии де Ланге, Апера, Грега, Мейер-Швикерата, Фримана — Шелдона, Опитца, Клайнфельтера, Рубинштейна — Тейби, Секеля, Цельвегера, Гольденхара*;

- эпикантус (дугообразная вертикальная складка у внутреннего угла глаза) — *синдромы Карпентера, Эдварса, Дауна, Фримана — Шелдона, Клайнфельтера, Элерса — Данлоса, Корнелии де Ланге, Рубинштейна — Тейби, Цельвегера*;

- птоз — *синдромы Фримана — Шелдона, Блоха — Сульцбергера, Маркуса Гунна, Эдвардса, Тернера, Мебиуса, Горнера, Смита — Лемли — Опитца, Цельвегера, Корнелии де Ланге, Рубинштейна — Тейби*;



— колобома — общее название некоторых видов врожденных, реже — приобретенных дефектов тканей глаза. К ним относятся: колобома век. Этот дефект напоминает щель. Встречается при *синдромах Франгескетти, Тригера Коллинза, Гольденхара*; колобома радужной оболочки — аномалия развития, которая может представлять собой либо дефект участка радужной оболочки, либо щель в ее ткани, либо выемку на ее зрачковом краю при *синдромах Патау, Вольфа — Хиришорна, Орбели, Апера, Гольденхара, Клиппеля — Треноне* и др.; асимметрия зрачков — *синдром Клод-Бернара — Горнера*, а также при поражении глазодвигательного нерва.

*Изменения глаз приобретенного характера:*

— *микрофтальмия* (аномально маленькое глазное яблоко одного или обоих глаз). Встречается при токсоплазмозе и указывает на поражение II пары черепных нервов — *n. opticus*;

— *птоз* (опущение верхнего века, обусловленное нарушением функции мышцы, поднимающей его), *отсутствие движений глазного яблока, расходящееся косоглазие, мидриаз* (расширение зрачка), *отсутствие реакции на свет, экзофтальм, анизокория* (неодинаковая расширенность зрачков), *нистагм* указывают на поражение III пары черепных нервов — *n. oculomotorius*. Все эти изменения могут отмечаться при кровоизлияниях в мозг при вовлечении ствола мозга или отдельных ядер, а также при врожденных поражениях глазодвигательного нерва;

— *нерезкое сходящееся косоглазие* при взгляде вниз указывает на родовую травму, следствием чего явилось поражение IV пары черепных нервов *n. trochlearis*;

— *резкое сходящееся косоглазие* отмечается при: внутричерепной родовой травме; врожденном параличе VI пары черепных нервов *n. abducens*;

— *расходящееся косоглазие* всегда является патологическим и требует экстренного и тщательного обследования офтальмолога и невропатолога.

К подозрительным в отношении *гипертензии* глазным симптомам относятся симптомы Грефе и «заходящего солнца».

*Симптом Грефе* проявляется в появлении полосы склеры над радужкой при неподвижном стоянии глазных яблок с раскрытием верхних век. При отсутствии других симптомов гипертензии симптом Грефе не может один являться отражением внутричерепного давления. Он может наблюдаться у недоношенного ребенка при наличии экзофтальма и гипотрофии.

*Симптом «заходящего солнца»* вызывается повторными наклонами головы кпереди и проявляется опусканием глазных яблок книзу, во время которого над радужкой появляется полоска склеры.

При высокой внутричерепной гипертензии и при билирубиновой энцефалопатии (особенно у недоношенного) этот симптом может появиться спонтанно, без наклона головы.

При осмотре век и конъюнктивы необходимо полностью исключить воспалительный процесс.

### Гнойно-воспалительные заболевания глаз

*Конъюнктивит* — воспаление конъюнктивы. Вызывается любой бактериальной флорой. У новорожденного процесс носит двусторонний характер и сопровождается гиперемией конъюнктивы, отеком век, слизисто-гнойным отделяемым. Все конъюнктивиты, появившиеся позднее двух суток после рождения, являются инфекционными.

В дифференциальной диагностике особое внимание следует обращать на гонококковую и хламидийную инфекции. Благодаря неонатальной профилактике гонококковая офтальмия встречается редко: 2—3 случая на 10 000 рождений, хламидийная гораздо чаще — до 20—30 % офтальмий у новорожденных. Конъюнктивит новорожденных могут вызывать и другие бактериальные инфекции: стафилококки, синегнойная и гемофильная палочки, стрептококки, пневмококки.

Диагностика при конъюнктивитах должна быть направлена, прежде всего, на выявление гонореи и хламидиоза. Делают мазок (соскоб) с конъюнктивы для окраски по Грамму. Грамотрицательные диплококки, найденные в этом случае, требуют дообследования — посева на гонококк Нейссера. При подозрении на хламидийную инфекцию материал собирают с конъюнктивы нижнего века путем соскоба и исследуют в ПЦР.

При оценке мазка, окрашенного по Грамму, возможно выявление грамположительных кокков при стафилококковой, стрептококковой и пневмококковой этиологии; грамотрицательных палочек — при синегнойной; грамотрицательных палочек, похожих на кокки, — при гемофильной. Посев отделяемого на флору поможет точно идентифицировать возбудителя и определить его чувствительность к антибиотикам, что позволит спланировать терапию.

*Гонококковый конъюнктивит* обычно возникает на 2—12-й день жизни в связи с попаданием возбудителя в глаза в родовых путях или позже при переносе его руками взрослых. Характеризуется резким отеком век и слизистой оболочки, сильным блефароспазмом, гиперемией, кровоточивостью, обильным гноетечением густого гноя. Отеком сдавливаются сосуды, что может приводить к некрозу роговицы, ее перфорации. Возможны поражения глотки, прямой кишки, анального отверстия, лихорадка, артриты, менингит, сепсис.

При подтверждении *гонорейной этиологии конъюнктивита* лечение проводят пенициллином парентерально. Устойчивые штаммы могут потребовать назначение цефалоспоринов III поколения на 7–10 дней. Местно обычно назначают промывание конъюнктивального мешка по мере накопления гноя стерильным физиологическим раствором, раствором 1 : 1000 фурацилина или марганцевокислого калия 1 : 10 000, а также инстилляцию раствора пенициллина (10 000 ЕД в 1 мл). Лечение стационарное.

*Хламидийные конъюнктивиты* обычно возникают на второй неделе жизни. Для конъюнктивитов гонорейной и хламидийной этиологии характерно начало с одного глаза с быстрым распространением на второй. Клиника этих двух конъюнктивитов чаще сходна. Однако известно, что при хламидийных конъюнктивитах может быть и стертая клиника с небольшими симптомами воспаления. Может быть ринит, фарингит, отит, реже, к концу месяца, возникает бронхит, бронхиолит, пневмония. Респираторные инфекции с упорным кашлем у этих детей впоследствии могут рецидивировать.

Лечение хламидийного конъюнктивита проводят энтерально макролидами: азитромицином или рокситромицином. Местно используют 0,5 %-ную эритромициновую глазную мазь. Только местное лечение считается неэффективным, не исключает распространение хламидий на другие органы.

Поддерживать воспаление может *нарушенная проходимость слезного канала*, как из-за задержки рассасывания желатинозной пробки или пленки в слезно-носовом канале, аномалии слезоотводящих путей, так и в результате длительно персистирующего воспаления при неправильном лечении инфекций конъюнктивы. В диагностике используют надавливание на область слезного мешка — из слезной точки появляется гнойное отделяемое.

Следует подчеркнуть, что обо всех постнатально приобретенных инфекциях новорожденного следует извещать эпидемиолога экстренным извещением.

При длительном течении конъюнктивита у ребенка в отдельных случаях возможно развитие таких тяжелых осложнений, как гнойный дакриоцистит, этмоидит, флегмона орбиты, сепсис.

*Дакриоцистит* — воспаление слезного мешка. У плода выход носослезного протока в полость носа закрыт мембраной, которая после рождения рассасывается. Могут быть и другие аномалии, приводящие к воспалению. В первые дни жизни появляется слизистое и слезно-гнойное отделяемое. Могут образовываться корочки. Область слезного мешка становится припухлой, напряженной и гиперемированной. Может присоединиться эритема или мацерация кожи. Обычно при массажировании слезного мешка удается получить

рефлюкс слезной жидкости или гноя, что подтверждает наличие препятствия нормальному оттоку. Заболевание может осложниться флегмоной слезного мешка, свищами, остеомиелитом челюсти, метастатическими гнойными очагами.

Обычно проводят местное лечение, включающее промывание конъюнктивального мешка по мере накопления секрета, 3—4 раза в день после промывания закладывают эритромициновую, тетрациклиновую мазь или растворы антибиотиков, чаще левомицетина 0,25 %. Эффективнее терапия согласно выявленной чувствительности.

### Орган слуха и равновесия

В состав этого органа входят наружное, среднее и внутреннее ухо, которые происходят из разных зачатков. Они в совокупности воспринимают звуковые, гравитационные и вибрационные стимулы, линейные и угловые ускорения.

*Наружное ухо.* Наружный слуховой проход формируется из первой жаберной щели, которая появляется на 4-й неделе эмбрионального развития. Хрящевая ткань стенки слухового прохода развивается из мезенхимы, окружающей эту щель. Ушная раковина образуется из кожной складки вокруг наружного слухового прохода. Барабанная перепонка возникает из жаберной мембраны, расположенной между первой жаберной щелью и первым жаберным карманом.

*Среднее ухо* формируется из дистальной части первого жаберного кармана, а его дистальный отдел идет на образование евстахиевой (слуховой) трубы. Молоточек, наковальня и стремечко развиваются из клеток мезенхимы, расположенных около зачатка барабанной полости. У плодов в возрасте 6—7 месяцев слуховые косточки покрыты слоем соединительной ткани, которая к концу внутриутробного развития рассасывается, и косточки оказываются подвешенными внутри барабанной полости на листке эпителия.

*Внутреннее ухо* состоит из костного и расположенного в нем перепончатого лабиринта, где находятся рецепторные эпителиоциты органа слуха и равновесия. Перепончатый лабиринт развивается из слуховой плакоды — утолщения эктодермы по обеим сторонам ромбовидного мозга, которое появляется на 4-й неделе эмбрионального развития.

Слуховые плакоды путем инвагинации превращаются в слуховые ямки, которые после отделения от эктодермы образуют слуховые пузырьки. К слуховому пузырьку с медиальной стороны прилежит зачаток слухового ганглия, который затем разделяется на ганглий преддверия и ганглий улитки. Эпителиальные клетки слухового пузырька секретируют эндолимфу в его просвет.

На 5—6-й неделе развития пузырек разделяется на две части: из одной образуется эллиптический мешочек (маточка) с полукружными каналами и их ампулами, из другой — сферический мешочек с зачатком канала улитки.

Улитковый канал постепенно удлиняется, формируются его завитки. У зародыша на 8-й неделе перепончатый канал улитки имеет 2 завитка, на 10-й неделе — 2,5 завитка, как у взрослого. На 3-м месяце в эпителии базальной стенки перепончатого канала появляется в виде утолщения спиральный (кортиев) орган, содержащий дифференцирующиеся рецепторные слуховые клетки. Над кортиевым органом формируется покровная пластинка.

Структурные отношения элементов внутреннего уха складываются к концу 4-го месяца внутриутробного периода. В это время происходит образование синапсов между чувствительными клетками лабиринта и периферическими отростками клеток вестибулярного и улиткового ганглиев.

На 5-м месяце развития в кортиевом органе выявляются 3—4 ряда наружных волосковых клеток и один ряд внутренних. Развитие костного лабиринта улитки, полукружных каналов и перилимфатических пространств осуществляется одновременно с дифференцировкой перепончатого лабиринта. Слуховой анализатор человека способен воспринимать сильные, резкие звуки к концу внутриутробного периода.

У новорожденных размеры внутреннего уха и барабанной полости среднего уха такие же, как у взрослых. Размеры наружного уха продолжают увеличиваться еще длительное время. Наружный слуховой проход у новорожденных короткий, слуховая труба короткая и широкая. В среднем ухе до рождения находится амниотическая жидкость. После рождения в течение месяца барабанная полость заполняется воздухом через евстахиеву трубу благодаря глотательным и дыхательным движениям. Новорожденные способны выполнять примитивный анализ звуков.

Наружный слуховой проход у новорожденного длинный, сужен в медиальном направлении, заполнен родовой смазкой. В связи с резким изгибом прохода до 3-месячного возраста отоскопия затруднена.

Барабанная полость заполнена жидкостью, которая с началом дыхания поступает через слуховую трубу в носоглотку. С наличием жидкости и толстой слизистой оболочкой связано понижение у новорожденного слуха.

Сосцевидные ячейки отсутствуют, а сосцевидная пещера широко сообщается с барабанной полостью. Слуховая труба короче, но ши-

ре, чем у взрослого. Наиболее интенсивно увеличение длины трубы происходит на 2-м году жизни, а уменьшение ее просвета — с 6-месячного до 2-летнего возраста. Слуховые косточки на протяжении постнатальной жизни практически не изменяются.

*Слуховой анализатор* (Ас) проверяется с помощью звукового раздражителя (резкий и громкий хлопок в ладоши, удар по столу, звонок или громкий голос). В норме новорожденный на звуковой раздражитель отвечает различными рефлекторными поведенческими реакциями: испуг (плач), вздрагивание, наморщивание лба или зажмуривание глаз (смыкание век), усиление двигательной активности или изменение ритма дыхания. Многие рефлекторные реакции на звук выражаются в виде кратковременного «замирания» или «застывания».

Смыкание век является нормальной реакцией новорожденного при проверке всех дистанционных чувствительных анализаторов: обонятельного, зрительного, слухового.

При исследовании слухового анализатора новорожденный должен лежать на твердой поверхности таким образом, чтобы голова его лежала свободно и прямо, а руки были разведены. Следует помнить, что новорожденному ребенку трудно поворачивать голову с одной стороны на другую, так как ему мешает затылочный бугор. Поэтому после каждого поворота головы на звук необходимо уложить голову ребенка вновь на затылок. Исходя из того что большинство детей чаще реагирует на звук правым ухом, а затем уже левым, тест следует проводить в такой же последовательности. Если же ребенок не поворачивает голову на звук, для окончательного заключения необходимо исследование других реакций, возникающих на акустическую стимуляцию.

Отсутствие перечисленных реакций ставит под сомнение сохранность слуха, что отмечается:

- при врожденной глухонемоте;
- вследствие перенесенной гемолитической болезни новорожденных;
- при синдроме Христ—Сименса (кожная гипоплазия, аномалия глаз и глухота);
- при мукополисахаридозах, ганглиозидозах, муколипидозах.

Резкое вздрагивание при слуховых раздражениях может указывать на повышенную судорожную готовность.

## Глава 5

### СКРИНИНГ-ОБСЛЕДОВАНИЕ НОВОРОЖДЕННЫХ

В России на протяжении 15 лет проводится массовое обследование новорожденных (неонатальный скрининг) на фенилкетонурию и врожденный гипотиреоз, а также проводится аудиологический скрининг для раннего выявления нарушений слуха у детей.

Национальный проект «Здоровье» предусматривает расширение неонатального скрининга. Для раннего выявления, своевременного лечения, профилактики инвалидности и развития тяжелых клинических последствий (умственной отсталости, слепоты, карликовости и др.), а также снижения детской летальности от наследственных заболеваний в настоящее время на территории России осуществляется массовое обследование новорожденных (приказ МЗСР РФ от 22.03.2006 г., № 185) на такие наследственные заболевания, как адреногенитальный синдром, галактоземия, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз и фенилкетонурия.

#### 5.1. Аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни

В настоящее время на основании приказа № 108 МЗ РФ от 1996 г. «О введении аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни» внедрена единая двухэтапная система раннего выявления нарушений слуха у детей. Для этого в родильных домах введен аудиологический скрининг, а в детских поликлиниках обеспечивается динамическое наблюдение за новорожденными, угрожаемыми по тугоухости и глухоте, и проводится их обследование с помощью звукоакустического теста (ЗРАТ-01). К детям из группы риска по тугоухости и глухоте относятся дети со следующими факторами риска:

- инфекционные и вирусные заболевания матери во время беременности (краснуха, грипп, цитомегаловирус, герпес, токсоплазмоз);
- токсикозы беременности;
- асфиксия новорожденного;
- внутричерепная родовая травма;
- гипербилирубинемия (более 20 ммоль/л);
- гемолитическая болезнь новорожденного;
- масса тела при рождении менее 1500 г;
- недоношенность;
- прием матерью во время беременности и ребенком ототоксических препаратов (антибиотики аминогликозидного ряда — стреп-



томицин, мономицин, канамицин, гентамицин и др., а также фуросемид, аспирин, хинин);

- гестационный возраст более 40 недель;
- наследственные заболевания у матери, сопровождающиеся поражением слухового анализатора.

Исследование слуха у ребенка из группы риска проводится в 1, 4, 6 месяцев и заключается в регистрации безусловных рефлекторных реакций при предъявлении звуков. Рефлекторные ответы проявляются в виде поведенческих реакций, таких как мигание век, вздрагивание всего тела, «замирание» или «застывание» ребенка, разведение рук и ног в стороны, нахмуривание бровей, зажмуривание и широкое открывание глаз, высовывание языка, сосательные движения, пробуждение в сочетании с легкой дрожью тела, поворот головы к источнику звука или от него.

## **5.2. Неонатальный скрининг на наследственные заболевания**

Неонатальный скрининг проводится в родильном доме: у каждого новорожденного проводится забор капли крови на специальный тест-бланк, который направляется в медико-генетическую консультацию для проведения исследования. При отсутствии в документации новорожденного ребенка, поступающего под наблюдение в детскую поликлинику по месту жительства, отметки о взятии образца крови для неонатального скрининга забор крови производится в детской поликлинике специально подготовленным работником.

*Требования к сбору образцов:*

— у доношенных новорожденных на 4–5-е сутки, но не ранее 2 дней от начала кормления молоком, у недоношенных — на 7-е сутки, при внутривенном введении жидкостей — до или через 4 дня после инфузионной терапии;

— пятачку вымыть с мылом и просушить;

— протереть 70 %-ным спиртом; во избежание гемолиза крови обработанное место следует промокнуть сухой стерильной салфеткой и высушить;

— прокол производится ланцетом на глубину не более 2 мм;

— первую каплю крови удалить;

— промокнуть большую каплю крови на фильтровальную бумагу (тест-бланк), позволяя ей насквозь, полностью пропитать каждый кружок;

— высушить на воздухе в горизонтальном положении не менее 3 часов при комнатной температуре, избегая прямых солнечных лучей;

— заполнить графы карандашом: имя, адрес, пол, дату родов, дату забора крови, вес, доношен или нет, многоплодная беременность или нет;

— указать наличие родовой травмы, гипербилирубинемии, прием матерью глюкокортикоидов;

— при заборе крови на ре-тест на бланке указать «повторно»;

— каждый образец поместить в отдельный конверт;

— доставка в лабораторию осуществляется в течение 48 часов в специальных контейнерах при температуре 2–8 °С не позднее 7–8-го дня жизни при первичной диагностике;

— при отказе родителей производится запись на карточке и отправляется в лабораторию.

Тест-бланки с образцами крови доставляются для проведения исследований в медико-генетическую консультацию не реже 1 раза в 3 дня. Исследование образцов крови проводится в медико-генетической консультации в срок до 10 дней после забора крови.

Причины, при которых возможно получение аномальных результатов при скрининге:

— пятна не полностью пропитаны кровью;

— образцы плохо высушены;

— нет элюции образца в буфер, что может быть вызвано нагреванием либо свертыванием крови;

— примесь фекалий в пятне.

При диагностике наследственных болезней у новорожденных целесообразно использовать следующие алгоритмы.

**Фенилкетонурия (ФКУ)** — наследственное заболевание, в основе которого лежит генетически обусловленное нарушение обмена фенилаланина (ФА), связанное с нарушением превращения фенилаланина в тирозин, при этом происходит накопление фенилаланина и его производных в клетках, приводящее главным образом к поражению центральной нервной системы.

Средняя частота ФКУ в Европе и в России составляет 1 : 10 000 новорожденных.

При скрининге производится определение ФА в сухих пятнах крови флюориметрическим методом. Интенсивность флюоресценции комплекса пропорциональна количеству исходного ФА в крови. Гиперфенилаланинемия (ГФА) более 6 мг % определяется как заболевание (рис. 30). В случае незрелости ферментативных систем новорожденных, например при недоношенности, когда наблюдается транзиторная ГФА.

**Врожденный гипотиреоз** — это наиболее распространенная форма наследственной эндокринопатии, сопровождающаяся сниженной продукцией тиреоидных гормонов. Причиной заболевания является

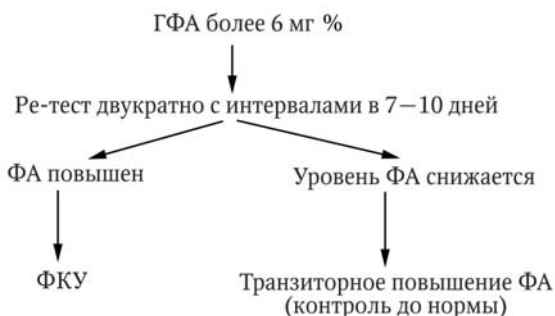


Рис. 30. Алгоритм скрининга на фенилкетонурию

генный дефект синтеза тиреоидных гормонов или тканевых рецепторов к ним. Частота встречаемости в детской популяции составляет 1 : 3500.

Принцип метода при скрининге основывается на флюориметрическом определении антигенных детерминант на молекуле тиреотропного гормона (ТТГ). Флюоресцентный сигнал каждого образца прямо пропорционален количеству ТТГ в образце. Пороговый уровень ТТГ в крови — 9–18 мЕД/мл — сомнительная зона (рис. 31).

Сразу после рождения концентрация ТТГ в крови быстро возрастает, а затем стабилизируется на низком уровне в течение нескольких дней после родов. Сохраняющийся высокий уровень ТТГ у новорожденного является ранним лабораторным признаком первичного гипотиреоза.

Транзиторный гипотиреоз может быть у новорожденных, проживающих на территориях с дефицитом йода, у новорожденных от матерей с аутоиммунным тиреоидитом, перенесших тяжелую гипоксию, сепсис, при внутричерепных кровоизлияниях.

*Галактоземия* — генетически обусловленное нарушение метаболизма галактозы (углевода, входящего в состав лактозы, содержащейся в молочных продуктах, фруктах, овощах и продуцирующейся в организме), характеризуется аномально высокой концентрацией галактозы и ее метаболитов в тканях и биологических жидкостях, проявляется в виде тяжелого поражения печени, нервной системы, глаз и других органов. Частота болезни составляет 1 : 20 000.

Скрининг-исследование представляет собой суммарный метаболический тест продуктов обмена галактозы. Используется флюоресцентный галактозно-оксидазный метод. За пороговый уровень принимается значение 400–540 мкмоль/л (рис. 32).

Забор крови должен производиться не ранее 2 дней после начала кормления ребенка молоком.

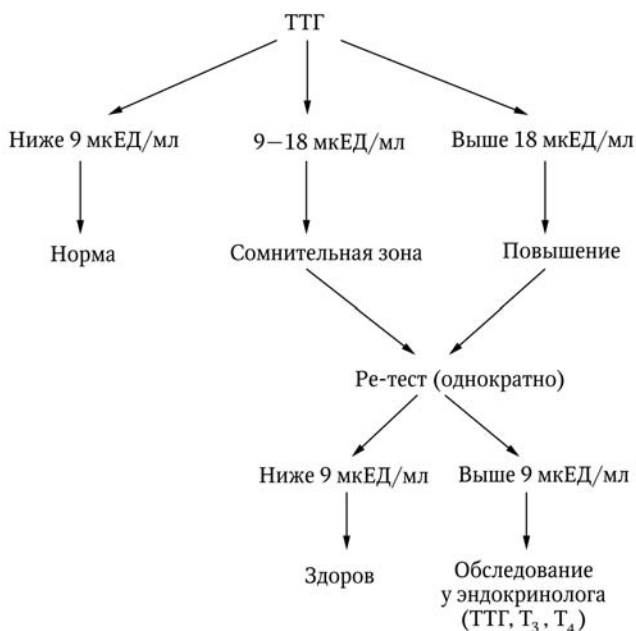


Рис. 31. Алгоритм скрининга на врожденный гипотиреоз

Ложноположительные результаты могут быть при поражении печени другой этиологии, у гомозиготов, а также при нарушении методики забора крови.

Ложноотрицательные результаты могут быть при заборе крови у новорожденного после инфузионной терапии, переливания крови,

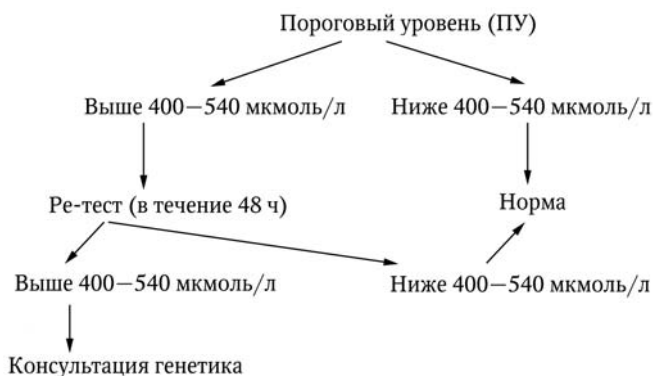


Рис. 32. Алгоритм скрининга на галактоземию

при взятии крови до начала кормления молоком или при использовании у новорожденного безлактозной диеты.

*Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН)* — группа генетически обусловленных заболеваний, вызванных дефектами ферментов, участвующих в синтезе кортикостероидов. Частота — 1 : 3500—1 : 15 000.

Наиболее частая форма ВГКН — дефицит 21-гидроксилазы (90 %), что приводит к нарушению синтеза кортизола, альдостерона. Низкая концентрация кортизола, в свою очередь, ведет к увеличению продукции АКТГ гипофизом. Кроме того что АКТГ вызывает гиперплазию коры надпочечников, он стимулирует транскрипцию генов, участвующих в процессе стероидогенеза, что ведет к увеличению синтеза стероидов и их накоплению, особенно 17-гидроксипрогестерона (17-ОНР), и гиперпродукции надпочечниковых андрогенов. Принцип метода, который используется при скрининге, основан на флюориметрическом определении 17-ОНР в образце крови (рис. 33). Флюоресцентный сигнал каждого образца обратно пропорционален количеству 17-ОНР в нем.



На получаемый результат влияет срок гестации ребенка к моменту родов. Забор крови у доношенных новорожденных детей проводится на 4-е, а у недоношенных на 7-е сутки жизни (рис. 34).

Результат скрининга должен быть готов к 10-му дню жизни ребенка.

Ложноположительные результаты могут быть у недоношенных в случае родовой травмы, при гипербилирубинемии, при внутривенном введении жидкостей (тест должен проводиться до или через 4 дня после инфузии).

Ложноотрицательные результаты могут быть при приеме матерью дексаметазона.

**Муковисцидоз (МВ)** — самое частое моногенное заболевание, обусловленное мутацией гена трансмембранного регулятора белка (CFTR). Ген CFTR контролирует секреторные процессы. Дефект гена приводит к нарушению транспорта ионов хлора через мембрану клетки, из-за этого секреты экзокринных желез сгущаются, что приводит к развитию мультисистемного заболевания с поражением поджелудочной железы и печени, бронхолегочной системы, системы пищеварения, репродуктивной функции и др.

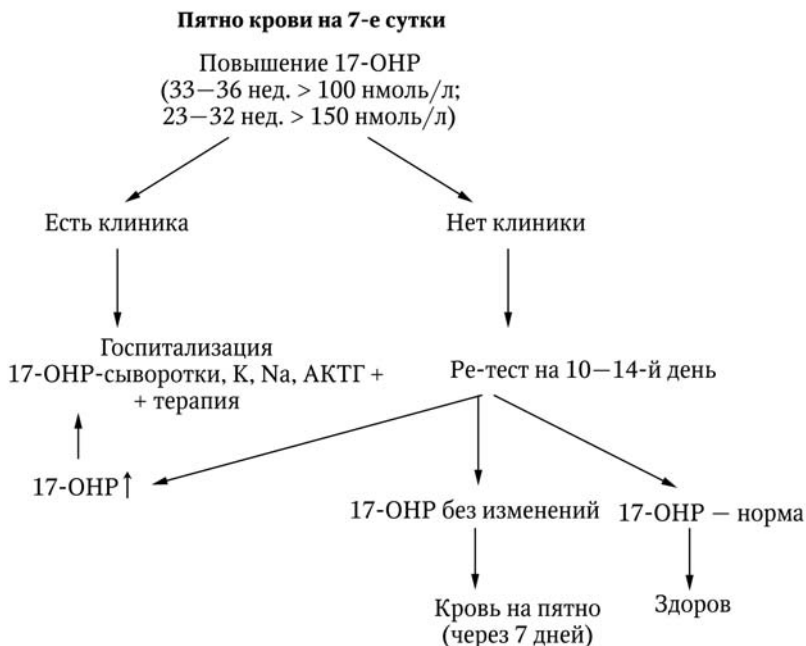


Рис. 34. Алгоритм скрининга на ВГКН у недоношенных детей

Частота встречаемости в Москве составляет 1 : 12 500, средняя частота у лиц белой расы 1 : 2500.

При скрининге измеряется уровень иммунореактивного трипсина (ИРТ) — одного из главных секреторных продуктов поджелудочной железы (рис. 35).

Флюоресцентный сигнал каждого образца прямо пропорционален количеству ИРТ в образце. Ложноотрицательный результат может быть при меконеальном илеусе. Ложноположительный — при примеси мекония в исследуемом материале.

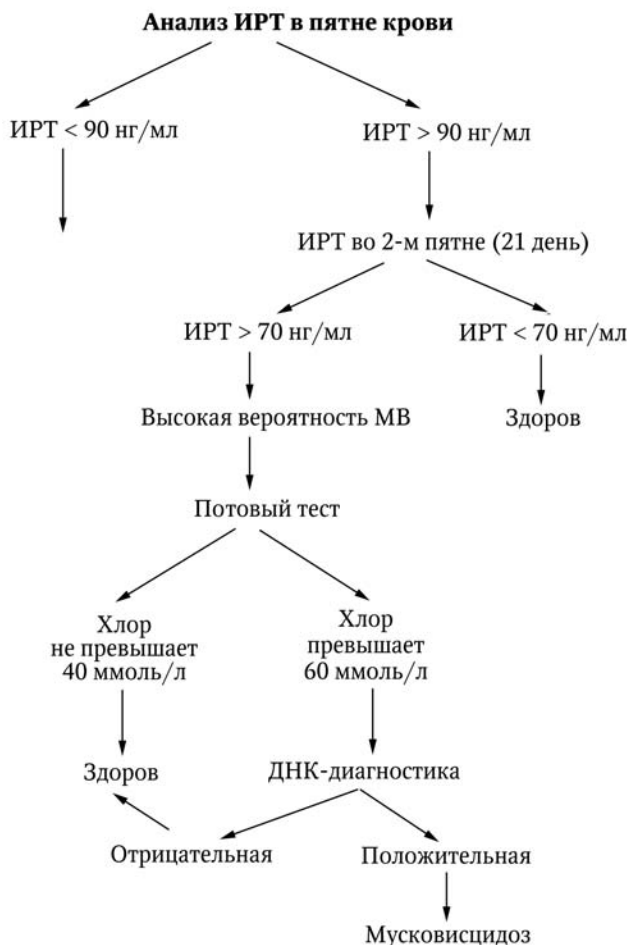


Рис. 35. Алгоритм скрининга на муковисцидоз



## Глава 6

### ВАКЦИНАЦИЯ НОВОРОЖДЕННОГО

Вакцинация детей РФ осуществляется в рамках реализации Федерального закона «Об иммунопрофилактике инфекционных болезней» от 17.09.1998 г. № 157-ФЗ и в соответствии с приказом МЗ РФ № 229 «О национальном календаре профилактических прививок и календаре профилактических прививок по эпидемическим показаниям» от 27.06.2001 г.:

- новорожденным в первые 12 часов жизни проводится первая вакцинация против вирусного гепатита;

- новорожденным в возрасте 3–7 дней — вакцинация против туберкулеза;

- в 1 месяц — вторая вакцинация против вирусного гепатита В.

Детям, родившимся от матерей-носителей вирусного гепатита В или больных вирусным гепатитом В в третьем триместре беременности, вакцинацию проводят по схеме: 0–1–2–12 месяцев.

Варианты вакцинации с учетом возраста ребенка

*До 3 месяцев:*

- при отсутствии вакцинации БЦЖ (БЦЖ-М) на 3–5-й день жизни ребенок выписывается на участок при подтвержденном отрицательном эпидемиологическом анамнезе (флюорография родителей и других родственников, проживающих совместно с ребенком). Последующая вакцинация против микобактерии туберкулеза проводится при отсутствии противопоказаний в первые 2 месяца жизни — без постановки пробы Манту, по достижении возраста 2 месяцев — только неинфицированным детям с отрицательной пробой Манту;

- через один месяц после введения БЦЖ (БЦЖ-М) вакцины — первая доза вакцины гепатита В. Допускаются и другие варианты: введение БЦЖ (БЦЖ-М) за один день до или через один день после вакцинации против гепатита В;

- через месяц — вторая доза вакцины против гепатита В, которая может быть введена в сочетании с первой дозой вакцины против коклюша, дифтерии, столбняка и полиомиелитной вакциной (АКДС + ОПВ или Тетракок). Не исключены и другие варианты, такие как введение первой дозы против гепатита В, через 1 мес. — второй дозы, и еще через 1 мес. введение вакцины против туберкулеза или третьей дозы вакцины против гепатита В, особенно у детей группы риска, рожденных от матерей — носителей HbsAg.

## 6.1. Вакцинация против туберкулеза

Вакцинация против туберкулеза регламентируется инструкцией к приказу МЗ РФ от 21.03.2003 г.

*Применение вакцины туберкулезной (БЦЖ) сухой для внутрикожного введения*

Препарат представляет собой живые микобактерии вакцинного штамма БЦЖ-1, лиофилизированные в 1,5 % растворе глутамината натрия. Прививочная доза содержит 0,05 мг в 0,1 мл растворителя.

Препарат предназначен для специфической профилактики туберкулеза.

Вакцину БЦЖ применяют внутрикожно. Первичную вакцинацию осуществляют здоровым новорожденным детям на 3—7-й день жизни.

Хранят вакцину БЦЖ в специально выделенной комнате в холодильнике под замком. В этой же комнате проводят обработку шприцев, разведение и забор вакцины в шприц (индивидуально для каждого ребенка).

Прививки должен проводить специально обученный медицинский персонал лечебно-профилактического учреждения. Вакцинацию новорожденных проводят в утренние часы в специально отведенной комнате после осмотра детей педиатром. В поликлиниках отбор подлежащих прививкам детей предварительно проводит врач (фельдшер) с обязательной термометрией в день вакцинации, с учетом медицинских противопоказаний и данных анамнеза. В истории новорожденного (медицинской карте) указывают дату прививки, серию и контрольный номер вакцины, предприятие-изготовитель, срок годности препарата.

Во избежание контаминации недопустимо совмещение в один день прививки против туберкулеза с другими парентеральными манипуляциями.

Вакцину БЦЖ вводят строго внутрикожно на границе верхней и средней трети наружной поверхности левого плеча после предварительной обработки кожи 70°-ным спиртом. При правильной технике введения должна образоваться папула беловатого цвета диаметром 7—9 мм. У новорожденных нормальная прививочная реакция появляется через 4—6 недель. Реакция подвергается обратному развитию в течение 2—3 месяцев, иногда и в более длительные сроки. При направлении в детскую поликлинику обменной карты (у. ф. № 0113/у) родильный дом отмечает в ней дату внутрикожной вакцинации, серию вакцины, срок ее годности и название института-изготовителя. Родильный дом информирует родителей, что через 4—6 недель после внутрикожной вакцинации у ребенка должна раз-

виться местная прививочная реакция, при появлении которой его необходимо показать участковому врачу-педиатру. Наблюдение за вакцинированными детьми проводят врачи и медицинские сестры. Через 1, 3, 6, 12 месяцев после вакцинации проверяется прививочная реакция с регистрацией размера и характера местной реакции (папула, пустула с образованием корочки, с отделяемым или без него и т. д.). Эти сведения должны быть зарегистрированы у неорганизованных детей в учетной форме № 063/у и в истории развития ребенка (ф. 112/у).

*Противопоказания к вакцинации новорожденных вакциной БЦЖ:*

- недоношенность 2—4-й степени (при массе тела при рождении менее 2500 г);

- вакцинацию откладывают при острых заболеваниях и обострениях хронических заболеваний (внутриутробная инфекция, гнойно-септические заболевания, гемолитическая болезнь новорожденных среднетяжелой и тяжелой формы, тяжелые поражения нервной системы с выраженной неврологической симптоматикой, генерализованные кожные поражения и т. п.) до исчезновения клинических проявлений заболевания;

- иммунодефицитное состояние (первичное);

- генерализованная инфекция БЦЖ, выявленная у других в семье;

- ВИЧ-инфекция у матери.

Дети, не вакцинированные в период новорожденности, получают после исключения противопоказаний вакцину БЦЖ-М.

Вакцина выпускается в ампулах, содержащих 0,5 мг (10 доз) препарата или 1,0 мг (20 доз) в комплекте с растворителем 0,9 % изотоническим раствором натрия хлорида по 1,0 или 2,0 мл в ампуле соответственно. Хранится вакцина при температуре не выше +5...+8 °С. Срок годности вакцины БЦЖ — 2 года.

*Применение вакцины туберкулезной (БЦЖ-М) сухой для щадящей иммунизации*

Препарат представляет собой живые микобактерии вакцинного штамма БЦЖ-1, лиофилизированные в 1,5 % растворе глутамината натрия. Прививочная доза содержит 0,025 мг препарата в 0,1 мл растворителя. Препарат предназначен для щадящей специфической профилактики туберкулеза.

*Вакциной БЦЖ-М прививают:*

- в роддоме — недоношенных новорожденных с массой тела 2000 г и более, при восстановлении первоначальной массы тела — за день перед выпиской;

- в отделениях выхаживания недоношенных новорожденных лечебных стационаров (2-й этап выхаживания) — детей с массой тела 2300 г и более перед выпиской из стационара домой;

— в детских поликлиниках — детей, не получивших противотуберкулезную прививку в роддоме по медицинским противопоказаниям и подлежащих вакцинации в связи со снятием противопоказаний;

— на территориях с удовлетворительной эпидемиологической ситуацией по туберкулезу вакцину БЦЖ-М применяют для вакцинации всех новорожденных.

Детей, которым не была проведена вакцинация в первые дни жизни, вакцинируют в течение первых двух месяцев в детской поликлинике или другом лечебно-профилактическом учреждении без предварительной туберкулинодиагностики.

Детям старше 2 месяцев перед вакцинацией необходима постановка пробы Манту с 2 ТЕ ППД-Л.

Вакцинируются дети с отрицательной реакцией на туберкулин. Реакцию считают отрицательной при полном отсутствии инфильтрата (гиперемии) или при наличии уколочной реакции (1,0 мм). Интервал между пробой Манту и вакцинацией должен быть не менее 3 дней и не более 2 недель.

Порядок хранения вакцины, отбор на вакцинацию, техника вакцинации, реакция на введение и развитие нормальной прививочной реакции и документирование прививки аналогичны таковым при вакцинации вакциной БЦЖ. Осложнения после вакцинации встречаются редко и обычно носят местный характер.

*Противопоказания для вакцинации вакциной БЦЖ-М новорожденных:*

- недоношенность — масса тела при рождении менее 2000 г;
- вакцинацию откладывают при острых заболеваниях и обострениях хронических заболеваний (внутриутробная инфекция, гнойно-септические заболевания, гемолитическая болезнь новорожденных среднетяжелой и тяжелой формы, тяжелые поражения нервной системы с выраженной неврологической симптоматикой, генерализованные кожные поражения и т. п.) до исчезновения клинических проявлений заболевания;
- иммунодефицитное состояние (первичное);
- генерализованная инфекция БЦЖ, выявленная у других в семье;
- ВИЧ-инфекция у матери.

Дети, не вакцинированные в период новорожденности, получают после исключения противопоказаний вакцину БЦЖ-М.

Вакцина выпускается в ампулах, содержащих 0,5 мг препарата (20 доз) в комплекте с растворителем 0,9 % изотоническим раствором натрия хлорида по 2,0 мл в ампуле.

Срок годности вакцины БЦЖ-М — 1 год. Препарат хранится при температуре +5...+8 °С.

Причинами осложнений после иммунизации туберкулезной вакциной, помимо биологических свойств штамма, могут являться нарушения техники внутрикожного введения препарата, показаний к проведению прививки, а также сопутствующая патология ребенка до прививки и в период развития местной прививочной реакции.

Осложнения делят на четыре категории: первая категория — это локальные кожные поражения (подкожные инфильтраты, холодные абсцессы, язвы, келоидный рубец) и регионарные лимфадениты; вторая — персистирующая и десиминированная БЦЖ-инфекция без летального исхода (волчанка, оститы и др.); третья категория — десиминированная БЦЖ-инфекция, генерализованное поражение с летальным исходом, которое отмечают при врожденном иммунодефиците; четвертая — постБЦЖ-синдром (проявления заболевания, возникшего после вакцинации БЦЖ, главным образом аллергического характера: узловатая эритема, сыпь и др.).

### 6.2. Вакцинация против гепатита В

Основными источниками вирусного гепатита В (ВГВ) являются больные хроническими формами инфекции, носители вируса, а также больные острым ВГВ. Заражение ВГВ происходит парентеральным путем при проведении различных лечебно-диагностических процедур, переливании крови и препаратов и др. Важную роль в инфицировании ВГВ играет передача вируса от матерей — носителей данного вируса новорожденному, при этом инфицируется 40–90 % детей.

Вакцина против ВГВ рекомбинантная, представляет собой поверхностный антиген вируса гепатита В, полученный методом рекомбинантной технологии метилотропных дрожжей (табл. 12).

Вакцина у новорожденных предназначена для профилактики гепатита В в рамках национального календаря профилактических прививок.

*Противопоказания* — повышенная чувствительность к дрожжам и другим компонентам вакцины. Вакцина не вводится при сильной реакции (температура выше 40 °С, отек, гиперемия > 8 см в месте введения) или при осложнении на предшествующее введение вакцины. Плановая вакцинация откладывается до окончания проявлений острых заболеваний (обострения хронического заболевания). Прививки беременным женщинам проводятся только в случае высокого риска инфицирования ВГВ.

Побочные реакции при применении вакцины против ВГВ редки и имеют слабовыраженный и быстропроходящий характер. Может наблюдаться покраснение и болезненность в месте инъекции. Редкие осложнения указаны в инструкциях по применению вакцин.

### Характеристика рекомбинантных дрожжевых вакцин против гепатита В, зарегистрированных в Российской Федерации

Вакцина	Количество антигена в 1 мл	Возрастные дозировки			Форма выпуска
		0–10 лет	11–19 лет	20 лет	
Вакцина фирмы «Комбитех ЛТД»	20,0 мкг	0,5 мл (10,0 мкг)	1,0 мл (20,0 мкг)		Ампулы по 1,0 мл
Вакцина «Н-В Vax II» фирмы «Мерк Шарп и Доум»	10,0 мкг	0,25 мл (2,5 мкг)	0,5 мл (5,0 мкг)	1,0 мл (10,0 мкг)	Флаконы по 1,0 мл с 10 мкг и 40 мкг; по 0,5 мл с 5,0 мкг и 2,5 мкг
Вакцина «Эндже-рикс В» фирмы «Смит-Кляйн»	20,0 мкг	0,5 мл (10,0 мкг)	1,0 мл (20,0 мкг)		Флаконы по 1,0 и 0,5 мл
Вакцина «Rec-HBsAg» производства Республики Куба	20,0 мкг	0,5 мл (10,0 мкг)	1,0 мл (20,0 мкг)		Флаконы по 1,0 мл

*Техника введения.* Вакцину вводят внутримышечно. Новорожденным и грудным детям рекомендуется вводить ее в переднебоковую область бедра.

Разовая доза для детей составляет 0,5 мл (10 мкг HBsAg).

Препарат хранят при температуре +2...+8 °С. Срок хранения 3 года. Вакцины нельзя замораживать.

## Глава 7

### КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА УРОВНЯ ЗДОРОВЬЯ НОВОРОЖДЕННОГО НА ПЕДИАТРИЧЕСКОМ УЧАСТКЕ

Комплексная оценка уровня здоровья новорожденного проводится с использованием следующих критериев:

- *первый критерий* — наличие или отсутствие отклонений в раннем онтогенезе;
- *второй критерий* — уровень физического развития и степень его гармоничности;
- *третий критерий* — уровень нервно-психического развития и степень его гармоничности;
- *четвертый критерий* — уровень функционального состояния организма (зрелость, срок гестации к моменту рождения, антропометрия при рождении в соответствии со сроком гестации, оценка по

шкале Апгар, активность сосания, крик, продолжительность бодрствования, функционирование органов и систем новорожденного в период перехода к внеутробной жизни (выраженность переходных состояний);

- *пятый критерий* — наличие или отсутствие наследственной (врожденной) патологии или врожденных пороков развития.

Схема записи первичного патронажа новорожденного приведена в Приложении 12.

*Комплексное заключение* по уровню здоровья новорожденного включает:

- оценку физического развития;
- оценку нервно-психического развития;
- наличие или отсутствие хронических заболеваний или врожденных пороков развития;
- группу риска;
- группу здоровья.

## 7.1. Оценка физического развития новорожденного

*Физическое развитие* — это совокупность морфологических и функциональных признаков, характеризующих процесс роста и биологического созревания ребенка, позволяющих определить запас физических сил, выносливости и работоспособности его организма.

При оценке физического развития ребенка при рождении по показателю массы используют следующую терминологию:

- *низкая масса при рождении* — ребенок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 2500 г;
- *очень низкая масса при рождении* — ребенок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 1500 г;
- *экстремально низкая масса при рождении* — ребенок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 1000 г.

Для объективной оценки физического развития новорожденного используются следующие показатели:

- соматометрические (антропометрические): длина и масса тела, окружность грудной клетки, окружность головы;
- соматоскопические: уровень зрелости, жиротложение, эластичность кожи и др.

Индивидуальную оценку физического развития проводят путем сопоставления основных антропометрических признаков ребенка при рождении с оценочными таблицами соответствия антропометрических показателей гестационному возрасту новорожденного (табл. 13, 14 и 15).



Таблица 13

**Основные параметры физического развития новорожденного  
( $M \pm \delta$ ) в зависимости от гестационного возраста**  
(Дементьева Г. М., Короткая Е. В., 1981)

Гестационный возраст, нед.	Масса тела, г	Длина тела, см	Окружность головы, см	Окружность грудной клетки, см	Отношение массы тела к длине
28	1124 ± 183	35,9 ± 1,8	26,6 ± 1,9	23,9 ± 1,9	31,2 ± 3,9
29	1381 ± 172	37,9 ± 2,0	28,0 ± 1,5	25,7 ± 1,7	36,3 ± 3,3
30	1531 ± 177	38,9 ± 1,7	28,9 ± 1,2	26,4 ± 1,4	39,4 ± 3,7
31	1695 ± 212	40,4 ± 1,6	29,5 ± 1,5	26,7 ± 1,6	41,9 ± 4,3
32	1827 ± 267	41,3 ± 1,9	30,2 ± 1,6	27,9 ± 1,9	44,1 ± 5,3
33	2018 ± 241	42,7 ± 1,8	30,6 ± 1,2	28,1 ± 1,7	46,4 ± 4,6
34	2235 ± 263	43,6 ± 1,7	31,3 ± 1,3	28,9 ± 1,7	49,9 ± 4,9
35	2324 ± 206	44,4 ± 1,5	31,9 ± 1,3	29,6 ± 1,6	51,7 ± 4,6
36	2572 ± 235	45,3 ± 1,7	32,3 ± 1,4	30,1 ± 1,9	53,6 ± 4,9
37	2771 ± 418	47,6 ± 2,3	33,7 ± 1,5	31,7 ± 1,7	57,9 ± 6,6
38	3145 ± 441	49,6 ± 2,0	34,7 ± 1,2	33,1 ± 1,6	63,6 ± 6,9
39	3403 ± 415	50,8 ± 1,6	35,5 ± 0,9	34,3 ± 1,2	66,9 ± 6,6
40	3546 ± 457	51,5 ± 2,1	35,7 ± 1,3	35,0 ± 1,7	68,8 ± 7,5
41–42	3500 ± 469	51,5 ± 2,0	35,3 ± 1,2	34,6 ± 1,9	67,8 ± 7,3

Таблица 14

**Оценочная таблица физического развития новорожденных**  
(Ильин Б. Н., 1975)

Длина тела, см	P3	P10	P25	P50	P75	P90	P97
47	2480	2500	2570	2720	2880	3070	3230
48	2560	2620	2730	2880	3050	3220	3420
49	2650	2750	2890	3050	3230	3410	3610
50	2760	2890	3050	3220	3410	3600	3810
51	2880	3030	3210	3380	3590	3780	4000
52	2990	3150	3340	3530	3760	3960	4180
53	3080	3270	3460	3670	3910	4120	4360
54	3160	3380	3570	3800	4050	4280	4530
55	3240	3450	3690	3930	4210	4460	4700
56	3310	3520	3810	4040	4380	4640	4850
57	3370	3550	3930	4150	4580	4840	4990

**Оценка физического развития по длине и массе тела**

Физическое развитие	Положение параметров длины и массы
Нормальное физическое развитие	Длина тела в зонах 3–7 и масса в зонах 3–6
Отклонения в физическом развитии:	
повышенная масса тела при нормальных значениях длины	Длина тела в зонах 3–7 и масса в зоне 7
высокая масса тела при нормальных значениях длины	Длина тела в зонах 3–7 и масса в зоне 8
сниженная масса тела при нормальных значениях длины	Длина тела в зонах 3–7 и масса в зоне 2
низкая масса тела при нормальных значениях длины	Длина тела в зонах 3–7 и масса в зоне 1
сниженная длина тела при нормальном значении массы	Длина тела в зоне 2 и масса в зонах 3–6
сниженная длина тела при повышенной и высокой массе	Длина тела в зоне 2 и масса в зонах 7–8
сниженная длина тела при пониженной и низкой массе	Длина тела в зоне 2 и масса в зонах 2–1
высокая длина тела	Длина тела в зоне 8 при любых значениях массы
низкая длина тела	Длина тела в зоне 1 при любых значениях массы

В настоящее время в педиатрической практике чаще используют непараметрический или центильный способ оценки антропометрии. С этой целью созданы таблицы центильного типа.

Медицинская оценка результатов измерений зависит от положения полученных данных в центильных интервалах. В одномоментной оценке принято относить к вариантам нормы измерения, отнесенные к 3–6 интервалам, то есть в зону от 10 до 90 центилей. Положение результатов измерения в зоне второго интервала позволяет говорить о «сниженном» показателе, в первом интервале — о «низком». Соответственно — положение в седьмом интервале говорит о «повышенном» показателе, а в восьмом — о «высоком».

Тактически следует считать, что зоны второго и седьмого интервалов (кроме длины тела) являются основанием для включения ребенка в группу «наблюдения» и отнесения соответственно ко второй группе здоровья; зоны первого и восьмого интервалов свидетельствуют о необходимости углубленной диагностики и дифференциации возможных заболеваний. Наличие четырех внутренних центильных зон, входящих в границы средних или нормальных показателей (зоны 3–6), позволяет контролировать более ранние и тонкие сдвиги в развитии и питании ребенка при динамических измерениях. Ребенок может быть отнесен к группе «наблюдения» в

случае, если один из параметров (масса или рост) переходит при последующем наблюдении более чем через один центильный интервал, и в группу «диагностики» — при переходе одного из параметров через границу двух центильных интервалов.

При раздельной оценке длина тела может быть средней (нормальной), сниженной, повышенной, низкой, высокой. Масса тела («питание») — низкой (недостаточное питание), сниженной (сниженное питание), повышенной (повышенное питание) и высокой (избыточное питание).

При сочетанной оценке длины и массы тела может применяться методика, представленная в табл. 15.

По показателям физического развития при рождении принято выделять следующие группы детей:

— *новорожденные с высокой массой* (как правило, и с большим ростом), превышающей долженствующую по гестационному возрасту на два сигмальных отклонения, или отнесенные в 9-й и более центильный коридор;

— *новорожденные с нормальным для своего гестационного возраста физическим развитием* (колебания в пределах 2 сигм или с 20-го по 75-й центильный коридор);

— *новорожденные с низкой массой по отношению к норме для своего гестационного возраста* (соответственно ниже 10 перцентиля или ниже на величину 2 сигмальных отклонений). В эту группу включаются новорожденные с задержкой внутриутробного развития.

Оценка физического развития только лишь на основании антропометрических данных не является окончательной и достаточной. Она должна дополняться данными соматоскопии (табл. 16) и оценкой зрелости (табл. 17).

Таблица 16

**Клинико-диагностические признаки внутриутробной гипотрофии у новорожденных** (из монографии «Неонатология» под ред. В. В. Гаврюшова, К. А. Сотниковой, 1985)

Признаки	Степень тяжести		
	I (легкая форма)	II (средней тяжести)	III (тяжелая)
Масса в соответствии с длиной тела	P25–P10	P10–P3	Ниже P3
Трофические нарушения кожи	Умеренно бледная со сниженной эластичностью	Бледная, сухая, шелушащаяся	Морщинистая, бледная с пластинчатым шелушением, трещины
Истончение подкожно-жирового слоя	Умеренное	Отчетливое, умеренно контурируются ребра, суставы	Значительное, отчетливо контурируются ребра, суставы

Таблица 16 (окончание)

Признаки	Степень тяжести		
	I (легкая форма)	II (средней тяжести)	III (тяжелая)
Снижение тургора тканей	Умеренное	Значительное, дряблые складки кожи на конечностях, шее	Резкое, складки кожи на ягодицах, лице, туловище
Изменение функционального состояния	Умеренное	Гипорефлексия, мышечная гипотония	Выраженная гипорефлексия, мышечная дистрофия
Нарушение состояния гомеостаза	Увеличение гематокритного числа, гипогликемия, гипокальциемия		
Изменение иммунологической реактивности	Дисиммуноглобулинемия, снижение содержания IgG и функциональной активности лимфоцитов и нейтрофилов		

Таблица 17

**Оценочная таблица зрелости**  
(Дементьева Г. М., Кузнецова В. В., 1976)

Признаки зрелости	Внутриутробный возраст, нед.					
	меньше 32	32–33	34–35	36–37	38–39	40 и больше
Диаметр грудных желез, мм	< 5 (1)*		5–10 (2)		10 (3)	
Прозрачность кожи	Много вен коллатералей, даже капилляров, особенно на животе (1)		Хорошо видны вены и коллатерали, капилляры не видны (2)		Несколько больших сосудов на животе (3)	Сосуды не видны или очень слабо на животе (4)
Лануго	Густой распространенный на спине и конечностях (1)	Распространенный, но скудный на спине и конечностях (2)			Скудный только на спине и предплечьях (3)	
Волосяной покров на голове	Волосы тонкие, шерстистые, нет отдельных прядей (1)			Волосы грубые, шелковистые, можно отделить пряди (2)		
Кожные борозды на подошве	Нет (1)	1–2 прямые складки на верхней трети подошвы (2)		Много складок на 2/3 подошвы (3)	Более 2/3 подошвы со складками вдоль и поперек (4)	

Таблица 17 (окончание)

Признаки зрелости	Внутриутробный возраст, нед.					
	меньше 32	32–33	34–35	36–37	38–39	40 и больше
Поза на спине	Руки и ноги, как правило, вытянуты (1)	Руки и ноги немного согнуты, но вялые (2)	Руки и ноги полусогнуты, лежат на пеленке (3)		Согнутое положение рук и ног, конечности прилегают к туловищу (4)	
Вентральная поза	Голова вяло свешивается вниз, ноги и руки вытянуты, вялые (1)		Голова вяло свешивается вниз, намечается сгибание рук и слабее ног (2)		Голова удерживается до 3 с, руки согнуты, ноги полусогнуты (3)	
Уравновешивание головы при подтягивании за руки	Отсутствует (1)	Непостоянное и слабое (2)			Голова удерживается до 3 с (3)	
Сумма баллов	8–11	12–15	16–18	19–21	22–23	24

\* В скобках указаны баллы.

## 7.2. Оценка нервно-психического развития

Уровень нервно-психического развития и степень его гармоничности определяется на основании оценки безусловных рефлексов, развития анализаторов (зрительного, слухового) и общих движений новорожденного (табл. 18, 19).

Дети, отобранные в процессе педиатрического скрининга при оценке НПР, направляются на консультацию к невропатологу или психоневропатологу в зависимости от характера неврологических нарушений. Часть детей находится под амбулаторным диспансерным наблюдением, часть направляется в специализированные неврологические или психоневрологические отделения, специализированные ясли-сады или санатории. Указанные контингенты детей подлежат диспансерному наблюдению невропатолога.

Скрининг-обследование новорожденного предполагает наряду с прочими показателями (антропометрические параметры, размеры родничков и др.) оценку уровня стигматизации ребенка (Приложение 10).

*Оценка безусловно-рефлекторной деятельности новорожденного*

При осмотре проводится клиническое выявление выраженности безусловных рефлексов новорожденного (табл. 20, 21).

У здорового доношенного ребенка безусловные рефлексы могут быть выражены в различной степени, что зависит от типа нервной деятельности, времени суток, когда определяются рефлексы, и физиологического состояния ребенка.

**Ориентировочные критерии становления  
нервно-психических функций**

Нервно-психические функции	Возраст	
	1-я неделя жизни	1 месяц
Общая моторика (крупные движения), безусловные рефлексы	Выражены рефлексы: защитный, сосательный, поисковый, хоботковый, Бабкина, ползания, автоматической ходьбы, Переса, асимметричный шейный тонический, симметричный шейный тонический. Тонус флексорный. Короткое время удерживает голову в положении экстензии. Движения относительно стереотипны, быстры	Рефлексы те же. Флексорный тонус выражен меньше, чем у новорожденного. Антигравитация, начиная с головы, первые попытки выпрямления головы при тракции за руки
Тонкая адаптивная моторика	Совершает инстинктивные движения, связанные с внешними звуками, жаждой, насыщением. Имеется обхватывающий рефлекс	Кисти рук сжаты, движения симметричны
Становление речи	Безусловнорефлекторные крики. Реагирует на человеческий голос	Звуковое и зрительное сосредоточение
Развитие адаптивных коммуникативных функций	Реакция испуга на сильные и внезапные стимулы (звуковые, болевые, температурные, тактильные раздражения)	Первые социальные реакции: крик в ответ на крик другого ребенка, реагирование улыбкой на звук голоса, лицо матери
Восприятие и зрительно-конструктивная деятельность	Реакция испуга: на резкий звук вздрагивает и зажимается. Эпизоды фиксации взора на ярких предметах. Поворачивает голову за источником света	Реагирует на голос матери (успокаивается), реагирует гримасой на горькое, кислое

Оценивая результаты исследования безусловных рефлексов, учитывают их наличие или отсутствие, симметричность, время появления и угасания, силу ответа и соответствие возрасту ребенка. Если рефлекс вызывается у ребенка в том возрасте, в котором он должен отсутствовать, то он считается патологическим.

Таблица 19

**Опорные признаки возрастных отклонений  
в нервно-психическом развитии.  
«Тревожная карта» для педиатров, проводящих диспансеризацию**

Новорожденный (после выписки из родильного дома)	1 месяц
Отсутствие реакции на звуковые, болевые, температурные раздражители. Слабый крик	Отсутствие кратковременного зрительного и слухового сосредоточения
Угнетение спонтанной двигательной активности (гипотония, гипертонус)	Диффузная мышечная гипотония либо парадоксальное повышение мышечного тонуса, приводящее к ограничению объема активных движений
Увеличение окружности головы более 3 см за 1 мес.	Окружность головы больше 40,5 см или меньше 33 см
Нарушения в рефлекторной сфере (отсутствие или слабая выраженность защитного рефлекса, рефлекса опоры, рефлекса Бабкина и др.)	Асимметрия ягодичных складок. Кривошея. Нарушение разведения бедер. Паретические установки кистей рук и стоп («слабые» кисти и стопы)
Тремор конечностей грубый, маятниковобразный	Тремор конечностей грубый, маятниковобразный
Неполноценный акт сосания (поперхивания)	Симптом Грефе, симптом «заходящего солнца»

Таблица 20

**Основные физиологические рефлексы новорожденных  
и их динамика на первом году жизни**

Рефлексы	Методика оценки	Время исчезновения
Поисковый	В ответ на постукивание пальцем по губе или щеке рядом с углом рта новорожденный поворачивает голову в сторону раздражителя и открывает рот	К концу 1-го года
Сосательный	Сосок или палец, помещенный между губами, плотно захватывается и удерживается в полости рта	К концу 1-го года
Ладонно-ротовой	При надавливании большим пальцем на область ладони происходит открытие рта и сгибание головы ребенка	К 3 мес.
Хватательный (Робинсона)	При помещении на ладонях ребенка указательных пальцев врача происходит сгибание всех пальцев ребенка и обхватывание пальцев врача	На 2–4-й мес.



Таблица 20 (продолжение)

Рефлексы	Методика оценки	Время исчезновения
Моро	Вызывается внезапным пассивным разгибанием нижних конечностей, приподниманием разогнутых ног и таза или ударом по поверхности, на которой лежит ребенок, на расстоянии 15 см от головы. При этом происходит отведение рук в стороны и разгибание пальцев (1-я фаза), затем руки возвращаются в исходное положение (2-я фаза)	После 4 мес.
Бабинского	При раздражении наружного края подошвы возникает разгибание большого пальца с веерообразным раскрытием остальных пальцев	После 2 лет
Опоры	Если поднять ребенка, удерживая указательными пальцами голову со стороны спины, он сгибает ноги в тазобедренных и коленных суставах, а стопы в тыльную сторону. При касании стопами опоры выпрямляет туловище	К 2 мес.
Ползания Бауэра	В положении на животе (голова и туловище — по средней линии) ребенок приподнимает голову и поворачивает ее вправо и влево, производя при этом ползающие движения	К 4 мес.
Галанта	Проведение указательным пальцем вдоль паравертебральной линии от плеча к ягодицам вызывает сгибание туловища вогнутостью в сторону раздражителя	К 4 мес.
Переса	Проведение указательным пальцем вдоль позвоночника от копчика к шее вызывает у ребенка крик, лордозирование туловища, сгибание верхних и нижних конечностей, приподнимание головы	К 4 мес.
Асимметричный шейный тонический рефлекс	Голову ребенка, лежащего на спине, поворачивают так, чтобы подбородок касался плеча. При этом уменьшается тонус в конечностях, к которым обращено лицо (иногда их кратковременное разгибание), и повышается тонус противоположных конечностей	К концу 1-го года

Таблица 20 (окончание)

Рефлексы	Методика оценки	Время исчезновения
Туловищная выпрямительная реакция	При соприкосновении стоп ребенка с опорой наблюдается выпрямление головы	Формируется с конца 1-го мес.
Верхний рефлекс Ландау	Ребенок в положении на животе поднимает голову, верхнюю часть туловища и руки, опираясь на плоскость руками, удерживается в этой позе	Формируется к 4 мес.
Нижний рефлекс Ландау	В положении на животе ребенок разгибает и поднимает ноги	Формируется к 5–6 мес.

Таблица 21

### Основные контролируемые параметры нервно-психического развития новорожденного

Возраст	Зрительные ориентировочные реакции (анализатор зрительный)	Слуховые ориентировочные реакции (анализатор слуховой)	Эмоции	Движения общие
10 дней	Удерживает в поле зрения движущийся предмет (ступенчатое слежение)	Вздрагивает и моргает при резком звуке	—	—
18–20 дней	Удерживает в поле зрения неподвижный предмет	Успокаивается при сильном звуке	—	—
1 мес.	Плавное слежение за движущимся предметом	Прислушивается к звуку и голосу взрослого	Первая улыбка на разговор взрослого	Лежа на животе, пытается поднимать и удерживать голову

### 7.3. Оценка уровня стигматизации

Стигмы дисэмбриогенеза (малые аномалии развития) приведены в Приложении 10.

*Клиническая классификация диспластических стигм* (по: Е. С. Бондаренко и Э. А. Эдельштейн, 1977):

— единичные стигмы (не превышающие условный порог стигматизации) как вариант нормального развития;

— множественные стигмы (превышающие по количеству условный порог стигматизации) как уклонение особенностей конституционального развития в сторону диспластического (дизрафического) статуса. Могут рассматриваться как промежуточный вариант между нормальным вариантом развития и дизрафическим статусом у лиц с нормальным психическим и соматическим развитием;

— дизрафический статус как вариант значительного превышения условного порога стигматизации. Рассматривается как конституциональная предрасположенность к неспецифическим реакциям нервной системы;

— избыточная стигматизация наряду с другими врожденными особенностями психофизического и соматического развития как проявление эмбриопатии. Рассматривается как следствие экзогенного воздействия на плод ряда патологических факторов в первые месяцы беременности;

— избыточная стигматизация при наследственно-дегенеративных заболеваниях:

а) входящих в основное клиническое ядро данной нозологической формы, то есть носящих специфический характер (синдромы, факотомозы и т. д.);

б) не входящих в клиническую картину данного заболевания, но являющихся тем конституциональным фоном, на котором развивается данное наследственное заболевание (миопатии и т. д.);

— смешанные варианты.

Оценка уровня стигматизации:

— до 7 стигм — низкий уровень стигматизации;

— 8–10 стигм — умеренная стигматизация;

— 11–15 стигм — выраженная стигматизация (статус дизрафикус);

— 16 и более стигм — высокий уровень стигматизации (статус дизрафикус).

#### **7.4. Диагностика наличия или отсутствия хронического заболевания или врожденного порока развития**

В процессе диагностического поиска используются анамнестические данные, результаты клинического осмотра и при необходимости дополнительных методов исследования.

Заключительная оценка включает в себя постановку диагноза: «здоров», «пограничное состояние», «нозологическая форма заболевания». Последние две оценки детализируются указанием пограничного состояния или диагноза болезни.

## 7.5. Группы здоровья новорожденных

*Первая группа* — здоровые новорожденные, не имеющие отклонений в критериях здоровья: без анамнестических факторов риска, доношенные дети, с удовлетворительным периодом постнатальной адаптации, со средними параметрами физического развития, находящиеся на грудном вскармливании. Таких детей рождается и поступает под наблюдение участкового педиатра в настоящее время менее 1 %.

*Вторая группа здоровья* по своему составу неоднородна. Так как значимость факторов риска у разных детей варьирует, то это создает различную степень вероятности их реализации. Новорожденные с этой группой здоровья преобладают и составляют на участке 80—95 %. Во второй группе выделяют группы 2А и 2Б.

Группа здоровья 2А — это здоровые дети с минимальной степенью риска формирования патологических состояний, имеющие факторы риска только в анамнезе, то есть находящиеся в группе риска. Дети группы 2А по уровню здоровья ближе к детям первой группы.

Группа здоровья 2Б — дети, перенесшие внутриутробно, во время родов или в первые дни жизни какое-то заболевание (состояние) и имеющие после выписки из роддома различные отклонения в состоянии здоровья: недоношенные, незрелые и перенесенные, от многоплодной беременности, с внутриутробным инфицированием, после асфиксии, родовой травмы, гемолитической болезни новорожденных, пневмопатии, реанимационных мероприятий и других состояний.

К этой группе относят детей, которые имеют пограничные состояния и функциональные отклонения, обусловленные возрастом и ростом ребенка; реконвалесцентов острых инфекционных и неинфекционных заболеваний.

Дети группы 2Б по уровню здоровья ближе к детям третьей группы здоровья.

*Третья группа здоровья* объединяет детей с верифицированным диагнозом хронической патологии или врожденной (наследственной) патологией в стадии компенсации, функциональными отклонениями только одной патологически измененной системы или органа, без клинических проявлений функциональных отклонений других органов и систем. Детей с третьей группой здоровья в периоде новорожденности становится все больше, около 30 %.

*Четвертая группа здоровья* — дети с хроническими заболеваниями, врожденными пороками развития в состоянии субкомпенсации. Эти дети имеют функциональные отклонения не только в патологически измененном органе или системе, но и в других органах и системах.

*Пятая группа здоровья* включает детей, больных тяжелыми хроническими заболеваниями, с тяжелыми врожденными пороками развития в состоянии декомпенсации.

## 7.6. Группы риска в период новорожденности

В настоящее время принято определять направленность риска по возникновению той или иной патологии в периоде новорожденности с выделением 5 групп риска (см. Приложение 4). Группы риска по возникновению различной патологии составляют дети, имеющие в генеалогическом, в ante-, intra- и постнатальном анамнезах факторы, способствующие возникновению и прогрессированию болезни, так называемые факторы риска.

Факторы риска — это сочетание условий, агентов, определяющих физическое состояние, образа жизни, значительно увеличивающего подверженность той или иной болезни, повышающего вероятность утраты здоровья, возникновения, рецидивирования и прогрессирования болезней (Вельтишев Ю. Е., 1994). В зависимости от имеющихся факторов риска в «Заключении» указываются все возможные группы риска, которые можно выделить у новорожденного.

*Группы риска периода новорожденности:*

*1-я группа* — новорожденные с риском развития патологии ЦНС;

*2-я группа* — новорожденные с риском внутриутробного инфицирования;

*3-я группа* — новорожденные с риском развития трофических нарушений (большая масса тела, гипотрофия, незрелость и эндокринопатии);

*4-я группа* — новорожденные с риском развития врожденных пороков органов и систем (пороки развития ЦНС, органов дыхания, мочеполовой системы и др.);

*5-я группа* — новорожденные группы социального риска.

## Глава 8

### ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ НОВОРОЖДЕННОГО (профилактические и реабилитационные мероприятия)

#### 8.1. Объем диспансерного наблюдения на педиатрическом участке

Особенности наблюдения определяются состоянием здоровья новорожденного, течением беременности и родов, болезней и состояний, перенесенных им в ранний неонатальный период. В зависимости от этого определяется кратность осмотров педиатром и специалистами, объем диагностических и реабилитационных мероприятий.

Наблюдение за новорожденным ребенком после выписки из родильного дома осуществляется на дому педиатром и медицинской сестрой в течение всего первого месяца. Здоровые новорожденные осматриваются педиатром на дому не менее 3 раз на первом месяце: на 5–7-й день жизни (в первые три дня выписки из родильного дома), на 14-й день жизни и 21-й день жизни ребенка. Впервые здоровый ребенок приглашается в поликлинику на прием в возрасте 1 месяца для осмотра. Новорожденные из групп риска (2-я группа здоровья) или с отклонениями в состоянии здоровья посещаются педиатром после выписки из родильного дома в течение первых суток. Медицинская сестра в течение первого месяца проводит патронаж здорового новорожденного не менее 5–6 раз.

Дети из групп риска (группа здоровья 2А) наблюдаются на дому участковым педиатром не менее 4 раз. Дети из группы социального риска должны быть осмотрены педиатром не менее 5 раз на дому. Количество патронажей медицинской сестры на первом месяце врач определяет индивидуально.

Дети из групп риска по внутриутробному инфицированию и социальному риску должны быть проконсультированы заведующей педиатрическим отделением поликлиники. Объем диагностических мероприятий и консультаций определяется направленностью риска.

Новорожденные 3-й, 4-й и 5-й групп здоровья наблюдаются педиатром по индивидуальному плану в зависимости от выявленной патологии. По показаниям на дому этим детям могут быть проведены консультации специалистов и сделано доступное минимально необходимое обследование (общий анализ крови, мочи, копрологическое исследование, ЭКГ и т. д.).

Дети с перинатальным поражением ЦНС посещаются педиатром на первом месяце не менее 5 раз. При наличии неврологической симптоматики этих детей на дому осматривает невролог. При отсутствии каких-либо клинических проявлений осмотр окулиста (с исследованием глазного дна) и невролога показан в 1 месяц в поликлинике. Ориентировочная длительность наблюдения ребенка с перинатальным поражением ЦНС после тяжелой асфиксии составляет 12 мес., а после легкой и среднетяжелой — 6–12 мес.

Дети — реконвалесценты гнойно-воспалительных заболеваний, пневмонии, сепсиса осматриваются медицинским работником в первые 7–10 дней нахождения дома ежедневно, затем педиатром 1 раз в неделю. Этим детям делается анализ крови и мочи во время острых заболеваний и анализ крови в 1 месяц. По показаниям делается анализ мочи по Нечипоренко, на бактериурию, проводится копрологическое исследование, исследуется микропейзаж кала, производится посев на флору из зева и носа. Диспансеризация осуществ-

ляется при неосложненном сепсисе 3 года, осложненном — 5 лет, после перенесенной перинатальной пневмонии — не менее года.

Дети — реконвалесценты гемолитической болезни новорожденных осматриваются педиатром не менее 4 раз на первом месяце. Этим детей в возрасте 1 месяца осматривает невролог, а по показаниям — ЛОР-врач и сурдолог. Из дополнительных методов диагностики этим детям показано проведение звукореактивного теста, исследование крови на уровень гемоглобина и количество ретикулоцитов 1 раз с неделю в первые два месяца жизни.

## 8.2. Рекомендации по режиму дня и вскармливанию

Режим дня — один из основных факторов в сохранении здоровья детей, в обеспечении их гармоничного роста и развития. Он предусматривает своевременное и последовательное чередование бодрствования, сна, кормления, игр, других видов деятельности с учетом возраста ребенка, индивидуальных особенностей его развития, социально-бытовых условий семьи и др.

Особое значение для развития ребенка грудного и раннего возраста имеет режим и характер питания. В настоящее время ВОЗ/ЮНИСЕФ и ведущие отечественные педиатры рекомендуют придерживаться практики свободного вскармливания младенцев, при которой с первых дней жизни ребенку разрешают сосать грудь по его требованию, свободно и часто, без фиксированного расписания, но не чаще, чем через 2 часа, в том числе и в ночные часы. Эта практика позволяет новорожденному воспользоваться всеми преимуществами молозива. Частое сосание груди содействует также более быстрому становлению лактации и ее восстановлению во время лактационных кризов. Многие дети при достаточном количестве молока у матери устанавливают свой режим с более редкими кормлениями — от 6 до 8 раз в сутки и, как правило, без ночного перерыва в первые 2—3 месяца жизни.

Режим свободного вскармливания рекомендуется детям приблизительно до 2-месячного возраста. В дальнейшем рекомендуется регламентированное вскармливание: кормление в более или менее фиксированные часы с учетом возраста, массы тела, аппетита и индивидуальных особенностей ребенка.

Примерная схема режима дня для детей с 0 до 2 месяцев

*Режим № 1 (только для детей на искусственном вскармливании).  
Вариант 1а (для детей от 0 до 2 месяцев при 7-разовом кормлении).  
Кормление: 6<sup>00</sup>; 9<sup>00</sup>; 12<sup>00</sup>; 15<sup>00</sup>; 18<sup>00</sup>; 21<sup>00</sup>; 24<sup>00</sup>.*



Бодрствование: 6<sup>00</sup>–7<sup>00</sup>; 9<sup>00</sup>–10<sup>30</sup> ; 12<sup>00</sup>–13<sup>00</sup>; 15<sup>00</sup>–16<sup>00</sup>.

Сон:

дневной: 7<sup>00</sup>–9<sup>00</sup>; 10<sup>30</sup>–12<sup>00</sup>; 13<sup>00</sup>–15<sup>00</sup>; 16<sup>00</sup>–18<sup>00</sup>;

ночной: 21<sup>00</sup>–6<sup>00</sup>.

Купание: 20<sup>30</sup>.

*Вариант 16* (для детей от 0 до 3 месяцев при 6-разовом кормлении)

Кормление: 6<sup>00</sup>; 9<sup>30</sup>; 13<sup>00</sup>; 16<sup>30</sup>; 20<sup>00</sup> ; 23<sup>30</sup>.

Бодрствование: 6<sup>00</sup>–7<sup>00</sup>; 9<sup>15</sup>–10<sup>30</sup>; 12<sup>45</sup>–14<sup>00</sup>; 16<sup>15</sup>–17<sup>30</sup>;  
19<sup>45</sup>–21<sup>00</sup>.

Сон:

дневной: 7<sup>00</sup>–9<sup>15</sup>; 10<sup>30</sup>–12<sup>45</sup>; 14<sup>00</sup>–16<sup>15</sup>; 17<sup>30</sup>–19<sup>45</sup>;

ночной: 21<sup>00</sup>–6<sup>00</sup>.

Купание: 20<sup>30</sup>.

### Рекомендации по вскармливанию

Основной концепцией оптимального питания ребенка является естественное вскармливание. В процессе естественного вскармливания формируется целый комплекс сложных психофизиологических отношений и социализации ребенка. Последующая эволюция питания после отнятия от груди будет строиться уже на основе материнской любви и заботы, закрепленных в процессе вскармливания грудью (Lucas A. [et al.], 1992; Widstrom A. M. [et al.], 1987).

Грудное молоко – секрет молочных желез. Удельный вес молока – 1,028–1,046, pH – 6,97. Молоко представляет собой гетерогенную взвесь мельчайших капелек жира в растворе белка. С некоторой натяжкой молоко можно представить как взвесь частиц, напоминающих хиломикроны, в растворе белка.

Женское молоко имеет существенные отличия и несомненные преимущества перед коровьим (табл. 22).

Таблица 22

#### Основные компоненты молока (%)

Компоненты	Женское молоко	Коровье молоко
Белки	1,4–1,5	2,9–3,5
Жиры	3,5–4,0	3,5–4,0
Углеводы	6,0–7,0	4,0–5,0
Соли	0,2–0,3	0,7–0,75

Кажущаяся «обида» в отношении меньшего содержания белка и солей в женском молоке легко проходит, если пересчитать компоненты, поступающие с женским молоком, на 1 кг массы тела ребенка с учетом объема молока.

Основными белками молока млекопитающих являются казеиноген, молочный альбумин и молочный глобулин. В женском молоке

преобладают альбумины и глобулины (в сумме 65 % от общего количества белка молока), поэтому женское молоко называют «альбуминовым». Альбумины и глобулины материнского молока частично всасываются без гидролиза. Естественно, белки женского молока полноценные и содержат весь набор аминокислот в соотношениях, оптимальных для развития ребенка.

В состав молока входит лизоцим (мураминидаз) — фермент, расщепляющий гетерополисахариды бактерий и оказывающий бактерицидный эффект.

В состав молока входят иммуноглобулины.

В молоке содержатся ферменты, облегчающие переваривание нутриентов в желудочно-кишечном тракте ребенка, — липазы, протеазы и фосфатазы.

Казеиноген коровьего молока довольно плохо переваривается человеком.

Поскольку в желудке и кишечнике ребенка способны всасываться короткоцепочечные пептиды, то фрагменты казеиногена коровьего молока также всасываются, что приводит к развитию аллергических и аутоиммунных (в частности, сахарного диабета I типа) заболеваний.

*Липиды* молока — это прежде всего триацилглицеролы, в них содержится достаточное количество полиненасыщенных высокоцепочечных жирных кислот (линолевая, линоленовая, арахидоновая). Триацилглицеролы молока синтезируются преимущественно в самой молочной железе, клетки которой имеют высокую скорость синтеза высокоцепочечных жирных кислот (ВЖК) и высокую скорость необходимых для их синтеза реакций пентозофосфатного пути. Фосфолипиды молока составляют до 1 % от общего количества жира. Основным фосфолипидом молока является фосфатидилхолин, что полностью обеспечивает потребности ребенка в холине. Кроме того, в белках молока относительно много метионина. Таким образом, молоко обладает высоким липотропным эффектом. Поступление жирорастворимых витаминов — А, Е, К — с материнским молоком полностью покрывает потребности ребенка. Водорастворимые витамины в женском молоке содержатся в достаточном количестве для оптимального развития ребенка. (Надо признать, что в коровьем молоке их в 2–10 раз больше, особенно витамина С, так как у коровы они интенсивно синтезируются микрофлорой толстой кишки.)

Более половины минеральных веществ молока составляют соли кальция и фосфаты. Соотношение  $\text{Ca}^{2+}$  и фосфатов 2 : 1, что является оптимальным для развития ребенка. Солей  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ ,  $\text{Mg}^{2+}$  и  $\text{Mn}^{2+}$  достаточно.

При длительном кормлении только грудным молоком у ребенка может развиваться дефицит Fe, Cu, Zn и, реже, Se.

Молозиво — это молоко, полученное в первые дни лактации. Примерно через 2 недели после родов молоко становится «зрелым» («обычным»). В молозиве в 3—5 раз больше белков, иммуноглобулинов, ферментов, витаминов,  $\text{Ca}^{2+}$  и фосфатов, но не жиров и углеводов.

Бифидус-фактор — это компоненты женского молока, способствующие развитию нормальной микрофлоры кишечника у ребенка. При грудном вскармливании у здорового ребенка в нижних отделах толстого кишечника 80—85 % всей микрофлоры составляют бифидобактерии и молочнокислые бактерии. У детей, получающих искусственное питание, этих микроорганизмов менее 1 % микрофлоры.

Бифидус-фактор — это:

1. Состав и переваривание компонентов женского молока — высокое содержание лактозы и поступление ее в толстый кишечник, непоступление в толстый кишечник непереваренных белков;

2. Белки — факторы роста бифидобактерий;

3. Компоненты иммунной системы, подавляющие рост патогенной микрофлоры;

4. Олигосахариды, содержащие в своем составе лактозу и N-ацетилглюкозамин, поступающие в толстый кишечник и используемые бифидобактериями и молочнокислыми бактериями. В женском молоке этих олигосахаридов в 30—50 раз больше, чем в коровьем.

Международные организации ЮНИСЕФ, ВОЗ сформулировали 10 этапов успешного внедрения и распространения грудного вскармливания.

Десять этапов успешного внедрения практики грудного вскармливания ЮНИСЕФ/ВОЗ (Турция, 1991)

1. Документированно сформулировать политику внедрения грудного вскармливания и систематически знакомить с ней весь медицинский персонал.

2. Готовить весь персонал здравоохранения к тому, чтобы проводить эту политику в жизнь.

3. Информировать всех беременных женщин относительно преимуществ грудного вскармливания и относительно того, как его поддерживать.

4. Способствовать тому, чтобы матери приступили к кормлению ребенка грудью не позднее чем через полчаса после его рождения.

5. Обучать матерей грудному вскармливанию и рассказывать им, как поддерживать лактацию, даже если ребенок находится в другом месте.

6. Не давать новорожденному другой пищи и жидкости, кроме грудного молока, если к этому нет медицинских показаний.

7. Разрешать оставаться матерям вместе с детьми круглосуточно в медицинских учреждениях.

8. Поощрять кормление грудью по потребности ребенка.

9. Не давать находящимся на грудном вскармливании детям соску.

10. Поощрять создание групп поддержки грудного вскармливания и направлять в них женщин после выписки из родильного дома.

Организация грудного вскармливания по методике ВОЗ предусматривает целый комплекс рекомендаций, которые женщина получает от участкового врача-педиатра и патронажной сестры во время беременности и после родов.

*Признаки, определяющие правильное положение ребенка при кормлении:*

- ребенок всем корпусом повернут к матери и прижат к ней;
- лицо ребенка находится близко от груди;
- подбородок ребенка прикасается к груди;
- рот ребенка широко открыт;
- нижняя губа вывернута наружу;
- над верхней губой виден большой участок ареолы; он значительно более виден, чем под нижней губой;
- заметно, как ребенок при сосании делает медленные глубокие движения;

- в конце кормления, если ребенок сыт, он расслаблен и доволен;
- мать не испытывает боли в области сосков;
- слышно, как ребенок глотает молоко.

*Советы врача и медицинской сестры по правильной технике грудного вскармливания:*

- мать сидит или лежит в удобном положении;
- созданы благоприятные условия для рефлекса молокоотдачи у матери (техника релаксации) — положительный эмоциональный фон, тихая любимая музыка, стакан теплого чая или чая с молоком перед кормлением ребенка;

— ребенок должен быть сухим, не переохлажденным или перегретым;

- выражен «роющий» рефлекс у ребенка;
- медицинская сестра сидит рядом, на одном уровне с матерью;
- показывается правильное положение ребенка (его голова должна быть на одной линии с телом, а живот прижат к животу матери; ребенок всем телом повернут к материнской груди так, чтобы ему не нужно было поворачивать или наклонять голову; если необходимо, то поддерживать ребенка за плечи, но не за затылок: голова должна быть свободна и откинута слегка назад);

— матери следует поднять грудь рукой и дать ребенку всю грудь, а не только сосок;

- для стимуляции «рефлекса захватывания» прикоснуться грудью к верхней губе ребенка;
- ждать, пока ребенок широко откроет рот и захочет сосать, быстро приложить к груди;
- поддерживать пальцем грудь около носика ребенка необязательно.

#### Оценка адекватности питания, показания к расчету питания

Основными показателями адекватности питания ребенка являются:

- спокойное поведение, хороший сон, активное бодрствование, положительный эмоциональный тонус;
- прибавки в массе и длине тела соответствуют средним возрастным нормативам;
- нормальные показатели нервно-психического развития;
- состояние нормотрофии.

Ревизия питания и при необходимости его коррекция проводятся:

- недоношенным детям, детям, рожденным от многоплодной беременности;
- новорожденным, родившимся с малой массой тела, а также более 4,0 кг;
- при раннем, до 4-месячного возраста, переводе на смешанное и искусственное вскармливание;
- при несбалансированном питании.

Расчет питания по фактически съеденной пище производится медицинской сестрой кабинета здорового ребенка. Для выполнения расчета медицинская сестра получает сведения от родителей об объеме съеденной пищи за прошедшие 2—3 суток и среднесуточные объемы заносит в «лист расчета питания». Результаты расчета питания доводятся до участкового врача, который и решает вопрос о необходимости коррекции питания ребенка. Все изменения в режиме и меню фиксируются в «листе расчета питания» и доводятся патронажной сестрой участка до родителей ребенка.

### 8.3. Рекомендации по уходу

Родителям рекомендуется не приглашать в первый месяц гостей, запретить курение в квартире. Спальное место новорожденного должно соответствовать определенным требованиям. Спать новорожденный должен в кроватке. В кроватке должен быть жесткий матрас (не рекомендуется использовать матрас из пуха и пера).

Поверхность дерева кровати должна быть идеально гладкой. Не рекомендуется использовать матерчатый балахон. Под головой у ребенка не должно быть подушки, под голову укладывается пеленка, сложенная в 4 раза. Рядом с кроватью должен находиться пеленальный столик. Кровать новорожденного должна находиться в удобном месте (удобный подход, не близко к окну и батарее).

Одежда ребенка в помещении должна быть одно- и двухслойная и включать в себя хлопчатобумажные ползунки и распашонку.

#### **8.4. Рекомендации по воспитанию**

Воспитание детей начинается с рождения. Все воспитательные воздействия должны основываться на учете возрастных особенностей нервно-психического статуса ребенка, создавать условия для гармоничного и всестороннего развития, в конечном итоге способствовать реализации в полном объеме генетической программы индивидуального развития ребенка.

Особое внимание следует уделять достаточному «телесному» (в том числе тактильному) и эмоциональному контакту с матерью и другими близкими людьми. Дефицит материнской ласки и заботы может привести не только к отставанию нервно-психического развития в раннем возрасте, но и к формированию отклонений в нервно-психической сфере в более старшем возрасте.

Большое значение в периоде новорожденности имеет правильная организация бодрствования и общения с ребенком. Ласково разговаривая с малышом, необходимо пытаться вызвать у него зрительное и слуховое сосредоточение, улыбку. В кроватке ребенка на специальном кронштейне следует подвесить крупную игрушку на расстоянии 70 см от груди или более мелкую — на расстоянии 50—60 см. Медленным перемещением подвешенной звучащей игрушки стимулировать зрительное и слуховое сосредоточение ребенка. Чрезвычайно важно в этом возрасте оградить зрительный и слуховой анализаторы от переутомления (не использовать слишком яркие игрушки, избегать громких и резких звуков).

Для развития первого координационного движения — удерживания головы — необходимо брать ребенка на руки, придавать ему вертикальное положение или класть на живот перед каждым кормлением и перед ночным сном. При выкладывании на живот со 2-й недели жизни нужно подставлять к стопам ребенка ладонь, вызывая у него тем самым мотивацию ползания. Необходимо стимулировать повороты головы в обе стороны и в полном объеме. Это достигается посредством регулярных переключиваний ребенка с одной стороны кровати на другую, а также с помощью зрительных ощущений: вна-

чале отрабатывают поворот на источник света, через 3 недели за лицом матери, позднее за игрушкой.

С периода новорожденности не следует младенца пеленать. Полезно выкладывать его на живот перед кормлением и не ранее чем через 30 минут после кормления. Для профилактики стоматологических заболеваний следует обратить внимание на позу новорожденного в кроватке (не должен лежать с запрокинутой головой и подбородком, прижатым к груди). Пустышку следует давать не более чем на 10–15 минут.

### **8.5. Рекомендации по физическому воспитанию**

Физическое воспитание ребенка начинается с первых недель жизни и заключается в проведении тактильного (материнского) массажа и мероприятий по закаливанию. Материнский массаж является важным способом общения, который укрепляет эмоциональную связь между матерью и ребенком, особенно в первые годы жизни малыша. Он приносит удовольствие, после него ребенок спокоен и расслаблен, он лучше развивается и хорошо себя чувствует.

Методика проведения тактильного (материнского) массажа

Массаж можно проводить только абсолютно здоровому ребенку при положительном эмоциональном тоне. Прежде чем приступить к массажу, малыша нужно обнять, прижать к себе, поцеловать. Во время массажа необходимо разговаривать с ним, напевать, поддерживать зрительный контакт. Если ребенок недоволен, нужно прекратить массаж и успокоить его. Начинать массаж можно с любой части тела. Важно, чтобы движения плавно переходили одно в другое. Продолжительность массажа до 10 минут.

*Массаж груди:*

- положить обе руки на середину груди и, слегка надавливая, развести руки к бокам ребенка, как будто разглаживая страницы книги;
- не отрывая рук, движением, траектория которого напоминает по форме сердечко, вернуть руки в исходное положение;
- начиная с нижней части грудины, нежно, но с усилием поглаживать круговыми движениями всю поверхность груди подушечками больших пальцев. Дойдя до верхней части грудины, продолжить движение до области ключицы;
- в заключение провести руками вниз по ручкам ребенка.

*Массаж рук:*

- каждую ручку массируют отдельно. Нежно, но крепко удерживают предплечье одной рукой, массируя ручку ребенка выше локтя пальцами другой руки;



— уверенными круговыми движениями большого пальца массируют плечо между локтем и подмышкой с небольшим усилием;

— закончив массаж плеча, проводят рукой сначала по груди, а затем вниз по ручкам;

— повторить те же движения на предплечьях и ладонках. Пальчики массируют указательным и большим пальцами.

#### *Массаж живота:*

— поместить основание ладони чуть выше гениталий, слегка надавив на лобковую кость. Широко развести пальцы, поворачивая ладонь по часовой стрелке. Повторить несколько раз;

— вернувшись в нижний правый угол живота, подушечками двух первых пальцев легко массируют его мелкими круговыми движениями. Начиная с правой стороны, продвигаются по траектории арки налево;

— завершают массаж несколькими широкими движениями разведенных в стороны пальцев по животу, груди и ручкам.

#### *Массаж ног:*

— ножки массируют так же, как ручки;

— поддерживая голень, круговыми движениями большого пальца массируют в направлении от колена к тазу и паху. Повторяют те же движения от лодыжки к колену и заканчивают маленькими полукружьями на колене;

— стопы массируют так же, как ладони и пальчики. Закончив массаж одной ноги, делают широкое соединительное движение вниз по бокам, ножкам и лодыжкам. Массаж больших пальцев ног выполняют указательным и большим пальцами руки.

#### *Массаж спины:*

— чтобы помассировать спинку, можно взять ребенка на руки, сидя при этом на полу;

— каждую ягодицу массируют круговыми движениями пальцев по направлению к позвоночнику и талии;

— выполнить соединительное движение широким поглаживанием половины спины до плеча и вниз по ручке до ладонки и пальчиков;

— совершая легкие, но уверенные круговые движения, продвигаются вверх по правой от позвоночника стороне спины, проводят вниз по плечу и по ручке, выполняя, как и раньше, соединительное движение. Помассировав всю поверхность спины, выполняют соединительное движение сверху вниз по ножкам и стопам;

— самым маленьким детям необходимо время, чтобы привыкнуть к массажу, так что не нужно спешить массировать всю спину сразу, делают это постепенно, поднимая ребенка, чтобы прижать его к себе, обнять. Может пройти несколько недель, прежде чем ребенок будет получать удовольствие от всей процедуры.

С 1,5 месяцев физическое воспитание детей включает в себя гимнастику.

#### Закаливающие мероприятия, осуществляемые в повседневной жизни

Температура воздуха в комнате, где находится новорожденный, должна быть 22–23 °С, температурный режим для детей из группы высокого риска выше — 23–24 °С, влажность воздуха 50–60 %.

Необходимо проводить ежедневную влажную уборку в комнате малыша, помещение должно быть чистым, светлым и сухим. Рекомендуются регулярные проветривания помещения независимо от времени года, для обогрева помещения используются только масляные радиаторы.

Новорожденный получает воздушные ванны при смене подгузников, ползунков, распашонок. Вначале проводятся местные воздушные ванны (руки, ноги), а позднее — общие. Длительность первых воздушных ванн несколько секунд с последующим доведением до 2–4 минут.

Закаливание водой — это умывание, подмывание, купания. Купают новорожденного ежедневно с температурой воды 36,5–37,0 °С (для детей группы высокого риска 38,0 °С), обливание на 1–2 градуса ниже, при температуре помещения 22–23 °С, время ванны 5–7 минут. В первые 10 дней, пока пупочная область не эпителизирована полностью, ребенка купают в кипяченой воде или в воде, в которую добавлен раствор марганцовокислого калия до бледно-розового цвета воды.

Раннее плавание является мощным фактором укрепления здоровья ребенка, способствует физическому и нервно-психическому развитию. Заниматься плаванием можно с 3-недельного возраста после эпителизации пупочной области, при удовлетворительном состоянии ребенка.

Ребенка, родившегося в теплое время года, можно выносить на улицу в первые 1–2 дня после выписки из родильного дома, сначала на 10–20 минут, к месяцу — до одного часа. Не рекомендуется гулять при температуре ниже 15 °С и выше 30 °С. При температуре –5 °С и выше рекомендуется гулять на 10–12-й день жизни, а при –5... –10 °С — со 2-й половины первого месяца.

### 8.6. Профилактика рахита

*Постнатальная неспецифическая профилактика рахита* предусматривает организацию правильного питания. Наилучшим для ребенка является грудное вскармливание. В свою очередь, для успешной и продолжительной лактации кормящая женщина должна уде-

лать внимание соблюдению рационального режима дня и питания. Целесообразно продолжить прием специальных продуктов или препаратов, начатых еще во время беременности.

*Постнатальная специфическая профилактика рахита* проводится витамином D, минимальная профилактическая доза которого для здоровых доношенных детей раннего возраста составляет от 150 до 400—500 МЕ в сутки (ВОЗ, 1971).

Установлено, что при профилактической дозе 400—500 МЕ в сутки уровень активного метаболита 25(ОН) D<sub>3</sub> в крови находится у всех детей либо на уровне физиологической нормы, либо несколько его превышает.

Эта доза назначается, начиная с 3—4-недельного возраста, в осенне-зимне-весенний периоды с учетом условий жизни ребенка и факторов риска развития рахита. Следует помнить, что и в летний период при недостаточной инсоляции (пасмурное, дождливое лето), особенно в северных регионах России, целесообразно назначать витамин D с профилактической целью.

### **8.7. Тактика педиатра при синдроме избыточного беспокойства (плача) у ребенка первого месяца жизни**

Плач ребенка — одно из самых сильных негативных воздействий на родителей, поэтому они часто обращаются с такой жалобой к медицинским работникам. Плач ребенка может быть причиной напряженной атмосферы в семье, может расстроить отношения между малышом и родителями. Порой ребенок действительно плачет больше, чем другие дети. Однако, возможно, семья просто малоопытна и не умеет успокоить младенца. Бывает и так, что родители трудно переносят плач или очень тревожны.

Для того чтобы правильно оказать помощь ребенку и его семье, прежде всего необходимо знать причину, по которой малыш может плакать.

Одна из основных задач медиков при плаче пациента — выявить, не является ли болезнь или боль причиной такого беспокойства. Внимательный осмотр поможет диагностике. Боль, как правило, изменяет картину плача, можно обнаружить локальную болезненность, гиперестезию и другие симптомы. Следует отметить, что тяжелобольные новорожденные дети чаще вялы и апатичны, чем беспокойны.

Даже опытные родители не всегда учитывают банальные причины плача:

— усталость, переутомление (слишком много посетителей, внешних раздражителей, слишком долго общались с малышом);

- психологический дискомфорт (частое переодевание, негативное обращение);
- нарушение стереотипов («не вовремя»);
- физический дискомфорт (перегревание, охлаждение, грязно, сыро, душно, шумно);
- отсутствие физического, телесного контакта;
- голод (при нарушении техники грудного вскармливания ребенок часто захватывает малую часть груди матери, сосет ее как пустышку, не получает молока, успокаивается на короткое время, а затем опять плачет).

Абстинентный синдром также вызывает избыточное беспокойство малыша. Если беременная женщина получала седативные лекарства (лечение патологии беременности), наркотики, никотин, алкоголь и т. п., а после родов поступление их ребенку уменьшилось или прекратилось, «синдром отмены» будет сопровождаться плачем. Употребление алкоголя, курение, в том числе и пассивное, возбуждающие лекарства при кормлении грудью тоже вызывают негативное поведение младенца.

Нередкой причиной плача является пища, которую получает кормящая мать, или искусственное питание новорожденного. Избыточно беспокойны дети с так называемыми функциональными желудочно-кишечными расстройствами (коликами, срыгиваниями), которые возникают у большинства из них в связи с незрелостью, дисфункцией вегетативной нервной системы. У этих детей нередко бывает болевой синдром в животе или кажется, что животик болит. Усиливают клинику нарушение техники кормления, аэрофагия, питание преимущественно «передним молоком», богатым лактозой и бедным жирами, когда возникает частичная лактазная недостаточность и плохое насыщение малыша.

Эффективную помощь можно оказать только хорошо разобравшись, почему малыш часто плачет, долго не может успокоиться, плохо спит. У большинства детей после тщательного осмотра обычно не выявляется ни болезни, ни боли. Рекомендации по режиму и гигиене, как правило, необходимо напоминать даже опытным родителям. Также важно обсудить влияние лекарств, алкоголя, никотина, даже при пассивном курении.

Необходимо уточнить, как вскармливается ребенок. Контроль частоты мочеиспусканий, прибавок массы позволит исключить недокорм как причину плача. Необходим контроль материнского питания, его непереносимость может проявляться у детей болями в животе, метеоризмом, срыгиваниями и рвотой, поносами, запорами, нарушением носового дыхания, кожными сыпями. Пища женщины, кормящей грудью, должна быть простой и разнообразной,

включать только экологически чистые, безопасные продукты. Она не должна у самой женщины вызывать расстройств пищеварения, запоров или другого дискомфорта, не следует ни переедать, ни голодать. Желательно вести пищевой дневник, чтобы связать изменения в меню с реакциями ребенка. Из стартовой диеты кормящей матери целесообразно исключить облигатные аллергены, сильные либераторы и фармакологически активные продукты, а также пищу, в которой могут присутствовать химические вещества, в том числе и пищевые добавки (красители, консерванты, ароматизаторы и т. п.). В то же время следует помнить, что ограничительные диеты сложны для семьи, их трудно сбалансировать. Только при доказанной аллергии (обычно у детей более старшего возраста) возникает необходимость исключать из питания такие продукты, как молоко, злаки, мясо, овощи или фрукты. У матери новорожденного ребенка ограничения касаются в основном продуктов с высокой биологической активностью, таких как: кофе, какао, шоколад, рыба, морепродукты, орехи, мед, клубника, смородина, экзотические фрукты. Не рекомендуются также крепкие бульоны, пряности и другие раздражители желудочно-кишечного тракта, денатурированные продукты (консервы, топленое и сгущенное молоко и т. п.). Построив диету из относительно небольшого числа гарантированных продуктов, необходимо расширять ее до переносимого максимума. Обычно вводят один продукт в 5—7 дней под контролем пищевого дневника. Часто удается разрешить к употреблению многие полезные или любимые мамой продукты, несмотря на высокую биологическую активность такой пищи. Известно, что действие ее дозозависимо и небольшие количества переносят многие взрослые и дети.

Функциональные нарушения ЖКТ в виде срыгиваний и кишечной колики возникают у абсолютного большинства детей первых месяцев жизни. Они обусловлены незрелостью регуляторных и ферментативных систем, не имеют органических нарушений и не влияют на состояние здоровья в целом. Наиболее яркая их манифестация обычно после месяца жизни, а к 3—4 месяцам они проходят. При неправильной технике вскармливания срыгивания могут начинаться и с первых дней жизни, их может провоцировать аэрофагия. Важно, чтобы малыш глубоко захватывал грудь матери, тогда воздух не попадет в рот и желудок младенца. Если кормление происходит из бутылочки, то ее горлышко должно быть полностью заполнено молоком или молочной смесью. Бутылочки, заканчивающиеся ложкой, или специальные «антирефлюксные соски» с широким основанием и дырочками для выравнивания давления внутри сосуда, возможно, помогут уменьшить срыгивания при бутылочном питании. Беспокойство срыгивающего ребенка связано как с прогло-

ченным воздухом, вызывающим метеоризм и икоту, так и с возможным возникновением изжоги и рефлюкс-эзофагита при забрасывании содержимого желудка в пищевод. Уменьшение аэрофагии всегда уменьшит регургитацию и дискомфорт пациента. Вертикальная поза ребенка после кормления облегчит отхождение воздуха из желудка, а приподнятый головной конец кровати уменьшит вероятность срыгиваний во сне.

Кишечная колика также может возникнуть уже на первом месяце жизни. Вначале сходную клинику обычно определяют аэрофагия, пищевая непереносимость, а затем возникают типичные проявления колики. Приступ ее возникает, как правило, внезапно, проявляется громким пронзительным криком, покраснением лица. Живот может быть несколько вздут, после дефекации часто наступает облегчение. Приступ нередко возникает в определенное время суток. Он может проходить самостоятельно довольно быстро или затягивается, особенно если в генезе колики есть компонент аэрофагии, плохой переносимости пищи, в том числе — лактозы. При недостаточной психологической поддержке малыша колика обычно особенно ярко эмоционально окрашена. Облегчить состояние помогает спокойная обстановка, контакт «кожа к коже», покачивание в позе «кенгуру», спокойный разговор с малышом или пение колыбельной. Реже делают очистительную клизму, используют газоотводную трубку. Лекарств от колик не существует. Крик при них чаще всего — проявление психологического дискомфорта. Метеоризм обычно вторичен, известно, что плач способствует газообразованию. Избыток воздуха в ЖКТ, непереносимость пищи и ряд других факторов могут усиливать клинику колик, но основа их возникновения — дискинезии и незрелость. Поэтому именно молоко матери с его множеством факторов роста и регуляции помогает младенцу дозреть и к 3—4 месяцам избавиться от этой дисфункции развития. Отсутствие органической патологии, зависимость яркости клиники от эмоционального восприятия ситуации ребенком и родителями заставляет много внимания уделять психологической поддержке семьи, образовательным программам.

ПРИЛОЖЕНИЯ

Приложение 1

Витаминно-минеральные комплексы для беременных и кормящих женщин (содержание витаминов и минералов)

Название препарата	Альфа ВИТ «Мамино здоровье»	Компливит «Мама»	Мудити-табс Перинатал	Прегнавит	Прегнакеа	Нова вита (пренатал формула)	Витрум Пренатал форте	Элевит Пронаталь	Матерна
Производитель	Аквюлн (Россия)	Фармстандарт (Россия)	Fegotas (Дания)	Merckle (Германия)	Vitabiotics (Великобритания)	Walsh Pharma (США)	Unipharm (США)	Швейцария	Wyeth (США)
Форма выпуска	Таб.	Таб.	Таб.	Капс.	Капс.	Таб.	Таб.	Таб.	Таб.

Витамины									
A, ME	2666	1650	2666	3000	—	4000	1500	4000	5000
β-каротин	—	—	—	—	4,2 мг	—	1500 ME	—	—
D, ME	400	250	200	200	100	400	250	400	400
E, мг	12 ME	20	10	10	20	11	30 ME	15 ME	30 ME
C, мг	110	100	90	75	70	100	100	100	100
B <sub>3</sub> , мкг	300	400	200	750	400	800	800	800	1000
B <sub>1</sub> , мг	1,7	2	2,1	1,5	3	1,5	3	1,6	3
B <sub>2</sub> , мг	1,8	2	2,4	2,5	2	1,7	3,4	1,8	3,4
PP, мг	19	20	27	15	20	18	20	19	20
B <sub>6</sub> , мг	2,3	5	3	5	10	2,6	10	2,6	10
B <sub>12</sub> , мкг	4	5	2	5	6	4	12	4	12
K, мкг	50	—	—	—	200	—	—	—	30



Приложение 1 (окончание)

Название препарата	Альфа ВИТ «Мамино здоровье»	Компли-вит «Мама»	Мульти-табс Перинатал	Прегнавит	Прегнакеа	Нова вита (пренатал формула)	Витрум Пренатал Форте	Элевит Пронаталь	Матерна
Производитель	Аквон (Россия)	Фармстан-дарт (Россия)	Fetgosan (Дания)	Merckle (Германия)	Vitabiotics (Великобритания)	Walsh Pharma (США)	Unipharm (США)	Швейцария	Wyeth (США)
Форма выпуска	Таб.	Таб.	Таб.	Капс.	Капс.	Таб.	Таб.	Таб.	Таб.
Н (биотин), мкг	60	—	—	—	—	—	30	0,2	—
В5 (пантотено-вая кислота), мг	7	10	9	10	—	—	10	10	10
Минеральные вещества									
Кальций, мг	200	25	160	256,51	—	200	250	125	250
Фосфор, мг	100	19	—	—	—	—	—	125	—
Магний, мг	30	25	75	—	150	—	50	100	25
Железо, мг	33	10	14	30	20	60	60	60	60
Цинк, мг	25	10	15	—	15	25	25	7,5	25
Мель, мг	2	2	2	—	1	—	2	1	2
Марганец, мг	2,5	2,5	2,5	—	—	—	5	1	5
Молибден, мкг	250	—	—	—	—	—	25	—	25
Хром, мкг	25	—	50	—	—	—	25	—	25
Селен, мкг	40	—	50	—	—	—	25	—	—
Йод, мкг	200	—	150	—	140	—	150	150	150

**Рекомендуемые методы исследования плода  
и тесты во время беременности**

(Американская академия педиатрии, 1992, с дополнениями  
Г. М. Дементьевой, Ю. Е. Вельтищева, 2000)

Срок беременности в неделях	Методы и тесты
Первый визит (по возможности, в самые ранние сроки)	Содержание гемоглобина и гематокрита крови; общий анализ мочи, скрининг на инфекции мочевыводящих путей; группа крови и Rh-фенотипа, титр анти-Rh-антител у резус-отрицательных женщин; титр антикраснушных антител; реакция Вассермана; цитология мазка шейки матки; HBs-антиген в крови
8–18-я нед.	Ультразвуковое исследование плода и плаценты; амниоцентез или биопсия хориона (по показаниям)
16–18-я нед.	Уровень альфа-фетопротеина, а также хорион-гонадотропина и свободного эстриола в крови
26–28-я нед.	Скрининг на сахарный диабет; повторное определение гемоглобина и гематокрита крови; анализ мочи на белок, сахар; нестрессовый тест
28-я нед.	Повторное исследование титра анти-Rh-антител у резус-отрицательных женщин, профилактическое введение анти-Rh(D) иммуноглобулина
32–36-я нед.	УЗИ плода; гемоглобин, гематокрит крови; бактериологическое исследование вагинального мазка

**Схема дородового врачебного патронажа**

Дата \_\_ Срок гестации \_\_\_\_ Ф. И. О. беременной \_\_\_\_  
 Домашний адрес \_\_\_\_ № участка \_\_\_\_  
 Ф. И. О. врача \_\_\_\_

**СОЦИАЛЬНЫЙ АНАМНЕЗ**

1. Полнота семьи: \_\_\_\_\_
2. Возраст матери: \_\_\_\_\_ Возраст отца: \_\_\_\_\_
3. Образование матери: \_\_\_\_\_ Место работы: \_\_\_\_\_  
 Профессия: \_\_\_\_\_ Профессиональные вредности: \_\_\_\_\_  
 Образование отца: \_\_\_\_\_ Место работы: \_\_\_\_\_  
 Профессия: \_\_\_\_\_ Профессиональные вредности: \_\_\_\_\_
4. Психологический климат в семье: \_\_\_\_\_  
 Вредные привычки: мать: \_\_\_\_\_ отец: \_\_\_\_\_
5. Асоциальные формы поведения: \_\_\_\_\_
6. Жилищно-бытовые условия: \_\_\_\_\_
7. Материальная обеспеченность: \_\_\_\_\_
8. Социально-гигиенические условия воспитания ребенка: \_\_\_\_\_

### **Заключение по социальному анамнезу** (подчеркнуть)

- социальный анамнез неотягощен;
- отягощенность социального анамнеза: низкая, умеренная, выраженная, высокая.

### **ГЕНЕАЛОГИЧЕСКИЙ АНАМНЕЗ**

#### **Заключение по генеалогическому анамнезу** (подчеркнуть)

- генеалогический анамнез неотягощен;
- генеалогический анамнез отягощен по моногенным и хромосомным заболеваниям;
- отягощенность генеалогического анамнеза: низкая (IO = 0–0,2), умеренная (IO = 0,3–0,5), выраженная (IO = 0,6–0,8), высокая (IO = 0,9 и выше)

Направленность риска: предрасположенность к \_\_\_\_\_

### **БИОЛОГИЧЕСКИЙ (антенатальный) АНАМНЕЗ**

1. Беременность по счету \_\_\_\_\_ Роды \_\_\_\_\_ Количество детей в семье \_\_\_\_\_  
Исходы предыдущих беременностей \_\_\_\_\_  
Срок между данной и предыдущей беременностью (аборт, выкидышем) \_\_\_\_\_
2. Хронические состояния или заболевания \_\_\_\_\_
3. Острые заболевания, обострения хронических, операции (с указанием срока беременности) \_\_\_\_\_
4. Использование медикаментов во время беременности \_\_\_\_\_
5. Течение данной беременности (осложнения беременности) \_\_\_\_\_
6. Образ жизни:  
питание во время беременности \_\_\_\_\_  
соблюдение режима дня \_\_\_\_\_  
физическая активность \_\_\_\_\_  
Аntenатальная профилактика рахита \_\_\_\_\_  
Состояние грудной железы (форма соска) \_\_\_\_\_

#### **Заключение по антенатальному анамнезу** (подчеркнуть)

- антенатальный анамнез неотягощен;
- отягощенность антенатального анамнеза: низкая, умеренная, выраженная, высокая.

### **Общее заключение по родовому патронажу**

*Ожидается рождение здорового ребенка.*

*Ожидается рождение ребенка с риском* (подчеркнуть)

1. Патологии ЦНС.
2. Внутриутробного инфицирования.
3. Развития трофических нарушений и эндокринопатии.
4. Развития врожденных пороков органов и систем, наследственно обусловленных заболеваний.
5. Из группы социального риска.

## РЕКОМЕНДАЦИИ:

1. По исключению (минимизации) факторов риска \_\_\_\_\_
2. По формированию гестационной и лактационной доминанты \_\_\_\_\_
3. Советы по наблюдению и обследованию \_\_\_\_\_
4. Особенности режима \_\_\_\_\_
5. Особенности питания и физической активности \_\_\_\_\_
6. Специфическая антенатальная профилактика рахита \_\_\_\_\_
7. Специфическая профилактика анемии \_\_\_\_\_
8. Гигиена беременной \_\_\_\_\_
9. Советы по приобретению детского приданого \_\_\_\_\_

Подпись врача \_\_\_\_\_

## Оценка социального анамнеза.

### Выделение групп риска

Оценка социального анамнеза с определением степени его отягощенности и выделением групп риска проводится по наличию факторов риска в каждом из перечисленных выше (см. схему дородового патронажа) 7–8 параметрах анамнеза.

### Оценка социального анамнеза

Один и более факторов риска	Отягощенность по социальному анамнезу	Группа риска по социальному анамнезу
В 7–8 параметрах анамнеза	Высокая отягощенность	Диспансерная
В 5–6 параметрах анамнеза	Выраженная отягощенность	Группа высокого риска
В 3–4 параметрах анамнеза	Умеренная отягощенность	Группа риска
В 1–2 параметрах анамнеза	Низкая отягощенность	Группа внимания

Если факторы риска отсутствуют во всех периодах развития ребенка, то социальный анамнез считается не отягощенным. Наличие только одного из таких факторов, как отказ от ребенка, лишение родительских прав, ребенок-подкидыш, постоянное избиение ребенка родителями, отсутствие у семьи постоянного места жительства, свидетельствует о высокой отягощенности социального анамнеза (группа риска по социальному анамнезу — диспансерная).

## Оценка антенатального анамнеза.

### Выделение групп риска

Оценка антенатального анамнеза проводится аналогично оценке социального анамнеза.

### Оценка антенатального анамнеза

Один и более факторов риска	Отягощенность по антенатальному анамнезу	Группа риска по антенатальному анамнезу
В 5–6 параметрах анамнеза	Высокая отягощенность	Диспансерная
В 3–4 параметрах анамнеза	Выраженная отягощенность	Группа высокого риска
В 2 параметрах анамнеза	Умеренная отягощенность	Группа риска
В 1 параметре анамнеза	Низкая отягощенность	Группа внимания

Если факторы риска отсутствуют во всех параметрах анамнеза, то антенатальный анамнез считается неотягощенным.

### Оценка генеалогического анамнеза. Выделение групп риска

Родословная должна содержать информацию о родственных отношениях в семье, числе кровных родственников в каждом поколении, их возрасте, состоянии здоровья и причинах смерти. Для этого должна быть составлена родословная семьи ребенка (не менее трех поколений).

Для количественной оценки отягощенности генеалогического анамнеза используется индекс отягощенности генеалогического анамнеза, или генеалогический индекс ИО (Макарова З. С.), определяемый по формуле:

$$\text{ИО} = \frac{\text{Суммарное количество заболеваний у кровных родственников пробанда}}{\text{Общее число кровных родственников пробанда, о которых есть сведения о состоянии здоровья}}$$

*Оценка генеалогического анамнеза:*

ИО = 0–0,2 — отягощенность низкая;

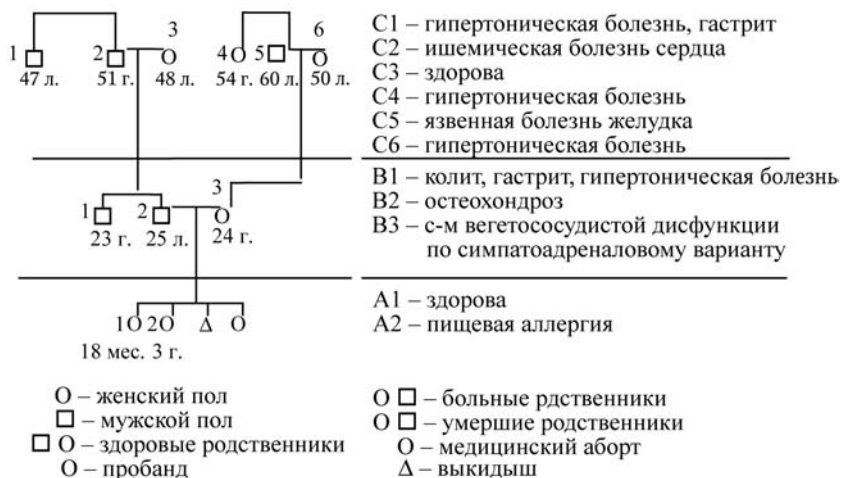
ИО = 0,3–0,5 — отягощенность умеренная;

ИО = 0,6–0,8 — отягощенность выраженная;

ИО = 0,9 и выше — отягощенность высокая.

Дети с выраженной и высокой отягощенностью относятся к группе риска по генеалогическому анамнезу.

## Пример заполнения родословной ребенка



В данном примере:

$$IO = \frac{12}{10} = 1,2 \text{ (высокая отягощенность, группа риска по генеалогическому анамнезу)}$$

Качественная направленность риска определяется предрасположенностью к сердечно-сосудистым и гастроэнтерологическим заболеваниям.

**Группы риска детей периода новорожденности и основные мероприятия \*  
по организации их медицинского наблюдения**

Группа риска периода новорожденности	Наиболее значимые факторы риска, обуславливающие развитие заболеваний или отклонений в состоянии здоровья новорожденных	Направленность риска в периоде новорожденности	Основные мероприятия по организации медицинского наблюдения новорожденных в зависимости от группы риска
<p><i>I группа</i> – новорожденные с риском развития патологии ЦНС</p>	<p>Возраст матери (старше 30 лет) Вредные привычки матери (курение, злоупотребление алкоголем) Экстрагенитальная патология матери (гипергоническая болезнь, пороки сердца, сахарный диабет) Патология беременности и родов (угрожающий аборт, иммунологический конфликт, многоводие, переносимость, родовое излитие вод, оперативные роды, родовая травма). Тяжелые токсикозы второй половины беременности Токсоплазмоз</p>	<p>Риск тяжелого течения вирусно-бактериальных инфекций, тяжелых метаболических нарушений, фебрильных судорог Риск летального исхода при вирусно-респираторных заболеваниях Риск синдрома внезапной смерти (СВСД) Нарушение течения периода адаптации (затяжная конъюгационная желтуха, медленное восстановление первоначальной потери массы тела) Риск внутриутробного инфицирования</p>	<p><i>Собрать анамнез:</i> генеалогический, акушерско-гинекологический, социальный Проанализировать данные выписки из родильного дома Выявить особенности течения раннего неонатального периода При объективном обследовании обратить внимание на возможное изменение врожденных физиологических рефлексов, мышечного тонуса, на признаки повышенного нервно-рефлекторной возбудимости, возможное изменение размеров окружности головы Диагностировать данное состояние, дать комплексную оценку состояния здоровья, определить группу здоровья на период новорожденности Направить на консультацию к невропатологу (при показаниях) Объяснить родителям сутьность заболевания, предупредить о возможных последствиях при несвоевременном и недостаточном лечении</p>



<p>II группа – новорожденные с респираторным внутриутробным инфицированием</p>	<p>Хроническая экстрагенитальная патология матери (бронхит, пилонефрит, холецистит, гастрит, колит и др.) Хроническая генитальная патология</p>	<p>Малые и большие формы гнойно-септической инфекции Тяжелые формы кишечного дисбактериоза Врожденная краснуха, токсоплазмоз</p>	<p>Составить индивидуальный план ведения новорожденного на месяц. Количество патронажей медицинской сестры определяется врачом индивидуально</p>
			<p><i>Собрать анамнез:</i> гинекологический, социальный Оценить состояние матери в послеродовом периоде Проанализировать данные выписки из родильного дома, оценить факторы риска Выявить особенности течения раннего неонатального периода Выявить характерные жалобы на появление мелких множественных гнойничковых элементов на коже, на отделяемое из пупка и покраснение кожи в области пупка, на ухудшение состояния ребенка, беспокойство, возможный подъем температуры, снижение аппетита, появление сытия, вялости, наличие жидкого стула Обратить внимание на позднее отпадение остатка пуповины (после 6-го дня), позднюю эпителизацию пупочной ранки (после 14-го дня), а также длительно не отпадающую геморрагическую корочку в центре пупка Диагностировать данное состояние Назначить оптимальный санитарно-гигиенический режим При показаниях срочно госпитализировать</p>

# Приложение 4 (продолжение)

Группа риска периода новорожденности	Наиболее значимые факторы риска, обуславливающие развитие заболеваний или отклонений в состоянии здоровья новорожденных	Направленность риска в периоде новорожденности	Основные мероприятия по организации медицинского наблюдения новорожденных в зависимости от группы риска
II группа (продолжение)			Провести беседу с родителями ребенка, предупредить о возможности развития заболевания, о необходимости выполнения всех медицинских рекомендаций Патронаж медицинской сестры и осмотр врача-педиатра – ежедневный Обязательная консультация заведующей отделением
III группа – новорожденные с риском развития трофических нарушений (большая масса тела, гипотрофия, незрелость и эндокринопатии)	Экстратенитальная патология матери (гипертоническая болезнь, пороки сердца, сахарный диабет, заболевание щитовидной железы, ожирение матери) Патология беременности (тяжелые токсикозы второй половины беременности) Вредные привычки матери (курение свыше 10 сигарет в день), нарушение режима питания матери во время беременности	Риск судорожного синдрома и летального исхода при острых заболеваниях (ОРВИ, пневмонии и др.) Проявление незрелости новорожденного, недостаточность кардиального отдела пищевода, запоры новорожденных и пр. Нарушение течения периода адаптации (затяжная конъюнкционная желтуха, медленное восстановление первоначальной массы тела и др.) Диабетическая эмбриопатия Диабет новорожденного, гипотиреоз	<i>Собрать анамнез:</i> тенеалогический, акушерско-гинекологический, социальный Проанализировать данные выписки из родильного дома, оценить перинатальные факторы риска Выявить особенности течения раннего неонатального периода Выяснить антропометрические данные и интерпретировать их При объективном обследовании: выявить возможные анатомические и функциональные признаки незрелости Установить степень внутриутробной гипотрофии (I степень – весо-ростовой показатель 59–56, II степень – 55–50 и III степень – менее 50)

	<p>Риск тяжелого течения вирусно-бактериальных инфекций, метаболических нарушений, фебрильных судорог</p>	<p>Выявить понижение питания, изменение мышечного тонуса, дистрофические изменения кожи, изменение поведения (вялость, беспокойство), состояние врожденных безусловных рефлексов</p> <p>Оценить неврологический статус, обнаружить возможную задержку психомоторного развития, возможные стигмы дисэмбриогенеза</p> <p>Диагностировать данное состояние, дать комплексную оценку состояния здоровья, определить группу здоровья</p> <p>Выявить степень лактации у матери</p> <p>Назначить регулярное взвешивание, рациональное питание, произвести расчет питания, назначить соответствующую его коррекцию, своевременно назначить введение соков, питьевой режим</p> <p>Назначить оптимальный санитарно-гигиенический режим, массаж, гимнастику</p> <p>Направить на консультацию к невропатологу, эндокринологу, хирургу (по показаниям)</p> <p>При осуществлении патронажа проводить систематическую санитарно-просветительскую работу с матерью о необходимости соблюдения режима дня ребенка, питания, профилактики рахита и инфекционных заболеваний</p> <p>Составить индивидуальный план ведения новорожденного</p>
--	---	---

## Приложение 4 (продолжение)

Группа риска периода новорожденности	Наиболее значимые факторы риска, обуславливающие развитие заболеваний или отклонений в состоянии здоровья новорожденных	Направленность риска в периоде новорожденности	Основные мероприятия по организации медицинского наблюдения новорожденных в зависимости от группы риска
<p>IV группа — новорожденные с риском развития врожденных пороков органов и систем (пороки развития ЦНС, бронхолегочной, мочеполовой и др. систем); с синдромом врожденной краснухи (катаркта, глухота, пороки сердца и других органов); наследственно обусловленными заболеваниями (фенилкетонурия, муковисцидоз); с болезнью Дауна</p>	<p>Патология беременности (токсикозы первой половины беременности) Сахарный диабет у беременной Применение лекарственных средств в период беременности (антибиотиков, сульфаниламидных препаратов, гормонов и др.) Возраст матери старше 30 лет и отца старше 40 лет Вредные привычки родителей (злоупотребление алкогольными напитками) Перенесенная краснуха или контакт с больным краснухой в первом триместре беременности Острые респираторно-вирусные инфекции, перенесенные в первом триместре беременности</p>	<p>Нарушение течения периода адаптации Алкогольная энцефалопатия Клинические синдромы и синдромы наследственных заболеваний</p>	<p><i>Собрать анамнез:</i> тенеалогический, биологический, социальный Проанализировать данные выписки из родильного дома, оценить факторы риска При подозрении на болезнь Дауна: обнаружить характерные признаки: отставание в двигательном и психомоторном развитии, раскосые глаза, эпикант, уплощенное лицо, высунутый язык, короткие широкие пальцы; Диагностировать данное состояние: направить на консультацию к невропатологу, при подтверждении диагноза предупредить родителей об опасности появления данного заболевания при повторных родах у матери При подозрении на врожденную мышечную кривошею: выявить характерные жалобы на неправильное положение головы, появление опухоли в области шеи; обнаружить при объективном обследовании (на 10–14-й день жизни): плотное безболезненное опухолевидное образование</p>

<p><i>У группа</i> — новорожденные группы социального риска</p>	<p>Неудовлетворительные жилищно-бытовые условия семьи, семьи с плохим психологическим климатом, семьи с вредными привычками родителей (злоупотребление спиртными напитками и т. д.) и др.</p>	<p>Риск раннего искусственного вскармливания Риск гнойно-септической инфекции Риск повышенной заболеваемости Риск судорожного синдрома Риск синдрома внезапной смерти</p>	<p>в области грудно-ключично-сосцевидной мышцы; в более поздние сроки — наклон головы в сторону пораженной мышцы, поворот ее в противоположную сторону; своевременно направить на консультацию к ортопеду или к детскому хирургу; при объективном обследовании обнаружить симптом «неустойчивости» соскальзывания, ограничение разведения бедер на 30°, асимметрию кожных складок; направить на консультацию к ортопеду или к детскому хирургу; предупредить родителей о том, что при задержке лечения неизбежно наступит инвалидность</p> <p>При подозрении на врожденную юкраснуху: исследовать слезы из носоглотки и мочу новорожденного на вирус краснухи; определить специфические IgM в сыворотке крови (на 14-й день) и провести реакцию торможения гемагглютинации (РТА) на 14-й день жизни ребенка; провести обследование для выявления фенилкетонурии</p>
			<p><i>Собрать анамнез:</i> генеалогический, биологический, социальный</p> <p>Проанализировать данные выписки из родильного дома</p>

## Приложение 4 (окончание)

Группа риска периода новорожденности	Наиболее значимые факторы риска, обуславливающие развитие заболеваний или отклонений в состоянии здоровья новорожденных	Направленность риска в периоде новорожденности	Основные мероприятия по организации медицинского наблюдения новорожденных в зависимости от группы риска
<i>V группа (продолжение)</i>		Риск раннего развития анемии, рахита, гипотрофии	<p>Выявить особенности течения раннего неонатального периода</p> <p>При наблюдении за новорожденным увеличить число патронажей участкового врача и медсестры</p> <p>Обязательная госпитализация при заболеваниях ребенка</p> <p>Оказание социально-правовой помощи семье</p> <p>Частые внеплановые посещения семьи участковым врачом и медицинской сестрой</p>

\* Организация медицинской помощи доношенным новорожденным на педиатрическом участке. Методические рекомендации МЗ СССР (Институт социальной гигиены и организации здравоохранения им. Семашко), Москва, 1984.

**Нормы физиологических потребностей в пищевых веществах и энергии для женщин детородного возраста, занятых средним физическим трудом (группа 2), беременных и во время кормления грудью** (утверждены Главным государственным санитарным врачом от 08.05.1991 г. № 5786-91)

Пищевые вещества и энергия	Рекомендуемые величины для женщин			
	занятых средним физическим трудом в возрасте 18–29 лет	во время беременности (особенно во II половине)	при лактации в возрасте ребенка 1–6 мес.	при лактации в возрасте ребенка 7–12 мес.
Белки, г, в том числе животные	66 36	96 56	106 62	96 56
Жиры, г	73	85	88	88
Углеводы, г	318	348	358	348
Ккал	2200	2550	2700	2650
<i>Минеральные вещества, мг</i>				
Кальций	800	1100	1200	1200
Фосфор	1200	1650	1800	1800
Магний	400	450	450	450
Железо	18	38	33	33
Цинк	15	20	25	25
Йод	0,15	0,18	0,2	0,2
Селен	55	65	55	65
<i>Витамины</i>				
С, мг	70	90	110	110
А, мкг (ретинового эквивалента)	800	1000	1200	1200
Е, мкг (токоферолового эквивалента)	8	10	12	12
Д, мкг	2,5	12,5	12,5	12,5
В <sub>1</sub> , мг	1,1	1,5	1,7	1,7
В <sub>2</sub> , мг	1,3	1,6	1,8	1,8
В <sub>6</sub> , мг	1,8	2,1	2,3	2,3
Ниацин, мг (ниацинового эквивалента)	14	16	19	19
Фолат, мкг	200	400	300	300
В <sub>12</sub> , мкг	3	3	4	4



**Вариативные среднесуточные рационы питания женщин во второй половине беременности (в г, брутто)**  
(Конь И. Я., Гмошинская М. В., Фатеева Е. М., 2003)

Продукты	Рационы				
	Набор № 1 (базовый)	Набор № 2	Набор № 3	Набор № 4	Набор № 5
Хлеб пшеничный	120	100	100	150	150
Хлеб ржаной	100	100	80	100	100
Мука пшеничная	15	20	30	25	30
Крупы, макаронные изделия	60	60	45	50	50
Картофель	200	200	300	200	200
Овощи	500	500	400	400	400
Фрукты свежие	300	200	200	260	260
Соки	150	200	200	150	150
Фрукты сухие	20	20	20	20	30
Сахар	60	50	40	30	40
Мед	–	10	15	15	10
Кондитерские изделия	20	30	50	30	30
Мясо, птица	170	120	80	–	–
Рыба	70	110	70	–	–
Молоко, кефир и другие кисломо- лочные продукты 2,5 %-ной жир- ности	500	550	600	600	650
Творог 9 %-ной жирности	50	50	100	170	170
Сметана 10 %-ной жирности	17	15	20	20	20
Масло сливочное	25	25	20	23	23
Масло растительное	15	20	21	20	20
Яйцо, шт.	0,5	0,5	0,5	1	1
Сыр	15	15	15	20	20
Чай	1	1	1	1	1
Соль	5	5	5	5	5
<i>Химический состав рационов</i>					
Белки, г,	96	96	96	95	96
в том числе животные, г	60	63	61	56	57
Жиры, г,	90	90	91	92	93
в том числе растительные, г	23	28	28	29	29
Углеводы, г	340	337	346	343	360
Энергетическая ценность, ккал	2556	2550	2600	2583	2670

**Примерное меню на 2 дня для женщин  
второй половины беременности** (Конь И. Я., 2003)

Наименование блюд	Выход, г	Наименование блюд	Выход, г
Первый день		Второй день	
Завтрак			
Омлет	65	Сырники творожные, запеченные со сметаной	200/20
Каша рисовая с изюмом	250		
Кофейный напиток	200	Кофейный напиток	200
Хлеб пшеничный с маслом	25/10	Хлеб пшеничный с маслом и сыром	25/10/18
Второй завтрак – 11 <sup>00</sup>			
Фрукты	300	Фрукты	300
Обед			
Сельдь с растительным маслом	50	Салат из отварной свеклы с яблоками и растительным маслом	60
Суп-лапша куриная	250	Рассольник со сметаной	250
Кура отварная с морковью, тушенной в молоке	150/200	Рыба, запеченная в молочном соусе с картофелем отварным	90/250
Компот из сухофруктов	200	Компот из свежих ягод	200
Хлеб ржаной	100	Хлеб ржаной	100
Хлеб пшеничный	25	Хлеб пшеничный	25
Полдник			
Сок фруктовый (вишневый)	150	Сок фруктовый (яблочный)	150
Плюшка сдобная	60	Печенье	30
Ужин			
Печень, тушенная в сметане, с картофельным пюре	90/200	Плов с рисом и мясом на растительном масле	250
Хлеб пшеничный с маслом	10	Хлеб пшеничный с маслом	10
Чай с сахаром	200	Чай с сахаром	200
На ночь			
Кефир (простокваша, йогурт)	170	Кефир (простокваша, йогурт)	170
На день			
Хлеб пшеничный	120	Хлеб пшеничный	120
Хлеб ржаной	100	Хлеб ржаной	100
Фрукты	300	Фрукты	300

**Белково-витаминно-минеральные комплексы в питании  
беременных и кормящих женщин**

Наименование	Производитель	Особенность продукта
Лактомил	Россия	Белково-витаминный комплекс. Содержит триптофан, витамины В <sub>6</sub> , А, фолиевую кислоту, β-каротин. Назначается кормящим женщинам из групп риска по гипогалактии и при диагностике гипогалактии с 3-го дня лактации по 27–30 г в сут. Эффективность: увеличение объема секретируемого молока на 40 %
«Млечный путь»	Россия	Сухая молочно-белковая смесь (белок коровьего молока и сои) для женщины, кормящей грудью ребенка. Обогащена витаминами С, В <sub>1</sub> , В <sub>2</sub> , В <sub>6</sub> , РР, В <sub>с</sub> на 20–30 %; витаминами А и D на 7–9 %; кальцием на 20 %; железом на 10 % при употреблении 200 мл продукта. В качестве лактогена добавлен экстракт травы галегии. Рекомендуется для питания всем кормящим матерям с первых дней лактации, но особенно женщинам, отнесенным к группе риска по гипогалактии, а также в период лактационных кризов. Применение: 20 г сухого порошка развести в 200 мл сока, или молока, или кисломолочных смесей на сутки
Аннамария-Прима	Франция	Сухой обезжиренный молочный продукт. Введен рыбий жир (3,5 мг). Ежедневный прием 1–2 порций улучшает питание беременной, кормящей женщины и ее ребенка жизненно необходимыми нутриентами. Защищает плод от нарушений внутриутробного развития, в т. ч. от врожденных аномалий, связанных с дефицитом пищевых веществ
Фемилак	Нутритек, Россия	Сухая сбалансированная смесь на основе коровьего молока для дополнительного питания беременных и кормящих женщин, а также других лиц, нуждающихся в дополнительном питании. Обогащена сывороточным белком, таурином, β-каротином. Жиры: преимущественно в виде кукурузного масла. Углеводы: лактоза и мальтодекстрин, способствуют поддержанию нормального биоценоза кишечника

### Приложение 8.1 (продолжение)

Наименование	Производитель	Особенность продукта
Фемилак	Нутритек, Россия	и оптимальной массы тела. Содержит 11 макро- и микроэлементов (в том числе железо, цинк, медь, йод, оптимальное соотношение Са : Р), 13 витаминов (в том числе А, С, Д <sub>3</sub> , Е и фолиевую кислоту). 200 мл напитка обеспечивают 15 % суточной потребности беременных и кормящих в белке животного происхождения, полностью — дополнительные потребности в кальции и фолиевой кислоте. Рекомендуемая суточная потребность — 40 г сухого продукта (растворить в 170 мл воды или добавить в еду)
Думил Мама Плюс	Дания	Состав: обезжиренное коровье молоко, молочная сыворотка, кукурузное масло, молочные жиры, таурин, ванилин. Содержит 15 витаминов и 12 минеральных веществ. Назначается до 2 стаканов в день (1 мерная ложка на 50 мл воды); в 1 стакане 235 мл
Хайнц для мам «Мамина каша»	Георгиевск, Россия	Специализированный продукт питания для беременных и кормящих женщин. Рецептура разработана специалистами компании «Хайнц» совместно с Институтом питания РАМН. В каше содержится растительный белок, в том числе белок сои, включен таурин. Обогащена в оптимальном количестве линолевой и линоленовой кислотой. Углеводы также включены в оптимальном количестве и качестве и не способствуют балластному накоплению жира. В продукте содержится 9 минералов, 13 витаминов. Каша instantная. 1 порция равна 50 г сухого продукта, разведенного в 250 мл молока. Выпускается в 2 видах: «Овсяная с алычой и абрикосом»
Амалея	Бибиколь, Голландия	Продукт из цельного сухого козьего молока, обогащен фолиевой кислотой, йодом, селеном, кальцием, железом, L-карнитином, витамином D. Показан беременным женщинам для обеспечения повышенной потребности в нутриентах, используется в различных молочных кашах, супах, твороге, кисломолочных продуктах. У кормящих матерей — как профилактика аллергии к белкам коровьего молока у ребенка

## Приложение 8.1 (окончание)

Наименование	Производитель	Особенность продукта
МД мил Мама	Летри де Краон, Франция	Питательный молочный обезжиренный напиток, обогащенный витаминами А, В <sub>1</sub> , В <sub>2</sub> , В <sub>5</sub> , В <sub>6</sub> , В <sub>12</sub> , С, D, Е, РР, фолиевой кислотой, биотином, β-каротином, холином, инозитолом, таурином; минеральными веществами: кальций, хлориды, магний, фосфор, калий, натрий, медь, марганец, йод, железо, цинк, хром, селен. Показания к применению: в период подготовки к беременности с целью ликвидации пищевых дефицитов, для профилактики нарушения питания на фоне текущей беременности (развитие токсикозов, анемии, дефицита белка и остеопороза), для снижения риска задержки внутриутробного развития, врожденных аномалий плода вследствие нутритивной недостаточности, а также для формирования устойчивой лактации. Назначения: 40 г сухого порошка развести 200 мл воды. Принимать при не осложненной беременности 200–400 мл, осложненной — более 600 мл (по показаниям), кормящей грудью женщине — 200–400 мл
Энфа Мама	Голландия, США	Полноценный сбалансированный молочный напиток, обеспечивающий дополнительные пищевые потребности женщины в период подготовки к беременности, беременности и кормления грудью. В продукте увеличено количество белка и углеводов, снижено в 5 раз количество жира, что позволяет избежать избыточной прибавки в массе тела. Продукт обогащен фолиевой кислотой, β-каротином, йодом, цинком, железом. На сутки назначается 230–460 мл (1–2 порции)

Содержание основных пищевых веществ и энергии в белково-витаминно-минеральных комплексах

Содержание основных пищевых веществ и энергии в 100 мл продукта														
Наименование	Производитель	Химический состав				Витамины				Минеральные вещества				
		Белки	Жиры	Углево- ды	Ккал	D3, мкг	Е	Вс, мкг	С, мг	Са, мг	Р, мг	Fe, мг	Йод, мкг	Селен, мкг
«Млечный путь»	Россия	3,3	1,3	5,6	49,3	0,56	—	45	13,5	136	106	1,63	—	—
Аннамария-Прима	Франция	5	1	11,2	299	48	1,35 ME	150	24	159	128	4	20	—
Фемилак	Нутритек, Россия	9,0	6,2	21,8	179	2,6	5 ME	280	40	320	250	8,6	50	—
Думил Мама Плюс	Дания	10,6	7,7	26,6	18	125	7,3 ME	193	48	361	308	3,8	24	—
Хайнц для мам «Мамина каша» (Овсяная с алычой и абрикосом)	Георгиевск, Россия	14,0	10,2	49,0	325	3,6	5 мг	338	34	535	400	20	27,5	—
Амалея	Бибиколь, Голландия	3,0	3,7	4,3	63	—	—	—	—	—	—	0,6	—	—
МД мил Мама	Летри де Краон, Франция	4,26	2,24	10,6	79,61	50	2,5 ME	120	20	175	140	4,0	17,5	—
Энфа Мама	Голландия/ США	5,1	0,78	14	83	43,2	1,74 мкг	86,8	8,7	184	1410	4,3	13	—

**Таблица для определения риска синдрома внезапной смерти детей 1-го года жизни (по: Воронцов И. М., Кельмансон И. А., 1988)**

Название признака	Баллы
Возраст ребенка, мес.:	
0–3	+6
4–5	–2
более 6	–8
Срок постановки матери на учет в женской консультации (в неделях):	
≤ 19	–4
≥ 19	+3
не наблюдалась	+12
Длительность интервала между родами, мес.:	
первые роды —	–3
вторые роды ≥ 50	–5
15–49	+4
≤ 14	+6
третьи роды ≥ 50	+3
15–49	+7
≤ 14	+9
четвертые роды > 50	+3
15–49	+9
≤ 14	+12
Образование матери:	
высшее	–9
неполное высшее	–5
среднее	+1
неполное среднее и начальное	+7
Масса при рождении, г:	
≤ 1999	+10
2000–2500	+6
2500–3000	+3
3000–3500	–1
≥ 3500	–4
Метраж квартиры в расчете на одного человека, м²:	
≥ 6	–3
3–5	+3
≤ 2	+9
Курение женщины во время беременности:	
да	+9
нет	–1
Число предшествующих беременностей:	
0	–4
1	–0
≥ 2	+3

## Приложение 9 (окончание)

Название признака	Баллы
Зарегистрирован брак:	
да	-1
нет	+6
Срок первого прикладывания к груди, сут:	
1-е	-3
2-3-и	0
4-е и более	+4
Оценка по шкале Апгар на 5-й минуте жизни:	
≤ 7	+6
≥ 8	-1
Среднемесячная заболеваемость ребенка ОРВИ:	
≤ 0,4	-1
0,5-0,9	+3
≥ 1	+9
Систолическое давление у матери перед родами, мм рт. ст.:	
≤ 109	+7
110-159	-1
≥ 160	+1
Продолжительность II периода родов, мин:	
≤ 14	+3
≥ 15	-2
Рост матери, см:	
≤ 149	+7
150-169	-1
≥ 170	-5

Примечание. Баллы суммируются в указанном порядке. Высокий риск синдрома внезапной смерти определяется при алгебраической сумме баллов «+10» и больше; низкий — «-13» и менее. При значениях от «+9» и до «-12» — прогноз неопределенный.

## Приложение 10

### Стигмы дисэмбриогенеза

1. Особенности формы черепа:
  - брахицефалия (увеличение поперечного диаметра черепа, асимметричный череп);
  - долихоцефалия (увеличение продольного диаметра черепа);
  - плагицефалия (уплощенный свод черепа);
  - башенный череп;
  - «ягодицеобразный» череп;
  - выступающий затылок;
  - другие особенности формы черепа.



2. Особенности строения глаз и лица:
  - микрофтальмия;
  - узкая глазная щель;
  - эпикант (вертикальная полулунная кожная складка, спускающаяся с верхнего века у внутреннего края глаза);
  - птоз;
  - гипертелоризм (широко расставленные глаза);
  - гипотелоризм (узко расставленные глаза);
  - монголоидный разрез глаз (приподнятые латеральные углы глазных щелей);
  - антимонголоидный разрез глаз (опущенные латеральные углы глазных щелей);
  - гетерохромия;
  - колобома радужки;
  - другие особенности строения глаз;
  - сросшиеся брови;
  - переносица запавшая;
  - переносица выступающая;
  - переносица широкая;
  - прогнатизм;
  - ретрогнатия;
  - микрогнатия;
  - «рыбий» («карпий») рот;
  - высокое нёбо;
  - короткая уздечка;
  - искривление носовой перегородки;
  - другие особенности строения носогубной области и рта.
3. Аномалии строения органов слуха:
  - гипоплазия отдельных структур раковины уха;
  - гиперплазия отдельных структур раковины уха;
  - примитивная форма раковин;
  - низко расположенные уши;
  - приросшая мочка;
  - измененный противозавиток;
  - «звериное» ухо;
  - другие деформации раковины уха.
4. Особенности строения зубов:
  - диастема;
  - дисплазия;
  - дистрофичные зубы;
  - другие особенности строения зубов.
5. Особенности строения шеи:
  - короткая шея;

- крыловидные складки;
  - очень длинная шея;
  - другие особенности строения шеи.
6. Особенности строения грудной клетки и позвоночника:
- короткое или длинное туловище;
  - асимметричная грудная клетка;
  - гипертелоризм сосков;
  - низкое расположение пупка;
  - отсутствие мечевидного отростка;
  - раздвоенный мечевидный отросток;
  - расхождение прямых мышц живота;
  - широкое пупочное кольцо;
  - другие особенности строения грудной клетки и позвоночника
7. Особенности строения конечностей:
- брахидактилия;
  - арахнодактилия;
  - синдактилия;
  - полидактилия;
  - поперечная складка на ладони;
  - искривление пальцев;
  - короткий большой палец на руках;
  - короткий большой палец на ногах;
  - клинодактилия;
  - укорочение мизинца;
  - девиация мизинца;
  - 4-й палец короче 2-го;
  - выступающая пятка;
  - плоскопяточные стопы;
  - птеродактилия;
  - сандалевидная щель;
  - двузубец на стопе;
  - трезубец на стопе;
  - другие особенности строения кисти и стопы.
8. Особенности развития мочеполовой системы:
- крипторхизм;
  - незаращение крайней плоти;
  - увеличенный клитор;
  - другие особенности развития мочеполовой системы.

**Количественная оценка развития новорожденного (1-я неделя)**  
(по: Журба Л. Т., Мастюкова Е. М.)

Показатель	Оценка ответа, баллы			
	3	2	1	0
<i>Динамические функции</i>				
Соотношение сна и бодрствования (коммуникативность)	Спит спокойно, просыпается только для кормления или когда мокрый, быстро засыпает	Спит спокойно, не просыпается мокрый и для кормления или сытый и сухой не засыпает	Не просыпается голодный и мокрый, а сытый и сухой не засыпает или часто беспрерывно кричит	Очень трудно разбудить или мало спит, но и не кричит или кричит постоянно
Голосовые реакции	Крик громкий, чистый с коротким вдохом и удлиненным выдохом	Крик тихий, слабый, но с коротким вдохом и удлиненным выдохом	Крик болезненный, пронзительный или отдельные всхлипывания на вдохе	Крик отсутствует или отдельные вскрикивания, или крик афоничный
Безусловные рефлексы	Все безусловные рефлексы вызываются, симметричны	Требуют более длительной стимуляции или быстро истощаются, или непостоянно асимметричны	Вызываются не все или после длительного латентного периода и повторной стимуляции, быстро истощаются или стойко асимметричны	Не вызывается большинство рефлексов
Мышечный тонус	Симметричный флексорный тонус, преодолеваемый при пассивных движениях	Легкая асимметрия или тенденция к гипо- или гипертонии, не влияющие на позу и движения	Постоянные асимметрии, гипо- или гипертония, ограничивающие спонтанные движения	Позы опистотонуса или эмбриона, или лягушки
Асимметричный шейный тонический рефлекс	При повороте головы в сторону постоянно разгибает «лицевую» руку	—	Постоянные разгибания или отсутствие разгибания руки при повороте головы в сторону	Поза фехтовальщика

Приложение 11 (окончание)

Показатель	Оценка ответа, баллы			
	3	2	1	0
Цепной симметричный рефлекс Сенсорные реакции	Отсутствует	—	—	—
	Жмурится и беспокоится при ярком свете; поворачивает глаза к источнику света; вздрагивает при громком звуке	Одна из реакций сомнительна	Одна из реакций оценки 3 отсутствует или две-три реакции сомнительны	Все реакции из оценки 3 отсутствуют
Стигмы	Отсутствуют	Не более 5–6	Более 6 и расположены главным образом в области лица	Более 8 или наличие грубых пороков развития
Черепные нервы	Патологии нет или непостоянные легкие сходящиеся косоглазие, или непостоянный легкий симптом Грефе	Сочетание 2 признаков из оценки 3 или легкая асимметрия лица, или непостоянный горизонтальный нистагм	Постоянное косоглазие или выраженный нистагм или постоянный симптом Грефе, или бульбарный, или псевдобульбарный синдром	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
Патологические движения	Отсутствуют или единичные редкие атетоидные движения пальцами, или редкий высокочастотный тремор подбородка, рук при крике, кормлении, пассивных движениях	Частые атетоидные движения пальцами или мелкоразмашистый высокочастотный тремор, не связанный с беспокойством	Сочетание 2 симптомов, перечисленных в оценке 2, или крупноразмашистый спонтанный тремор, или единичные подергивания мышц лица	Судороги

**Схема первичного патронажа новорожденного**

Дата: \_\_\_\_\_ Ф. И. О.: \_\_\_\_\_ Возраст: \_\_\_\_\_

*Антропометрические показатели при рождении:* \_\_\_\_\_

Длина тела \_\_\_\_\_, масса тела \_\_\_\_\_

Окр. головы \_\_\_\_\_. Окр. гр. клетки \_\_\_\_\_. Масса тела при выписке \_\_\_\_\_

*Данные скрининг-обследования:* \_\_\_\_\_

— большой родничок \_\_\_\_\_

— малый родничок \_\_\_\_\_

— ЧСС в 1 мин \_\_\_\_\_

— ЧД в 1 мин \_\_\_\_\_

Малые аномалии развития \_\_\_\_\_

Нервно-психическое развитие: АС \_\_\_\_\_, АЗ \_\_\_\_\_

*Заключение педиатра по анамнезу:* \_\_\_\_\_

Социальный анамнез: \_\_\_\_\_

Генеалогический анамнез: \_\_\_\_\_

Биологический анамнез: \_\_\_\_\_

— антенатальный период \_\_\_\_\_

— интранатальный период \_\_\_\_\_

— ранний неонатальный период \_\_\_\_\_

*Лактация у матери* \_\_\_\_\_. Состояние молочных желез у матери \_\_\_\_\_*Риск гипогалактии:* возможна гипогалактия, прогноз сомнительный, прогноз благоприятный (подчеркнуть) \_\_\_\_\_*Жалобы матери:* \_\_\_\_\_*Объективные данные:* \_\_\_\_\_

Общее состояние \_\_\_\_\_. Двигательная активность \_\_\_\_\_

Кожные покровы \_\_\_\_\_

Грудные железы \_\_\_\_\_. След от БЦЖ \_\_\_\_\_

Состояние пупочной ранки \_\_\_\_\_

Видимые слизистые: \_\_\_\_\_

Мышечный тонус: \_\_\_\_\_

Костная система: \_\_\_\_\_

Состояние тазобедренных суставов: \_\_\_\_\_

Органы дыхания: \_\_\_\_\_

Сердечно-сосудистая система: \_\_\_\_\_

Органы брюшной полости: \_\_\_\_\_

Нижняя граница печени \_\_\_\_\_, селезенки \_\_\_\_\_

Мочепускание \_\_\_\_\_. Характер стула \_\_\_\_\_

Половые органы \_\_\_\_\_

Черепно-мозговая иннервация \_\_\_\_\_

Физиологические рефлексy: \_\_\_\_\_

- поисковый \_\_\_\_\_
- сосательный \_\_\_\_\_
- рефлекс ладонно-ротовой (Бабкина) \_\_\_\_\_
- хватательный рефлекс Робинсона \_\_\_\_\_
- рефлекс Моро \_\_\_\_\_
- рефлекс Бабинского \_\_\_\_\_
- рефлекс ползания \_\_\_\_\_
- рефлекс опоры \_\_\_\_\_
- рефлекс автоматической ходьбы \_\_\_\_\_
- другие рефлексы \_\_\_\_\_

Заключение: *Физическое развитие* (на момент рождения) \_\_\_\_\_

*Диагноз* \_\_\_\_\_

Группа здоровья \_\_\_\_\_ . Группа риска \_\_\_\_\_

*Назначения* \_\_\_\_\_

1. Режим \_\_\_\_\_
2. Питание \_\_\_\_\_
3. Физическое воспитание \_\_\_\_\_
4. Задачи воспитания \_\_\_\_\_
5. Лечебно-оздоровительные рекомендации \_\_\_\_\_
6. План ведения в периоде новорожденности: \_\_\_\_\_
  - минимальная кратность наблюдений педиатром \_\_\_\_\_
  - консультации специалистов (при необходимости, сроки) \_\_\_\_\_
  - лабораторные обследования (при необходимости, сроки) \_\_\_\_\_

Подпись врача \_\_\_\_\_

## УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

Ас	— анализатор слуховой
АФП	— альфа-фетопротеин
БЖТ	— бурая жировая ткань
ВВБ	— врожденный вывих бедра
ВГВ	— вирусный гепатит В
ВГКН	— врожденная гиперплазия коры надпочечников
ВЖ	— вилочковая железа
ВОЗ	— Всемирная организация здравоохранения
ВОП	— врач общей практики
ГФА	— гиперфенилаланинемия
ДД	— дыхательные движения
ДМЖП	— дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	— дефект межпредсердной перегородки
ЗВУР	— задержка внутриутробного развития
ИРТ	— иммунореактивный трипсин
МВ	— муковисцидоз
Лц	— лимфоциты
НГ	— нейтрофильные гранулоциты
НК	— недостаточность кровообращения
Нп	— надпочечник
НПР	— нервно-психическое развитие
ОАП	— открытый артериальный (боталлов) проток
ПЖ	— поджелудочная железа
СДР	— синдром дыхательного расстройства
СКК	— стволовые кроветворные клетки
СЭ	— свободный эстриол
ТБС	— тазобедренный сустав
ТКИН	— тяжелая комбинированная иммунная недостаточность
ТТГ	— тиреотропный гормон
ФА	— фенилаланин
ФКУ	— фенилкетонурия
ХГ	— хорионический гонадотропин
ЦНС	— центральная нервная система
ЩЖ	— щитовидная железа

## ЛИТЕРАТУРА

Анатомия человека / под ред. М. Р. Сапина. — Т. 1, 2 — М. : Медицина, 1987.

Андронеску А. Анатомия ребенка. — Бухарест : Меридиане. — 1970. — 363 с.

Бараашнев Ю. И., Бахарев В. А., Новиков П. В. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей (Путеводитель по клинической генетике). — М. : Триада — X, 2004. — 560 с.

Бобев Д., Иванова И. Болезни новорожденного. — София : Медицина и физкультура. — 1982. — 296 с.

Васильева И. Ю. Периконцепционная профилактика врожденной патологии РМЖ. — Т. 13, № 1, 2005.

Волощук И. Н. Болезни детского возраста // Патология : руководство / под ред. М. А. Пальцева, В. С. Паукова, Э. Г. Улумбекова. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2002. — С. 635—670.

Дементьева Г. М., Вельтищев Ю. Е. Профилактика нарушений адаптации и болезней новорожденных / Лекция для врачей — Приложение к журналу «Российский вестник перинатологии и педиатрии». — М., 2004. — С. 29—64.

Манин В. Н. Новорожденный ребенок / под ред. акад. РАЕН, проф. А. Г. Румянцева. — М. : Медпрактика-М. — 2003. — 244 с.

Маргазин В. А., Зайцева И. П., Бурухин С. Ф. Физическая культура и гигиена будущей матери : учебно-методическое пособие. — Ярославль, 1996. — 90 с.

Международная анатомическая терминология / под ред. Л. Л. Колесникова. — М. : Медицина, 2003. — 424 с.

Методическое пособие к практическим занятиям по нормальной анатомии человека на педиатрическом факультете / под ред. проф. Г. В. Стовичека. — Ярославль : Ярославский медицинский институт, 1974. — 45 с.



Михайлов С. С. Клиническая анатомия сердца. — М. : Медицина, 1987. — 288 с.

Многотомное руководство по педиатрии. Анатомо-физиологические особенности детского возраста / под ред. А. Ф. Тура. — М. : Медгиз. — 1960. — Т. 1. — 576 с.

Мэррей Энкин, Марк Кейрс, Мэри Рэнфрью и Джеймс Нейлсон. Руководство по эффективной помощи при беременности и родах. — СПб., 1999. — 544 с.

Неврологический осмотр новорожденного // Педиатрия, 2003.

Новорожденные высокого риска. Новые диагностические и лечебные технологии / под ред. В. И. Кулакова, Ю. И. Барашнева. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2006. — 528 с.

Пальцев М. А., Анигков Н. М. Патологическая анатомия : учебник : в 2 т. — М. : Медицина, 2001. — Т. 2. Ч. II. — 680 с.

Питание беременных // Вопросы детской диетологии, 2003. Т. 1, № 6. С. 61—62.

Приказ Минздравсоцразвития России № 307 от 28 апреля 2007 г. «О стандарте диспансерного (профилактического) наблюдения ребенка в течение первого года жизни».

Приложение № 1 к Приказу МЗ РФ № 318 от 4 декабря 1992 г. «Инструкция об определении критериев живорождения, мертворождения, перинатального периода».

Приложение № 2 к Приказу МЗ РФ № 318 от 4 декабря 1992 г. «Ведение преждевременных родов при сроке беременности 22 недели и более» (методические рекомендации).

Приложение № 5 к Приказу МЗ РФ № 109 от 21 марта 2003 г. «Инструкция по вакцинации и ревакцинации против туберкулеза вакцинами БЦЖ и БЦЖ-М».

Приложение к приказу Минздравмедпрома России, Госкомсанэпиднадзора России № 226/79 от 3 июня 1996 г. «Методические указания по вакцинопрофилактике гепатита В».

Руководство по неонатологии / под ред. Г. В. Яцык, М. : Гардарики, 2004. — 334 с.

Руководство по амбулаторно-поликлинической педиатрии / под ред. А. А. Баранова. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2006. — 608 с.

Сперанский В. С. Лекции по анатомии человека. Спланхнология и центральная нервная система. — Саратов : Саратовский медицинский институт, 1976. — 137 с.

Шабалов Н. П. Неонатология : учебное пособие. — М. : МЕДпресс-информ, 2004. — Т. 1, 2.

Энциклопедический словарь медицинских терминов: в 3 т. / Гл. ред. Б. В. Петровский. — М. : Советская энциклопедия, 1984.

*April E. W. Anatomy* 2<sup>nd</sup> edition (The National medical series for independent study. — National Medical Series from Williams & Wilkins, 1990. — 610 p.

*Учебное издание*

НОВОРОЖДЕННЫЙ РЕБЕНОК.  
ОСНОВЫ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ  
И РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ  
И КОРРЕКЦИИ ЕГО НАРУШЕНИЙ

*Руководство для врачей*

Под редакцией Н. Л. Черной, В. В. Шилкина

Подписано в печать 25.09.2008. Формат 60 × 88<sup>1</sup>/<sub>16</sub>.  
Усл. печ. л. 22. Тираж 2000 экз. Заказ №

ООО «Издательство „СпецЛит“».  
190005, Санкт-Петербург, Измайловский пр., 29,  
тел./факс: (812) 251-66-54, 251-16-94,  
<http://www.speclit.spb.ru>

Отпечатано с диапозитивов ООО «Издательство „СпецЛит“»  
в ГП ПО «Псковская областная типография»  
180004, г. Псков, ул. Ротная, 34

ISBN 978-5-299-00386-4

