

УТВЕРЖДЕНО

Начальник отдела организации
медицинской помощи матерям и детям
Министерства здравоохранения
Свердловской области
С.В. Татарева

12.09.15г.

**МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
ПО НАБЛЮДЕНИЮ ДЕТЕЙ ИЗ ГРУПП ПЕРИНАТАЛЬНОГО РИСКА
НА АМБУЛАТОРНОМ ЭТАПЕ**

г. Екатеринбург
2014 г.

Методические рекомендации по амбулаторному наблюдению детей группы перинатального риска предназначены для врачей педиатров, неонатологов, неврологов амбулаторного звена, врачей общей врачебной практики и фельдшеров ФАП.

Методические рекомендации разработаны коллективом главных внештатных специалистов отдела организации медицинской помощи матерям и детям Министерства здравоохранения Свердловской области, специалистами ГБУЗ СО «ОДКБ № 1», ГБУЗ СО ДБВЛ «НПЦ «Бонум», сотрудниками кафедры детских болезней педиатрического факультета ГБОУ ВПО «УГМУ» МЗ РФ.

Коллектив авторов и составителей:

Долгих Е.В., главный внештатный специалист неонатолог, к.м.н.;

Дугина Е.А., главный внештатный специалист детский невролог, к.м.н.;

Скоробогатова О.В., главный внештатный специалист детский кардиолог, к.м.н.;

Тузанкина И.А., главный внештатный специалист детский иммунолог, д.м.н.;

Шуляк И.П., главный внештатный специалист детский пульмонолог;

Власова Е.В., заведующая консультативным отделением отдела клинической иммунологии ГБУЗ СО «ОДКБ № 1», к.м.н.;

Бердышева О.И., врач-педиатр амбулаторного отделения раннего возраста консультативной поликлиники ГБУЗ СО «ОДКБ № 1», к.м.н.;

Плаксина А.Н., руководитель лечебно-диагностического комплекса ГБУЗ СО ДКБВЛ «НПЦ «Бонум», к.м.н.;

Софронова Л.Е., доцент кафедры госпитальной педиатрии педиатрического факультета ГБОУ ВПО «УГМУ» МЗ РФ, к.м.н.;

Баранов Д.А., ассистент кафедры педиатрии и неонатологии ФПКИП ГБОУ ВПО «УГМУ» МЗ РФ, к.м.н.

Под общей редакцией Долгих Е.В., Дугиной Е.А.

Рецензенты:

Татарева С.В., начальник отдела организации медицинской помощи матерям и детям Министерства здравоохранения Свердловской области, к.м.н.,

Малямова Л.Н., заместитель начальника отдела организации медицинской помощи матерям и детям Министерства здравоохранения Свердловской области, д.м.н.

СОДЕРЖАНИЕ

Часть 1.	Дети группы перинатального риска: особенности неонатального периода. Долгих Е.В.	4
Часть 2.	Наблюдение детей группы перинатального риска на амбулаторном этапе.....	36
Глава 1.	Наблюдение недоношенных детей. Бердышева О.И., Плаксина А.Н., Шуляк И.П., Долгих Е.В.	36
Глава 2.	Наблюдение детей с перинатальными поражениями ЦНС и их последствиями	55
Глава 3.	Наблюдение детей с врожденными пороками сердца (в т.ч. оперированными), заболеваниями сердца, нарушениями сердечного ритма и проводимости. Скоробогатова О.В.	70
Глава 4.	Наблюдение детей грудного возраста с функциональными нарушениями пищеварения. Софронова Л.Е., Плаксина А.Н.	74
Глава 5.	Наблюдение детей с транзиторной иммунной недостаточностью. Власова Е.В., Тузанкина И.А.	79
Глава 6.	Наблюдение детей, рожденных с помощью ВРТ. Плаксина А.Н.	80
Глава 7.	Наблюдение детей первого года жизни, рожденных от женщин с маркерами наследственно обусловленной тромбофилии. Баранов Д.А.	84

ЧАСТЬ 1. ДЕТИ ГРУППЫ ПЕРИНАТАЛЬНОГО РИСКА: ОСОБЕННОСТИ НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА

ГЛАВА 1. ПОНЯТИЕ О ПЕРИНАТАЛЬНОМ РИСКЕ

Термин «перинатальный риск» в современной перинатологии многофункционален, определяется термином «перинатальный период», и впервые был применен по отношению к беременности, особенности течения и тяжесть осложнений которой обусловили понятие «беременность низкого, среднего и высокого перинатального риска».

Перинатальный период включает период с 22 полных недель гестации, период родов (интранатальный) и ранний неонатальный период. *Антенатальный период* – период от момента образования зиготы до начала родов. *Интранатальный период* – период с момента начала родовой деятельности и/или излития околоплодных вод до момента рождения ребенка. *Неонатальный период* – с момента рождения ребенка до 28 полных суток жизни: *ранний неонатальный* – первые 7 суток жизни новорожденного (6 суток 23 часа 59 минут) и *поздний неонатальный* – период с 7 полных до 28 полных суток жизни новорожденного (27 суток 23 часа 59 минут). *Постнеонатальный период* – с 28 полных суток жизни ребенка до 12 месяцев включительно – период младенчества.

Группа перинатального риска при беременности определяется по совокупности социальных факторов, состоянии соматического здоровья, акушерско-гинекологического анамнеза, особенностей течения, характера и осложнений настоящей беременности по шкалам перинатального риска. Наиболее значимыми анте- и перинатальными факторами (в числе всех прочих осложнений беременности) являются те, которые обуславливают развитие и хронизацию гипоксии плода: *первичная фетоплацентарная недостаточность, которая в свою очередь может быть обусловлена различными причинами, такими как инфекции, патология системы гемостаза, антифосфолипидный синдром и другими; *преэклампсия, которая сопровождается развитием вторичной фетоплацентарной недостаточности; *острые инфекционно-воспалительные заболевания и обострение хронических очагов инфекции. Влияние на плод различных факторов в антенатальном и перинатальном периодах проявляется у новорожденного заболеваниями со стороны различных органов и систем – так называемой перинатальной патологией, прежде всего – нервной, дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной, иммунной, а также мочевыделительной, эндокринной и других.

Внедрение в практику таких перинатальных технологий как экстракорпоральное оплодотворение, пролонгирование осложненной беременности, внутриутробная хирургия плода, внутриутробное заменное переливание крови, а также дальнейшее совершенствование реанимационной помощи и интенсивной терапии, развитие хирургической помощи (в том числе нейрохирургической и кардиохирургической) новорожденным, в том числе глубоко недоношенным, способствует повышению выживаемости детей, тяжело пострадавших внутриутробно и перенесших критические состояния неонатального периода.

К ним относятся следующие новорожденные:

1. Родившихся недоношенными (т.е. с гестационным возрастом менее 37 полных недель), из них группа максимального перинатального риска глубоко недоношенные, т.е. с гестационным возрастом 32 недели и менее и массой тела при рождении менее 1500 граммов – очень низкой (1000-1499 г., ОНМТ) и экстремально низкой (500-999 г., ЭНМТ).

2. Перенесших и сформировавших следующую перинатальную патологию:

- гипоксию;
- респираторный дистресс-синдром;
- синдром мекониальной аспирации;
- бронхолегочную дисплазию;
- инфекции перинатального периода (сепсис, пневмонии, менингиты/энцефалиты, некротизирующий энтероколит, остеомиелит, внутриутробные инфекции группы TORCH);

- перинатальные поражения ЦНС тяжелой степени (церебральную ишемию тяжелой степени с формированием лейкоэнцефаломалиции, внутрижелудочковые кровоизлияния средней и тяжелой степеней с формированием постгеморрагической гидроцефалии, родовую травму головного и/или спинного мозга, билирубиновую энцефалопатию);
- задержку внутриутробного развития средней и тяжелой степени;
- гемолитическую болезнь, потребовавшей заменного переливания крови;
- геморрагическую болезнь и другую патологию системы гемостаза, потребовавшие переливания препаратов крови.

3. С врожденными пороками развития.

4. С наследственными, генетическими и хромосомными, в т.ч. орфанными, заболеваниями.

Эти новорожденные и дети 1 года жизни, и есть дети группы перинатального риска, так как перинатальная патология, тяжелой степени и/или сочетанная, является основной причиной либо основным фоном для формирования хронических соматических и неврологических, а также инвалидизирующих заболеваний. И, несмотря на то, что перинатальный период заканчивается с первой неделей жизни ребенка, клинические проявления перинатальных заболеваний могут сохраняться не только в течение первого месяца жизни, но и более длительно, а их осложнения и неблагоприятные последствия не только в течение 1 года жизни и раннего детства, но и в течение жизни.

ГЛАВА 2. ГИПОКСИЯ ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО

МКБ-10, рубрика «Отдельные состояния перинатального периода»: код P20 – внутриутробная гипоксия, код P21 – асфиксия при рождении.

Гипоксия/асфиксия плода и новорожденного – патологическое состояние, развивающееся вследствие хронической и/или острой кислородной недостаточности, которая обуславливает нарушения метаболизма и кровообращения органов и тканей, что проявляется расстройствами деятельности жизненно важных систем организма. Различают хроническую внутриутробную и острую интранатальную гипоксию/асфиксию. При рождении ребенка оценивается, степень тяжести гипоксии (легкая, средняя, тяжелая) и форма гипоксии (хроническая, острая, сочетанная). Степень тяжести гипоксии оценивается по шкале Апгар (оценка на 1-й минуте 0-3 балла – тяжелая степень, 4-6 баллов – средняя степень, 7 баллов – легкая степень). Форма гипоксии оценивается следующим образом: при указании на хроническую внутриутробную гипоксию плода и наличии у ребенка при рождении критериев легкой степени гипоксии, она расценивается как *хроническая гипоксия легкой степени*; при указании на хроническую внутриутробную гипоксию плода, признаках острой гипоксии в родах и наличии у ребенка при рождении критериев гипоксии средней либо тяжелой степени, она расценивается как *сочетанная асфиксия средней либо тяжелой степени* соответственно; при отсутствии указания на хроническую внутриутробную гипоксию плода, но наличии признаков острой гипоксии в родах и наличии у ребенка при рождении критериев гипоксии средней либо тяжелой степени, она расценивается как *острая асфиксия средней либо тяжелой степени* соответственно.

В структуре заболеваемости новорожденных гипоксия занимает первое место. Причины и факторы риска гипоксии многообразны и многочисленны. На сегодняшний день принято различать три большие группы причин и факторов риска хронической внутриутробной и острой интранатальной гипоксии, с учетом их ранга, и именно они положены в основу определения группы перинатального риска при беременности (низкая, средняя или высокая):

1. Предплацентарные причины:

1.1. *социальные факторы*: возраст, профессия и профессиональные вредности; беременность желанная, запланированная либо нет; материальная обеспеченность семьи, условия проживания и характер жилья; неблагоприятная экология; социальный статус в целом, в частности – хронические интоксикации (никотиновая, алкогольная), наркомания и т.п.;

1.2. *состояние соматического здоровья отца и матери, в частности заболевания и состояния, приводящие к гипоксии и гипоксемии у беременной:* 1) заболевания сердечно-сосудистой системы: первостепенное значение имеют гипертоническая болезнь и другие артериальные гипертензии, пороки сердца;

2) заболевания дыхательной системы: бронхиальная астма, другие хронические болезни легких;

3) заболевания почек, особенно сопровождающиеся артериальной гипертензией;

4) анемии различного генеза тяжелой степени;

5) заболевания эндокринной системы: сахарный диабет, патология щитовидной железы и т.д.

6) патология системы гемостаза, в частности генетические тромбофилии, синдромы и состояния, сопряженные с тромбофилией (антифосфолипидный синдром) и т.п.

2. *Плацентарные причины, т.е. состояния, приводящие к снижению маточно-плацентарно-фетального кровотока:*

1) первичная плацентарная недостаточность

2) гестозы первой половины

3) преэклампсия, особенно средней и тяжелой степени, которая обуславливает развитие вторичной фетоплацентарной недостаточности, эклампсия

4) острые инфекционно-воспалительные заболевания, обострения хронических очагов инфекции, бактерио- и вирусоносительство с обострением во время беременности

5) угроза прерывания беременности (причины см. выше)

6) перенесенная беременность

7) фето-материнские и фето-фетальные трансфузии

8) кровотечения при отслойке, предлежании плаценты

9) травматические факторы в родах: несоответствие размеров плода с тазом матери, инструментальные акушерские пособия (щипцы, вакуум-экстракция), акушерские пособия при тазовых предлежаниях

10) нарушение пуповинного кровотока: при тугом обвитии, истинных узлах, короткой пуповине, выпадении петель пуповины, сдавление ее головкой плода

11) тазовые предлежания, головные разгибательные предлежания

12) слабость родовой деятельности, слабость потуг

13) быстрые, стремительные роды

14) длительный безводный период

15) острая гипоксия у беременной (декомпенсация хронической патологии, шоки)

3. *Постплацентарные факторы – факторы со стороны плода:*

1) врожденные аномалии развития (особо сердца, легких, нервной системы)

2) врожденная – хромосомная, генетическая, наследственная патология у плода.

Патогенетические аспекты. С позиций физиологии взрослого человека плод развивается в условиях относительной гипоксии – парциальное напряжение кислорода в крови плода во втором-третьем триместрах беременности составляет 55 мм рт.ст., тогда как у взрослых оно колеблется от 85 до 115 мм рт.ст. В условиях в норме высокого фетоплацентарного кровотока и за счет повышенной способности фетального гемоглобина связывать кислород, плод получает достаточное количество кислорода и рН поддерживается на нормальном уровне, однако даже при этом уровень молочной кислоты в крови плода несколько повышен по сравнению с материнской кровью, а дефицит оснований более выражен, что свидетельствует о том, что в физиологических условиях плод развивается на предельно допустимом уровне парциального напряжения кислорода в крови.

Кратковременная умеренная гипоксия вызывает включение механизмов компенсации, направленных на поддержание адекватной оксигенации, так, увеличение уровня и поступление в кровь глюкокортикоидов и катехоламинов, увеличение числа эритроцитов, ОЦК и ЧСС, вызывает повышение двигательной активности плода, частоты его дыхательных движений, ЧСС и незначительно артериального давления, что способствует сохранению оптимального

уровня кровоснабжения всех органов и систем. Тяжелая и/или длительная гипоксия обуславливает срыв этих механизмов, что приводит к истощению симпато-адреналовой системы и коры надпочечников и проявляется брадикардией, артериальной гипотонией, гиповолемией, а также различными обменными нарушениями. Продолжающаяся гипоксия и снижение парциального напряжения кислорода в крови ниже 55 мм рт.ст. немедленно приводит к нарушениям биоэнергетических процессов и метаболическому ацидозу, выраженность и длительность которой («метаболическая катастрофа») в свою очередь вызывает гипоксемию – кислородное голодание органов и тканей, нарушение функции клетки за счет нарушения проницаемости клеточных мембран, повышение до патологического уровня проницаемости сосудистой стенки, как следствие трансудацию жидкой части крови в интерстициальное пространство, сладжирование эритроцитов и тромбообразование. Все эти нарушения в совокупности в конечном итоге приводят к перераспределению кровотока и нарушению кровоснабжения – ишемии органов и тканей и дальнейшему усугублению гипоксемии. Гипоксия-ишемия обуславливает нарушение функции органов и систем организма от легкой до тяжелой степени, т.е. перинатальные поражения различной степени тяжести нервной, сердечно-сосудистой, дыхательной систем, почек и желудочно-кишечного тракта, иммунной и эндокринной систем.

ГЛАВА 3. НЕДОНОШЕННЫЕ НОВОРОЖДЕННЫЕ. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА

В 1961 году экспертная группа ВОЗ в целях уточнения демографической статистики и планирования программ здоровья для детей рекомендовала придерживаться следующих определений: недоношенными считать детей, родившихся при сроках беременности до полных 37 недель, массу тела при рождении менее 2500 граммов считать низкой массой тела. Изучение основных демографических показателей (заболеваемости, выживаемости и смертности) показали целесообразность выделения среди детей с низкой массой тела при рождении подгруппы новорожденных с очень низкой массой – менее 1500 граммов (ОНМТ) и экстремально низкой – менее 1000 граммов (ЭНМТ), которые характеризуются наиболее высокими показателями смертности и заболеваемости. В 1977 году ВОЗ приняла решение расширить границы срока беременности и массы тела при рождении, и определила критерии нижнего предела живорожденности – срок беременности 22 полные недели и масса тела при рождении 500 граммов – вместо принятых ранее соответственно 28 недель и 1000 граммов. Частота рождения недоношенных детей в разных странах колеблется от 4 до 16%. По данным ВОЗ в мире ежегодно недоношенными рождаются 20 млн. детей. Из них дети с ОНМТ составляют 1-1,8%, а дети с ЭНМТ – 0,3-0,5%. Но этот небольшой процент недоношенных детей формирует основную часть структуры перинатальной смертности – 50-70%. Вероятность летального исхода у новорожденных с массой тела менее 2500 граммов в 40 раз превышает таковую у детей с нормальной массой тела, а у детей с массой тела менее 1500 граммов – в 200 раз и выше. До последнего десятилетия более 90% детей с массой тела менее 1000 граммов умирали в течение 28 дней после рождения, в 2/3 случаев – в первые 72 часа и только 8% из них умирали после 28 дней. За последние 2-3 десятилетия в результате социально-экономического развития, успехов в медицине, появления новых способов диагностики и предупреждения заболеваний, а также совершенствования методов терапии и технологий выхаживания маловесных детей, в развитых странах удалось достичь увеличения выживаемости и снижения заболеваемости в этой группе пациентов. Выживаемость детей с ЭНМТ и ОНМТ в странах с высокой бюджетной поддержкой здравоохранения (высоко развитых странах Западной Европы, США, Японии) достигает 80-95%.

В Российской Федерации критерии живорожденности, рекомендованные ВОЗ, были впервые регламентированы в 1992 году Приказом Министерства здравоохранения № 318 «О переходе на рекомендованные Всемирной организацией здравоохранения критерии живорождения», который определил перинатальный период с 28 полных недель беременности. Согласно этому документу, новорожденным с массой тела при рождении менее 1000 граммов и

признаками живорождения также был показан весь объем реанимационных мероприятий и интенсивной терапии, как и детям с массой от 1000 граммов, но их регистрация осуществлялась в случае, если ребенок проживал 7 полных суток жизни. Следующим регламентирующим документом явился приказ Минздравсоцразвития РФ от 27.12.2014 № 1687 «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи», который окончательно утвердил критерии нижнего предела живорожденности ВОЗ и регистрацию детей с массой тела менее 1000 граммов с рождения. За последние годы в нашей стране выживаемость глубоко недоношенных детей значительно возросла и в ведущих клиниках составляет до 80-90%.

Несмотря на значительные успехи в выхаживании недоношенных новорожденных и достижение высоких показателей выживаемости, недоношенные дети с гестационным возрастом менее 32 недель и очень низкой и экстремально низкой массой тела при рождении остаются группой максимального риска по антенатальной, неонатальной и младенческой смертности. Показатели заболеваемости и инвалидизации также остаются достаточно высокими в этих группах новорожденных и детей 1 года жизни, и риск формирования хронических соматических и неврологических заболеваний, в том числе инвалидизирующих, у них в несколько раз выше, чем в группе недоношенных с гестационным возрастом более 32 недель. Практически каждый пятый ребенок, родившийся с массой тела менее 1500 граммов, имеет одну или несколько причин инвалидизации. У 12-20% выживших детей формируется бронхолегочная дисплазия, у 12-32% – болезни нервной системы (у 8-10% – ДЦП, у 3-5% – гидроцефалия, у 2-3% – эпилепсия), у 3% – слепота, у 1% – тугоухость. Такая ситуация определяется характером и тяжестью перинатальной патологии, как правило сочетанной, способностью недоношенного новорожденного к постнатальной адаптации и течением неонатального периода, что в свою очередь определяется степенью морфофункциональной зрелости ребенка, то есть гестационным возрастом.

Критерии недоношенности: недоношенным является ребенок, родившийся в сроке менее 37 полных недель гестации, с массой тела менее 2500 граммов и длиной менее 45 см.

Степени недоношенности:

1 степень – гестационный возраст (ГВ) 35-36 недель, масса тела (Мт) 2000-2499 граммов (г).

2 степень – ГВ 33-34 недели, Мт 1500-1999 г.

3 степень – ГВ 29-32 недели, Мт 1000-1499 г.

4 степень – ГВ менее 29 недель, Мт 500-999 г.

Глубоко недоношенными считаются дети с 3 и 4 степенью недоношенности. На сегодняшний день в диагнозе принято указывать не степень, а конкретный гестационный возраст.

Морфофункциональная зрелость – совокупность морфологических, клинических и функциональных параметров и показателей по отношению к гестационному возрасту. Чем меньше ГВ, тем более выражена морфофункциональная незрелость, которая на фоне антенатальных факторов (в первую очередь – гипоксии) способствует развитию той или иной перинатальной патологии.

Незрелость центральных механизмов терморегуляции, а именно гипоталамуса, обуславливает пониженную теплопродукцию и повышенную теплоотдачу, проявляется в нарушениях теплообмена в виде повышенной склонности как к охлаждению, так и к перегреванию. Сниженная теплопродукция обусловлена также недостаточностью окислительных процессов. Повышенная теплоотдача также усугубляется относительно большой поверхностью тела и малого подкожно-жирового слоя, а сниженная теплопродукция – низким запасом «бурой» жировой ткани и низким всасыванием жира в кишечнике, что в дальнейшем обуславливает дефицит полиненасыщенных жирных кислот – арахидоновой, декозопентаеновой и других, а также жирорастворимых витаминов. Воздействие охлаждения обуславливает увеличение потребления кислорода, развитие гипогликемии, метаболического ацидоза, недостаточный темп синтеза сурфактанта. Доказана прямая зависимость между

снижением температуры тела и выживаемостью недоношенного ребенка. Оптимальным температурным режимом считается тот, при котором у ребенка сохраняется постоянная температура тела при наименьшем напряжении процессов терморегуляции. Обеспечение адекватного температурного режима с момента рождения и в течение неонатального периода, а также в постнеонатальном периоде – первостепенное и одно из главных мероприятий успешной интенсивной терапии и выхаживания недоношенных детей.

Для недоношенных характерна *незрелость органов дыхания* – низкая дифференцировка ацинусов, широкие прослойки интерстиция в ацинусах, малое количество альвеол и альвеолярных ходов, неплотное прилегание капилляров к альвеолам. Дефицит и незрелость сурфактанта на фоне незрелости анатомических структур легких является причиной недостаточного расправления легких при первых вдохах после рождения и развитию респираторного дистресс-синдрома. Дыхание у недоношенных неравномерное по ритму и глубине, очень лабильное. Возможны все типы патологического дыхания, нередко апноэ, вплоть до развития приступа асфиксии особенно при беспокойстве, крике, сосании. В связи с отсутствием кашлевого рефлекса у глубоко недоношенных может происходить аспирация жидкости в верхние дыхательные пути при кормлении.

Сердечно-сосудистая система у недоношенных относительно более зрелая по сравнению с дыхательной и другими системами. Частота пульса мало зависит от гестационного возраста и массы тела, его лабильность в диапазоне 120-160 в минуту определяется незрелостью центральных систем регуляции, для наиболее незрелых детей характерна эмбриокардия. Тоны сердца у недоношенных нередко приглушены либо акцентуированы, при персистенции фетальных шунтов, которая может быть длительной, выслушиваются функциональные шумы. Артериальное давление, по сравнению с доношенными детьми, у недоношенных более низкое, в период ранней неонатальной адаптации характерна его лабильность, что в свою очередь обусловлено различными причинами. Гипоксия и, как следствие, ишемия миокарда, обуславливают различные патологические гемодинамические нарушения. Наиболее типичные из них – гиповолемия, левожелудочковая недостаточность, синдром персистирующей фетальной циркуляции, гемодинамически значимый открытый артериальный проток – сопровождают РДС и, в ряде случаев, значительно отягощают его течение, одновременно являясь причиной других патологических состояний – внутрижелудочковых кровоизлияний и бронхолегочной дисплазии.

Морфофункциональная незрелость нервной системы, структур головного мозга и его сосудов, нередко является определяющей в генезе перинатальных поражений, и заключается в следующих анатомо-физиологических особенностях. Первая особенность: на 22-24 неделе внутриутробного развития начинается бурное развитие сосудистых сплетений: из зачаточных каналов формируются более крупные сосуды неправильной формы, не относящиеся ни к артериолам, ни к венам; они образуют густое сплетение по всей желудочковой поверхности мозга. Наиболее густая и обильная сеть этих своеобразных тонкостенных сосудов находится в зоне субэпендимального герминативного матрикса (или герминальный – ГМ, или зародышевый слой). Герминативный матрикс – это фетальная ткань, представленная желатинозной субстанцией, которая обладает высокой фибринолитической и метаболической активностью и пронизана густой сетью сосудов, стенка которых образована одним слоем эндотелия и лишена эластических и коллагеновых волокон. Эти особенности, с одной стороны, обеспечивают быструю продукцию и созревание клеточной массы (нейронов, глиальных клеток) мозга, с другой – представляют собой высокую потенциальную опасность вследствие сочетания незрелости сосудов этой области с высокой фибринолитической активностью. Ширина ГМ находится в обратной зависимости от гестационного возраста. Период его максимальной активности – с 22-24-й до 32-34-й недель гестации, после чего он подвергается постепенной регрессии, дольше всего сохраняясь в каудо-таламической вырезке и к 40-й неделе полностью исчезает; этот процесс начинается в области третьего желудочка и затылочного рога бокового желудочка и завершается в его лобном роге. Этим объясняется, что ГМ является источником кровотечения у новорожденных с гестационным возрастом менее 32 недель.

Повышенный приток крови к этой зоне, флюктуация кровотока, затруднение венозного оттока легко приводят к разрыву тонкостенных сосудов и кровоизлияниям в субэпендимальную зону боковых желудочков (БЖ); если геморрагия ограничивается данной зоной, это – субэпендимальное (СЭК). Однако такие кровоизлияния часто прорываются в полость БЖ, что связано с высокой фибринолитической активностью ГМ и отсутствием условий для отграничения излившейся крови, и тогда речь идет о внутрижелудочковом (ВЖК) кровоизлиянии различной степени тяжести. Также источником кровоизлияний могут быть и непосредственно сосудистые сплетения боковых желудочков. Источником кровоснабжения сосудистых сплетений и ГМ является хориоидальная артерия – ветвь средней мозговой артерии, которая в свою очередь является ветвью внутренней сонной артерии. Вторая особенность заключается в характере кровоснабжения перивентрикулярных зон (ПВ-зон). ПВ-зоны – это область белого вещества головного мозга, расположенная на 4-10 см около БЖ, в которой находятся такие важные структуры как внутренняя капсула, представляющая собой экстра- и пирамидные пути, кортиконуклеарные пути, слуховые и зрительные пути. ПВ-зона является зоной пограничного кровоснабжения в виде мелкопетливой сети анастомозов между передней, средней и задней мозговыми артериями у доношенных новорожденных и в других возрастных периодах. В незрелом мозге недоношенных плодов при хронической в/у гипоксии и преждевременно родившихся новорожденных эти тонкие отростки растущих капилляров-анастомозов при недостаточном притоке крови быстро спадаются и атрофируются, что морфологически выражается в ишемии различной степени тяжести. Если перфузия не восстанавливается в течение 24-48 часов жизни ребенка, формируются ишемические очаги в виде кистозных полостей и/или глиозных рубцов белого вещества – так называемой перивентрикулярной лейкомаляции (ПВЛ); при повышенном притоке крови – к разрыву (также как в ГМ) и повреждению ПВ-го белого вещества в виде геморрагического инфаркта/паренхиматозного кровоизлияния. Третья особенность заключается в особенностях ауторегуляции мозгового кровообращения новорожденных. Мозговой кровоток – часть системы кровообращения целостного организма со свойственными церебральному кровообращению особенностями. Существует три уровня регуляции мозгового кровообращения: миогенный, метаболический, нейрогенный. Также адекватную перфузию мозга обеспечивают такие факторы, как ОЦК, системное АД, сердечный выброс. Мозговой кровоток в норме регулируется вышеуказанными механизмами, а также внутричерепным давлением, парциальным напряжением кислорода и углекислого газа, реологическими свойствами крови. В совокупности все эти механизмы обеспечивают постоянство кровотока и адекватную перфузию мозга, независимо от колебаний центральной гемодинамики. Однако установлено, что мозговой кровоток остается стабильным в определенном диапазоне изменений системного давления, то есть существует верхняя и нижняя границы ауторегуляции. При переходе за границы ауторегуляции (то есть при резком чрезмерном повышении или понижении АД) мозговой кровоток теряет свою автономность и пассивно следует за изменениями АД, что называется нарушением ауторегуляции. G. Greisen et al. (1984 г.), исследуя методом клиренса Xe-133 мозговой кровоток и АД у новорожденных, обнаружили положительные корреляции между этими показателями у доношенных и недоношенных новорожденных, находящихся в критическом состоянии (после асфиксии, с тяжелым СДР). G. Jorch et al. (1987 г.) выявили подобную зависимость у недоношенных детей с гестационным возрастом менее 33 недель и массой тела при рождении менее 1500 граммов. Авторы назвали это явление «срывом» или «потерей» ауторегуляции, при котором мозговой кровоток пассивно следует за изменениями АД, увеличивая риск развития кровоизлияний при гипертензии и ишемических повреждений при системной гипотонии и объяснили такое нарушение у глубоконедоношенных детей тем, что они не достигают «предела ауторегуляции». То есть при низком уровне мозгового кровотока вследствие артериальной гипотонии механизмы ауторегуляции не работают. Позже этими же авторами было показано, что способность к ауторегуляции зависит от гестационного возраста: чем меньше гестационный возраст новорожденного, тем более незрелые у него механизмы ауторегуляции, тем более мозговой

кровоток зависим от состояния центральной гемодинамики, тем чаще возникают и бывают более тяжелыми цереброваскулярные повреждения. Установлено, что у здоровых доношенных со вторых суток жизни мозговое кровообращение не зависит от изменений центральной гемодинамики.

Желудочно-кишечный тракт у недоношенных детей характеризуется незрелостью на всем протяжении, малым объемом, вертикальным положением желудка. Слизистая оболочка тонкая, легко ранимая, богато васкуляризована. Незрелость мышц кардиальной части желудка и сфинктера предрасполагает к срыгиваниям. Протеолитическая активность желудочного сока, недостаточный синтез панкреатических и кишечных ферментов, желчных кислот затрудняют процессы переваривания и всасывания, способствуют развитию метеоризма, дисбактериоза, энтероколитов, вызванных условно патогенной флорой. У детей на искусственном вскармливании и 1/3 детей на естественном вскармливании имеется дефицит бифидофлоры в сочетании с носительством УПФ. Характер стула определяется особенностями вскармливания, в копрограмме недоношенных детей характерно наличие нейтрального жира.

Незрелость почек обуславливает недостаточную регуляцию кислотно-основного состояния и электролитного состава крови. Лабильность водно-солевого обмена проявляется как склонностью к отекам, так и быстрому обезвоживанию. В период ранней неонатальной адаптации характерна олигоурия.

Особенности иммунной системы. Клетки и функции, определяющие работу иммунной системы, появляются на ранних сроках развития плода, но только некоторые из них полностью активны к моменту рождения и после первого взаимодействия новорожденного с внешней средой. Особенности врожденного иммунитета: ограничен объем резервного пула полиморфных лейкоцитов, низкая способность к адгезии и хемотаксису нейтрофилов и моноцитов, низкая способность гранулоцитов к внутриклеточному киллингу бактерий, снижение фагоцитоза при гипоксии, осложненном течении неонатального периода; низкий уровень различных факторов системы комплемента, фактора некроза опухоли- α и β , интерлейкина-12 и интерферона- γ ; низкий уровень экспрессии рецепторов к цитокинам на поверхности Т- и В-лимфоцитов; сниженная цитотоксическая активность естественных киллерных клеток при их большом количестве. Онтогенетические особенности клеточного иммунитета: малая трансплацентарная передача материнских IgG до 35-36 недель гестации и только субклассов 1 и 3 IgG; неспособность В-лимфоцитов к переключению синтеза иммуноглобулинов с класса IgM на IgG; повышенное потребление имеющихся иммуноглобулинов в периоде ранней адаптации при колонизации кожи и слизистых микрофлорой окружающей среды; апоптоз неонатальных В-лимфоцитов при массивной микробной инвазии. Все это предрасполагает к развитию инфекций.

Особенности системы крови. Внутритропный эритропоэз у плода контролируется эритроидными факторами роста, продуцируемыми исключительно организмом самого плода. Первичным регулятором эритропоэза является эритропоэтин. Известно, что эритропоэтин не проникает через плаценту, на основании таких фактов, что стимуляция эритропоэтина у беременной женщины не приводит к стимуляции продукции эритропоэтина у плода и, более того, супрессия эритропоэза у матери, например при гипертрансфузии, не вызывает супрессии этого процесса у плода. Физиология эритропоэза в раннем неонатальном периоде характеризуется тем, что сразу после рождения синтез фетального гемоглобина F сменяется синтезом гемоглобина взрослого типа A2. При рождении уровень гемоглобина составляет 150-220 г/л, в среднем 160-180 г/л, уровень эритроцитов в среднем $4,5-5,0 \times 10^{12}/л$. Физиологическая смена синтеза гемоглобина F на гемоглобин A2 в течение 1-го месяца жизни сопровождается процессом постепенного снижения уровня гемоглобина и эритроцитов – физиологической анемией и в возрасте 1 месяца уровень гемоглобина составляет 110-140 г/л. Средние нормативные значения параметров ОАК у новорожденных представлены в таблице 1:

Возраст	Hb, г/л	Эритроциты $9 \times 10^{12}/л$	Ht	MCHC, %	MCH, пг	Ret, %	СОЭ
При рождении	150-220	3,9-5,5	42-60	30-36	31-37	0,4-6,0	118-98
1-2 дня	145-220	4,0-6,6	42-67	29-37	31-37	1,0-5,0	95-121
5-7 дней	140-220	3,9-6,3	42-64	28-38	28-40	0,1-1,3	102-114
2 нед.	140-179	3,6-6,2	39-63	28-38	28-40	1-1,2	88-125
1 мес.	110-139	3,0-5,4	31-55	29-37	28-40	1-1,2	90-112

Средние нормативные значения параметров ОАК у недоношенных новорожденных в зависимости от массы тела при рождении и возраста представлены в таблице 2.

Таблица 2

Масса при рождении, г	уровень гемоглобина (г/л)				
	2 нед.	4 нед.	6 нед.	8 нед.	10 нед.
800-1000	160 (141-187)	100 (68-132)	87 (70-102)	80 (71-98)	80 (69-102)
1001-1200	164 (141-187)	128 (78-153)	105 (72-123)	91 (78-104)	85 (70-100)
1201-1400	162 (136-188)	134 (88-162)	109 (85-133)	99 (80-118)	98 (84-113)
1401-1500	156 (134-178)	117 (97-137)	105 (91-119)	98 (84-120)	99 (84-114)
1501-2000	156 (135-177)	110 (96-140)	96 (88-115)	98 (84-121)	101 (86-118)

Анемия как патологическое состояние определяется невозможностью циркулирующих эритроцитов восполнять потребности тканей в кислороде. Для констатации патологического характера анемии, у новорожденных помимо показателей гемоглобина, эритроцитов и гематокрита, необходимо учитывать анамнез, причины и факторы риска, объективный статус ребенка, а при наличии, кроме анемии, другого заболевания – его характер и тяжесть, так как именно оно или его осложнения могут быть причиной анемии. Патологическая анемия у новорожденных является результатом одной из трех главных причин: 1) кровотечений, 2) повышенного гемолиза эритроцитов, 3) неадекватной продукции эритроцитов вследствие врожденного дефицита или вторичного подавления эритропоэза. Ранняя анемия недоношенных занимает особое место среди дефицитных анемий у новорожденных и детей грудного возраста и имеет сложный патогенез. Она развивается на 1-2 месяце жизни более чем у половины глубоко недоношенных, особенно при наличии неблагоприятного преморбидного фона. Основными причинами развития «ранней» анемии считают усиленный «физиологический» гемолиз эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин, и недостаточную функциональную и морфологическую зрелость костного мозга, обусловленную преждевременным рождением. Большое значение придается также снижению продукции тканевых эритропоэтинов вследствие гипероксии, возникающей при рождении ребенка. С началом самостоятельного дыхания насыщение артериальной крови кислородом увеличивается с 45 до 95%, вследствие чего резко тормозится эритропоэз. Одновременно уровень эритропоэтина (высокий у плода) снижается до неопределяемого. Значительное увеличение общего объема крови, сопровождающее быстрое увеличение массы тела в первые 3 месяца жизни, создает ситуацию, которую образно назвали «кровотечением в систему кровообращения». Во время этой ранней анемии недоношенных в костном мозге и ретикулоэндотелиальной системе содержится достаточное количество железа

и резервы его даже увеличиваются, поскольку уменьшается объем циркулирующих эритроцитов. Однако у недоношенных первых месяцев жизни снижена способность к реутилизации эндогенного железа, баланс железа у них отрицательный (экскреция железа с калом увеличена). К возрасту 3-4 недель у детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела уровень гемоглобина может снижаться до 70-90 г/л. Развившаяся анемия стимулирует секрецию эритропоэтина, вследствие чего восстанавливается эритропоэз, что приводит к окончанию ранней фазы процесса. Об этом свидетельствует появление ретикулоцитов в периферической крови, в которой раньше их не было, – промежуточная фаза. Снижение уровня гемоглобина в основном прекращается благодаря восстановлению эритропоэза (в возрасте 3 месяцев гемоглобин, как правило, составляет 100-110 г/л), но гемолиз и увеличение объема крови продолжают, что может задержать повышение концентрации гемоглобина. Однако теперь резервы железа уже употребляются и они будут неизбежно меньше, чем в норме, по отношению к массе тела при рождении. К 16-20 неделе жизни резервы железа истощаются, что ведет к дальнейшему снижению уровня гемоглобина, и тогда впервые выявляются гипохромные эритроциты, указывающие на железодефицитную анемию. Ранняя анемия недоношенных переходит в «позднюю» анемию. В лечении анемии недоношенных многие годы использовались трансфузии эритроцитарной массы, показанием к назначению которой является уровень гемоглобина менее 110-1100 г/л. В процессе развития медицинской науки и перинатальных технологий было предложено и оправдало себя применение рекомбинантного эритропоэтина, как с лечебной, так и с превентивной целью. Назначение препаратов рекомбинантного эритропоэтина (рекормон, эпоэтин, эпрекс, эритроestim) позволило сократить число гемотрансфузий одному ребенку и до 50% случаев в целом, а в ряде случаев – обойтись без переливания эритроцитарной массы. Препараты рекомбинантного эритропоэтина, в зависимости от конкретного препарата назначаются подкожно или внутривенно, превентивно с 3-6-х суток жизни, в средней дозе 200 мг/кг, через день, в течение 4-6-6 недель под контролем уровня гемоглобина, гематокрита, эритроцитов, ретикулоцитов. Однако в дальнейшем, это не исключает обязательного назначения недоношенным детям фолиевой кислоты со 2-3-й недель жизни, и препаратов железа с 4-6-й недель жизни.

Особенности неонатального периода. Характерным для недоношенных новорожденных является сочетание патологии. Сочетание перинатальной патологии дыхательной и нервной систем встречается до 30-50% случаев в группе недоношенных в целом и до 90-100% в группе глубоко недоношенных с ЭНМТ и ОНМТ. В структуре заболеваемости недоношенных новорожденных первое ранговое место занимают дыхательные нарушения перинатального периода, второе место – внутрижелудочковые кровоизлияния (но если рассматривать ВЖК и ишемические поражения головного мозга одной группой, как перинатальные поражения ЦНС, они заняли бы первое место), третье ранговое место принадлежит инфекциям перинатального периода.

Так, РДС, манифестирующий в первые часы жизни, нередко сопровождается серьезными гемодинамическими нарушениями, из которых гемодинамически значимый открытый артериальный проток может значительно утяжелять течение РДС и является высоким фактором риска формирования бронхолегочной дисплазии в неонатальном периоде (см. гл. 4). Церебральная ишемия, как следствие внутриутробной гипоксии, на фоне дыхательной недостаточности и гемодинамических нарушений может усугубляться и в последующем сопровождаться лейкомаляционной трансформацией паренхимы мозга различной степени тяжести, вплоть до церебральной атрофии и вторичной атрофической гидроцефалии. Также на фоне дыхательной недостаточности и гемодинамических расстройств зависимость мозгового кровотока от системной гемодинамики, обусловленная незрелостью механизмов ауторегуляции у глубоко недоношенных новорожденных, в условиях повышенного притока крови в бассейн боковых желудочков и/или колебаний мозгового кровотока на фоне нестабильности системной гемодинамики, легко приводят к внутрижелудочковым кровоизлияниям различной степени тяжести (см. гл. 5). Тяжелая степень и/или сочетанное перинатальное поражение нервной

системы, особенно ВЖК 3 степени, значительно усугубляют состояние ребенка, удлиняют период ИВЛ, повышают риск нозокомиальной инфекции.

У 23-38% глубоко недоношенных новорожденных одновременно с патологией дыхательной и нервной систем в раннем неонатальном периоде манифестируют те или иные инфекционно-воспалительные заболевания. Для группы глубоко недоношенных новорожденных характерны ранний неонатальный (внутриутробный) сепсис, врожденная пневмония, внутриутробные инфекции TORCH-комплекса. При длительном лечении в отделениях реанимации и интенсивной терапии у 18-25% недоношенных детей неонатальный период осложняется развитием нозокомиальной инфекции – характерны ИВЛ-ассоциированная пневмония, поздний неонатальный сепсис, некротизирующий энтероколит (см. гл. 6).

Структура сопутствующих заболеваний у недоношенных новорожденных представлена анемиями различной этиологии, чаще эритропоэтиндефицитной, конъюгационными желтухами, ретинопатией. Врожденные аномалии развития в структуре заболеваемости недоношенных занимают пятое-шестое ранговое место.

При достижении недоношенным ребенком возраста полных 4 недель жизни рекомендуется считать постконцептуальный (скорректированный) возраст, то есть гестационный и постнатальный в сумме, до достижения 40 недель постконцептуального возраста, и оценку морфофункциональной зрелости, физического и нервно-психического развития проводить по отношению к постконцептуальному возрасту.

ГЛАВА 4. ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Перинатальная патология дыхательной системы у новорожденных представлена следующими нозологиями (МКБ-10 / клиническая классификация):

P22 – дыхательное расстройство у новорожденного (дистресс):

P22.0 – синдром дыхательного расстройства у новорожденного / респираторный дистресс-синдром 1 типа (дистресс недоношенных)

P22.1 – транзиторное тахипное у новорожденного / респираторный дистресс-синдром 2 типа (дистресс доношенных, синдром задержки резорбции фетальной жидкости)

P22.8-22.9 – другие дыхательные расстройства, дыхательное расстройство у новорожденного неуточненное/дыхательные расстройства (дыхательная недостаточность), обусловленные заболеваниями других органов и систем.

P23 – врожденная пневмония.

P24 – неонатальные аспирационные синдромы:

P24.0 – неонатальная аспирация мекония

P24.1-24.2 – неонатальная аспирация амниотической жидкости (слизи, крови)

P24.3 – неонатальная аспирация молока и срыгиваемой пищи

P24.8-24.9 – другие неонатальные аспирационные синдромы, неонатальный аспирационный синдром неуточненный.

P25 – интерстициальная эмфизема и родственные состояния, возникшие в перинатальном периоде.

P26 – легочное кровотечение, возникшее в перинатальном периоде.

P27 – хронические болезни органов дыхания, развившиеся в перинатальном периоде:

P27.1 – бронхолегочная дисплазия, возникшая в перинатальном периоде.

Основное место в структуре заболеваемости и смертности новорожденных занимают у недоношенных – респираторный дистресс-синдром 1 типа, врожденные пневмонии, бронхолегочная дисплазия; у доношенных – врожденные пневмонии, синдром аспирации мекония, реже другие респираторные нарушения.

Особенности у недоношенных новорожденных.

Незрелость дыхательной системы (недостаточное количество и незрелость сурфактанта, незрелость малочисленных альвеол, недостаточное развитие капиллярной сети легких) обуславливают такие особенности дыхания как неравномерность глубины и ритма, низкий минутный объем, низкая функциональная остаточная емкость легких. На клиническом уровне это проявляется дыхательными нарушениями различной степени выраженности – от умеренной одышки до выраженной с ретракций грудины и межреберных промежутков, парадоксального дыхания типа «гаспс» и апное. Длительность дыхательных расстройств также различна – от нескольких часов и дней у более зрелых недоношенных до нескольких недель и месяцев у глубоко недоношенных с ЭНМТ. Незрелость системы сурфактанта и его дефицит обуславливает развитие респираторного дистресс-синдрома 1 типа (РДС). РДС – неинфекционный патологический процесс в легких НР, обусловленный дефицитом сурфактанта в легких в результате нарушения его синтеза, структуры или секреции в условиях кислородного и/или энергетического дисбаланса во внутриутробном периоде. Частота и тяжесть РДС обратно пропорциональны гестационному возрасту – чем меньше гестационный возраст, тем чаще и тяжелее РДС. На частоту развития РДС также влияет проведение пренатальной стероидной профилактики при преждевременных родах путем введения женщине в процессе подготовки к родам дексаметазона (бетаметазона). Так, у недоношенных с гестационным возрастом менее 30 недель частота РДС составляет 65-70% при отсутствии пренатальной стероидной профилактики и 35% при ее проведении; у недоношенных с гестационным возрастом 30-34 недели – 25-30% при отсутствии пренатальной стероидной профилактики и 10% при ее проведении; у детей с гестационным возрастом более 34 недель частота развития РДС не зависит от пренатальной профилактики и составляет до 5% случаев. Профилактика заключается том, что беременным с угрозой прерывания и/или преждевременным излитием околоплодных вод в сроке от 22 до 34 недель назначаются глюкокортикоиды – дексаметазон или бетаметазон в определенной дозе курсом от 2 до 4 инъекций, что достоверно улучшает созревание сурфактанта. Эта технология включена в стандарт ведения преждевременных родов, обязательна к использованию, т.к. имеет уровень доказательности А.

Особенности синтеза сурфактанта во внутриутробном периоде таковы, что к 34-35 неделям количество и зрелость сурфактанта обеспечивают адекватное спонтанное дыхание у большинства новорожденных. У новорожденных меньшего гестационного возраста дефицит сурфактанта на фоне незрелости анатомических структур легких обуславливает недостаточное расправление альвеол при первых вдохах после рождения, что сопровождается низким уровнем легочного комплайенса и легочного кровотока, формированием очагового либо диффузного ателектазирования альвеол, в результате чего развивается гиповентиляция и неадекватная оксигенация, ведущие к гипоксии, гипоксемии и ацидозу. Клинически РДС проявляется дыхательными расстройствами различной степени тяжести вплоть до развития дыхательной недостаточности в динамике первых часов – 24-48 часов жизни, на морфологическом уровне – формированием ателектазов, гиалиновых мембран, отечно-геморрагических изменений в незрелых легких. Рентгенологическая картина характеризуется низкой пневматизацией легких, воздушной бронхограммой и характерными ретикулогранулярными изменениями за счет ателектазов и гиалиновых мембран. Диагностика основана на данных анамнеза (гестационный возраст, особенности течения и осложнения беременности, т.к. преэклампсия, фетоплацентарная недостаточность, гипоксия плода, наличие бактерио-/вирусоносительства, острые инфекционно-воспалительные заболевания и обострение хронических очагов инфекции на момент родов), клинической и рентгенологической картине. Лечение основано на совокупности основных принципов и мероприятий: на этапе родильного зала – своевременной и адекватной первичной и реанимационной помощи недоношенному новорожденному с индивидуальным выбором метода респираторной терапии (с учетом проведения или отсутствия пренатальной стероидной профилактики) и введении препаратов сурфактанта. Стартовая и последующая интенсивная терапия основана на принципах обеспечения оптимального температурного режима, адекватной оксигенации и гемодинамики,

также по совокупности клинико-лабораторных и рентгенологических симптомов, определяются показания для повторного введения препаратов сурфактанта. Заместительная сурфактантная терапия является этиотропной терапией РДС I типа и входит в стандарт интенсивной терапии недоношенных. Выбор метода респираторной терапии (от ингаляции кислорода до эндотрахеальной ИВЛ, в том числе высокочастотной ИВЛ) определяется совокупностью таких факторов как гестационный возраст, наличие и полноценность антенатальной стероидной профилактики, тяжесть дыхательных расстройств, наличие или риск сопутствующей патологии (ПП ЦНС, внутриутробной инфекции, ВПР и др.). Длительность ИВЛ определяется также совокупностью факторов – гестационным возрастом, характером течения РДС, наличием сопутствующей патологии, наличием осложнений (баротравма, легочное кровотечение и т.п.). В среднем, при неосложненном течении РДС, ИВЛ требуется в течение 3-7 суток жизни; более длительно – глубоко незрелым недоношенным и/или при осложненном течении РДС. В настоящее время в практику широко внедрен метод неинвазивной (без интубации трахеи) ИВЛ – СРАР (англ.), который основан на поддержании постоянного положительного давления в дыхательных путях ребенка со спонтанным дыханием. Метод СРАР является более щадящим, чем эндотрахеальная ИВЛ, профилактическим в отношении бронхолегочной дисплазии и ИВЛ-ассоциированной пневмонии.

Течение РДС у глубоко недоношенных НР может сопровождаться различными гемодинамическими нарушениями, такими как гиповолемия, левожелудочковая недостаточность, гемодинамически значимый открытый артериальный проток (ОАП). Наиболее значимым в клинике РДС является гемодинамически значимый ОАП. По совокупным литературным данным в группе НР с ОНМТ это нарушение встречается в среднем в 13-20% случаев, в группе недоношенных с массой 500-750 граммов до 50-70% случаев. Гемодинамически значимый ОАП сопровождается значительным объемом лево-правого шунтирования крови из аорты в легочной ствол, что обуславливает гиперволемию малого и гиповолемию большого круга кровообращения, приводит к дальнейшим гемодинамическим нарушениям, значительно утяжеляет течение РДС, а также является высоким фактором риска развития внутрижелудочковых кровоизлияний и бронхолегочной дисплазии. В настоящее время широко используется медикаментозная коррекция гемодинамически значимого ОАП препаратами из группы нестероидных противовоспалительных, в частности препаратом «Педеа» (действующее вещество ибупрофен). Действие препарата основано на констрикции мышечного слоя протока, за счет чего постепенно уменьшается объем шунтируемой крови и системная гемодинамика стабилизируется; препарат вводится инфузионно одно- или двухкратно по совокупности показаний. При неэффективности медикаментозной коррекции ОАП, что встречается в 2-5% случаев, проводится кардиохирургическая коррекция методом клипирования протока. Данная методика проводится в условиях операционной перинатальных центров 3 уровня, перевод недоношенного ребенка в кардиохирургическое отделение не требуется.

РДС I типа занимает в структуре заболеваемости недоношенных новорожденных в целом 2 ранговое место, в группе недоношенных с ЭНМТ – 1 ранговое место; в структуре смертности недоношенных новорожденных в целом – 1 ранговое место, в группе с недоношенными ЭНМТ – 2 ранговое место.

При длительной ИВЛ и/или необходимости высоких параметров ИВЛ (концентрация кислорода и давление на вдохе) возникает риск формирования бронхолегочной дисплазии (БЛД), который максимально высок у новорожденных с гестационным возрастом менее 30 недель и очень низкой и экстремально низкой массой тела. БЛД – полиэтиологическое хроническое заболевание морфологически незрелых легких, развивающееся у новорожденных, главным образом глубоко недоношенных детей, в результате интенсивной терапии респираторного дистресс-синдрома и (или) пневмонии. Протекает с преимущественным поражением бронхиол и паренхимы легких, развитием эмфиземы, фиброза и (или) нарушением репликации альвеол; проявляется зависимостью от кислорода в возрасте 28 суток жизни и старше, бронхообструктивным синдромом и симптомами дыхательной недостаточности;

характеризуется специфическими рентгенографическими изменениями в первые месяцы жизни и регрессом клинических проявлений по мере роста ребенка. Частота развития БЛД у недоношенных, находившихся на ИВЛ, составляет 6-33%; у недоношенных с ОНМТ и ЭНМТ – 15-50%, при этом частота заболеваемости обратно пропорциональна гестационному возрасту, чаще болеют мальчики. Летальность составляет 14-36% в течение первых 3 месяцев жизни, 11% - на первом году жизни. Комбинированное воздействие первичного респираторного заболевания (РДС, пневмония), агрессивной респираторной терапии и системной воспалительной реакции на незрелые легкие недоношенного ребенка нарушает процесс формирования и роста альвеол. Некроз эпителия, интерстициальный отек дыхательных путей и воспаление с последующей гипертрофией мышечного слоя бронхиол вызывают нарушение газообмена и формирование ателектазов и эмфиземы, перибронхиального фиброза и облитерирующего бронхиолита. Морфологические изменения в легких развиваются стадийно: первую стадию подразумевают при течении РДС в первые 3 суток жизни, что сопровождается формированием первичных ателектазов, а при тяжелом осложненном течении – гиалиновых мембран и отечно-геморрагических изменений; вторая стадия (4-10-й дни жизни) характеризуется формированием плоскоклеточной метаплазии мерцательного эпителия, некрозом части бронхиол, экссудативным бронхиолитом, деструкцией альвеолоцитов, эндотелиоцитов, интерстициальным отеком, фиброзом межальвеолярных перегородок; далее, при третьей стадии (10-20-й день жизни) развивается продуктивный бронхиолит, бронхиолоэктазы, гипертрофия гладкомышечных клеток стенки бронхов и сосудов; в четвертой стадии (21-28-й дни жизни) бронхиолит принимает облитерирующий характер, зоны ателектазов чередуются с интерстициальным фиброзом в сочетании с очагами эмфиземы. Эти морфологические изменения в совокупности значительно снижают комплаинс легких и увеличивают сопротивление дыхательных путей, что обуславливает повышенную работу дыхания. Начало развития БЛД можно предположить обычно к 10-14 дню жизни, когда у ребенка, находящегося на ИВЛ по поводу РДС, отсутствует положительная динамика и развивается стойкая зависимость от кислорода после первичного улучшения состояния на 2-3-и сутки жизни, что не позволяет экстубировать ребенка достаточно долго. У части детей после периода стабильности, что позволяет их экстубировать, в последующие 1-2 недели дыхательные расстройства и кислородозависимость носят стойкий характер, прогрессируют, сопровождаются повторными апное, респираторно-метаболическим ацидозом, что требует повторного проведения ИВЛ либо, по меньшей мере, неинвазивной респираторной терапии. В обоих случаях морфологические изменения в легких усугубляются и их характер и стадия, отражающиеся рентгенологически, определяют развитие бронхообструктивного синдрома и тяжесть состояния ребенка на текущий момент, а также прогноз в дальнейшем. При 3 и 4 стадии нередко развивается правожелудочковая сердечная недостаточность – появляется тахикардия, ритм галопа, гепатоспленомегалия, периферические отеки, в динамике – кардиомегалия, легочное сердце. ИВЛ не обязательное условие для развития заболевания. Так называемая «новая форма» БЛД может развиваться у детей, которым проводилась респираторная терапия с помощью неинвазивной респираторной терапии – СРАР (англ.). Клиническая картина новой формы БЛД характеризуется длительной кислородозависимостью и в то же время сравнительно редким возникновением бронхообструктивного синдрома. В поствентиляционном периоде дыхательные расстройства до степени дыхательной недостаточности, кислородозависимость и хрипы в легких сохраняются достаточно длительно. Характерна динамика аускультативных изменений в легких – ослабление дыхания сменяется хрипами, затем долгое время выслушивается «жесткое» дыхание. Рентгенологическая картина отражает стадии морфологических изменений: ателектазы и гиалиновые мембраны сменяются признаками бронхиолита, интерстициального отека и фиброзом межальвеолярных перегородок, далее прогрессирующий бронхиолит приводит к образованию бронхиолоэктазов, принимает облитерирующий характер, прогрессирует интерстициальный фиброз, чередующийся с участками эмфиземы. На фоне интенсивной терапии – кислородной, ингаляционной, диуретической, инотропной, по показаниям гормональной, состояние постепенно

стабилизируется, исчезают кислородозависимость и дыхательные расстройства, нормализуются показатели сатурации кислорода, газового состава и КЩС крови, гемограммы, и при условии полной компенсации решается вопрос о выписке ребенка домой. При этом также учитывается факт самостоятельного сосания, регулярность прибавок в массе и массо-ростовые показатели в целом; масса тела не менее 2300-2500 является условием для выписки. Непосредственно перед выпиской проводится контроль газового состава и КЩС крови, ОАК, рентгенограмма органов грудной клетки, ЭКГ, консультация окулиста и невролога, детям с легочной гипертензией – ЭхоКГ с определением давления в легочной артерии. Условия выписки следующие: * пациент не нуждается в дополнительном кислороде, при этом показатели PaO_2 артериальной крови выше 55 мм.рт.ст., сатурация кислорода не ниже 90% при дыхании атмосферным воздухом; * отсутствуют острые заболевания; * отсутствуют воспалительные изменения в ОАК; * стабильная рентгенографическая картина легких; * положительная динамика массы тела и самостоятельное сосание.

Особенности у доношенных новорожденных.

Дыхательные расстройства перинатального периода в структуре заболеваемости доношенных новорожденных занимают 7 ранговое место, в структуре смертности – 2 ранговое место за счет врожденных пневмоний и неонатальных аспирационных синдромов. Наиболее серьезным заболеванием перинатального периода у доношенных и переношенных новорожденных является синдром аспирации мекония (САМ). Синдром аспирации мекония – тяжелое расстройство дыхания, обусловленное попаданием мекония в дыхательные пути. До 37 недель гестации риск появления мекония в околоплодных водах составляет менее 2%, при доношенной беременности – от 5 до 10%, при переношенной беременности – до 44%. Частота развития САМ, по данным разных авторов, колеблется от 1 до 5% всех рожденных живыми детей, в среднем 1,3%. Внутриутробная гипоксия является основной причиной отхождения мекония у плода. Грубые метаболические нарушения вследствие гипоксии вызывают в организме плода усиление перистальтики кишечника, расслабление наружного анального сфинктера и пассаж мекония в околоплодные воды. В результате преждевременных глубоких вдохов плода мекониальные околоплодные воды попадают в дыхательные пути (ДП) и могут проникать до бронхиол и альвеол. Аспирация мекония сопровождается обструкцией ДП, снижением активности сурфактанта, спазмом легочных сосудов и развитием воспаления, манифестирующими в первые часы – 48 часов жизни. Клиническая картина определяется, прежде всего, гипоксией при рождении, чаще тяжелой степени, что требует реанимационной помощи. Клиника дыхательной недостаточности с рождения, либо через 2-4 часа после рождения в случае неглубокой аспирации, сопровождается ослабленным или крепитирующим дыханием с большим количеством разнокалиберных хрипов при аускультации. Частичная обтурация мелких ДП приводит к образованию так называемых «воздушных ловушек» и, затем, эмфиземы. На фоне усиленного дыхания и неравномерной вентиляции может произойти разрыв альвеол и утечка воздуха из легких – пневмоторакс. При полной обструкции происходит коллапсирование участков легкого с образованием субсегментарных ателектазов. Неравномерная вентиляция, нарушение вентиляционно-перфузионных соотношений приводят к развитию гипоксемии, гиперкапнии и ацидоза, что сопровождается выраженным спазмом легочных сосудов, то есть развивается вторичная легочная гипертензия. Лечение основано на совокупности основных принципов и мероприятий: на этапе родильного зала – своевременной и адекватной первичной и реанимационной помощи новорожденному, с решением вопроса о методе респираторной терапии, при необходимости – эндотрахеальной ИВЛ, и именно от качества и своевременности первичной реанимационной помощи зависит течение заболевания, исход и прогноз. Последующая интенсивная терапия основана на принципах обеспечения оптимального температурного режима, обеспечения адекватной оксигенации под контролем газового состава и КЩС крови, обеспечения адекватной гемодинамики, мониторинге жизненно важных показателей, динамическом контроле клинико-лабораторной и рентгенологической картины. Также назначается антибактериальная терапия широкого спектра действия, учитывая высокую вероятность развития пневмонии. В дальнейшем антибактериальная терапия меняется в соответствии с результатами бактериологических исследований и характером течения заболевания. Осложнения, типичные для САМ следующие: воспалительные процессы (трахеобронхит, бронхопневмония, пневмония) развиваются до 50% случаев, у 20% детей развивается персистирующая легочная гипертензия, в 15-33% случаев – синдром утечки воздуха (пневмоторакс). Прогноз для жизни и здоровья ребенка во многом зависит от тяжести гипоксии при рождении, своевременности и качества первичных реанимационных мероприятий и качества

интенсивной терапии в первые 48 часов жизни. Летальность, по данным разных авторов, составляет от 4 до 19% случаев. Поскольку все дети с аспирацией мекония переносят перинатальную гипоксию тяжелой степени, в неонатальном периоде основное заболевание у них сочетается с гипоксически-ишемическим поражением нервной системы различной степени тяжести до 100% случаев, в 5-8% случаев – с родовой травмой нервной системы либо с сочетанным гипоксически-травматическим поражением ЦНС. В дальнейшем высока вероятность неврологических нарушений различной степени тяжести. По литературным данным, в возрасте полутора лет, около 20% таких детей имеют отставание в физическом и нервно-психическом развитии.

ГЛАВА 5. ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Перинатальные поражения нервной системы – состояния и заболевания головного, спинного мозга и периферических нервов, объединенные в общую группу по времени воздействия повреждающих факторов – с 22 недели внутриутробного развития до 7-х полных суток жизни. К перинатальным поражениям не относят врожденные пороки развития и наследственные заболевания нервной системы.

В МКБ-10 перинатальные поражения нервной системы представлены следующими конкретными нозологиями:

P10-P15 – Родовая травма

P10.0-10.9 – разрыв внутричерепных тканей и кровоизлияние вследствие родовой травмы

P11.0-11.9 – другие родовые травмы ЦНС

P12.0-12.9 – родовая травма волосистой части головы

P13.0-13.9 – родовая травма скелета

P14.0-14.9 – родовая травма периферической нервной системы

P52 – внутричерепное (нетравматическое) кровоизлияние у плода и новорожденного:

P52.0-P52.2 – внутрижелудочковое (нетравматическое) кровоизлияние 1, 2, 3 степени

P52.3 – неуточненное внутрижелудочковое (нетравматическое) кровоизлияние

P52.4 – кровоизлияние в мозг (нетравматическое)

P52.5 – субарахноидальное (нетравматическое) кровоизлияние

P52.6 – кровоизлияние в мозжечок и заднюю черепную ямку (нетравматическое).

P91 – другие нарушения церебрального статуса новорожденного:

P91.0 – ишемия мозга

P91.1 – перивентрикулярные кисты (приобретенные)

P91.2 – церебральная лейкомаляция

P91.8 – другие уточненные нарушения со стороны мозга у новорожденного.

Действующая клиническая «Классификация перинатальных поражений ЦНС», разработанная Российской ассоциацией специалистов перинатальной медицины (Методические рекомендации, 2000 г.) в отличие от ранее используемого термина «перинатальная энцефалопатия», отражающего только лишь период воздействия патологических факторов и общее понятие о мозговой дисфункции, предусматривает подразделение неврологических нарушений периода новорожденности на 4 основные группы в зависимости от ведущего механизма повреждения: гипоксические, травматические, токсико-метаболические, инфекционные. Помимо ведущего повреждающего фактора, в каждой из этих групп выделяются: нозологическая форма, степень тяжести повреждения и основные неврологические симптомы и синдромы. Принципиально новым в классификации явилась дифференциация гипоксических повреждений мозга на церебральную ишемию и внутричерепные кровоизлияния. В рубрике «Внутричерепная родовая травма», по сравнению с прежней классификацией, расширено число нозологических форм. Классификация была разработана с учетом терминологических подходов, использованных в МК-10, с целью получения наиболее достоверных статистических данных, сопоставимых с мировыми стандартами, и анализа объективных причин заболеваемости и смертности.

Патогенетическая характеристика	Нозологическая форма	Основные клинические синдромы	Критерии инструментальных исследований
I. Гипоксические поражения нервной системы			
I.I. Церебральная ишемия (Р 91.0)			
<u>Аntenатальный этап:</u> Патология беременности, сопровождающаяся фетоплацентарной недостаточностью и внутриутробной, в т.ч. интранатальной, гипоксией плода от легкой до тяжелой степени. <u>Неонатальный этап:</u> Гемодинамические нарушения с системной артериальной гипотонией и гиповолемией, как следствие снижение мозгового кровотока до тяжелой гипоперфузии и аперфузии. Дефекты оказания первичной и реанимационной помощи. Неадекватные режимы ИВЛ, отсутствие адекватной коррекции гиповолемии и адекватной инфузионной терапии.	1. Церебральная ишемия I (легкой) степени тяжести	СПНРВ и/или угнетение ЦНС, не более 5-7 суток	НСГ – умеренное повышение эхогенности ПВ-зон и/или субкортикальных зон ГМ
	2. Церебральная ишемия II (средней) степени тяжести	1. СПНРВ или гипертензионный 2. общего угнетения ЦНС у недоношенных 3. судорожный (возможен при гипоксии тяжелой ст.) 4. вегето-висцеральные нарушения	НСГ – выраженное повышение эхогенности ПВ-зон и/или субкортикальных зон ГМ МРТ, КТ – локальные очаги значительно повышенной плотности паренхимы ГМ
	3. Церебральная ишемия III (тяжелой) степени тяжести	1. выраженный синдром угнетения ЦНС, прогрессирующий до комы 2. судорожный (повторные судороги, эпистатус) 3. сопор, ступор, кома 4. очаговые симптомы	НСГ – резкое и/или диффузное повышение эхогенности ПВ-зон и/или субкортикальных зон ГМ; в динамике – кистозные изменения вплоть до атрофии паренхимы и пассивной гидроцефалии, для недоношенных характерна ПВЛ. МРТ, КТ – снижение плотности паренхимы ГМ, отражающее кистозные изменения.
I.II. Внутрижелудочковые кровоизлияния, Р 52.0-52.2			
<u>Аntenатальный этап:</u> те же факторы <u>Неонатальный этап:</u> Тяжелое течение РДС. Гемодинамические нарушения с флюктуацией системного АД, как следствие флюктуация мозгового кровотока. Гемодинамически значимый ОАП, дуктусзависимые ВПС. Коагулопатии. Пневмоторакс.	1. ВЖК I (легкой) степени тяжести - субэпендимальное	СПНРВ и/или угнетение ЦНС, возможно бессимптомное течение	НСГ – локальный гиперэхогенный очаг (одно- или двусторонний) в зоне. КТВ, в динамике 10-14 дней - субэпендимальная киста. СМЖ – без изменений или ксантохромная. КТ, МРТ – не имеют диагностических преимуществ перед НСГ, не показаны.
	2. ВЖК II	1. синдром угнетения	НСГ – признаки ВЖК I

Дефекты оказания первичной и реанимационной помощи. Неадекватные режимы ИВЛ, быстрое введение больших объемов жидкости и/или гипертонических растворов.	(средней) степени тяжести – субэпендимальное с прорывом в полость (-и) бок. желудочков (БЖ) без их расширения, типично преимущественно для недоношенных	ЦНС 2. судорожный (тонические, повторные, атипичные), смена фаз церебральной активности 3. при катастрофическом течении – прогрессирующее угнетение до комы	и гиперэхогенные включения (тромбы) в полостях БЖ без их расширения, в динамике возможна умеренная гидроцефалия СМЖ – с наличием крови КТ, МРТ – не имеют диагностических преимуществ перед НСГ в остром периоде.
	3. ВЖК III (тяжелой) степени тяжести – с расширением полостей БЖ различной степени на момент кровоизлияния и формированием постгеморрагической гидроцефалии различной степени тяжести в остром периоде; типичны для недоношенных, преимущественно – с очень низкой и экстремально низкой массой тела	1. прогрессирующий синдром угнетения ЦНС – сопор – ступор – кома 2. судорожный (тонические, повторные, атипичные), смена фаз церебральной активности 3. очаговые, глазодвигательные нарушения 4. прогрессирующие витальные расстройства, анемия тяжелой степени	НСГ – гиперэхогенные включения (тромбы) в полостях БЖ с их расширением различной степени, возможно с вовлечением III и IV желудочков, быстро формируется гидроцефалия (от би-до тетражелудочковой). СМЖ – геморрагическая КТ, МРТ – не имеют диагностических преимуществ перед НСГ в остром периоде; в восстановительном периоде по показаниям для уточнения объема поражения.
I.III. Паренхиматозное кровоизлияние (геморрагический инфаркт) нетравматическое (P 52.4)			
Все те же факторы.	От рассеянных петехиальных кровоизлияний до массивных геморрагических инфарктов паренхимы ГМ, соответствуют тяжелой степени, сопровождают ВЖК III степени; типичны для недоношенных, преимущественно – с очень низкой и	Клиника аналогична ВЖК III степени, зависит от локализации и объема инфаркта	НСГ – признаки ВЖК III и гиперэхогенный/-е очаг/-и в ПВ-зонах с последующим формированием порэнцефалической кисты, лейкомаляций. СМЖ – геморрагическая в связи с ВЖК III КТ, МРТ – не имеют диагностических преимуществ перед НСГ в остром периоде; в восстановительном

	экстремально низкой массой тела		периоде по показаниям для уточнения объема поражения.
I.IV. Первичное субарахноидальное кровоизлияние (нетравматическое) (P 52.5)			
Все те же факторы.	Субарахноидальное кровоизлияние, нередко сопровождается ВЖК различной степени; типично для недоношенных	1. Возможно бессимптомное течение у более зрелых недоношенных 2. Гипертензионный 3. Общего угнетения ЦНС 4. Судорожный	НСГ – мало информативна, при массивных САК – гиперэхогенный очаг и расширение Сильвиевой борозды, в динамике – расширение наружных ликворных пространств. СМЖ – геморрагическая, давление повышено. КТ, МРТ – гематома в субарахноидальном пространстве с последующим его расширением.
I.V. Сочетанные ишемические и геморрагические поражения (P 91 и P 52)			
Все те же факторы.	Церебральная ишемия различной степени тяжести в сочетании с ВЖК различной степени тяжести, встречаются чаще, чем изолированные формы, являются наиболее тяжелыми, характерны преимущественно для недоношенных	Клиника зависит от ведущей нозологии, которой как правило является тяжелая степень кровоизлияния. Характерна значительная вариабельность неврологических симптомов и синдромов и их динамики.	НСГ – признаки ишемии различной степени и ВЖК различной степени (и др. гипоксических кровоизлияний) СМЖ – зависит от степени тяжести ВЖК. КТ, МРТ показаны в восстановительном периоде для уточнения объема и преимущественного характера поражения.
II. Травматические поражения нервной системы			
II.I. Внутричерепная родовая травма (P10.0-10.9, P11.0-11.2, P11.9)			
<u>Анте- и интранатальный этап:</u> ХФПН, хроническая в/утробная и острая интранатальная гипоксия. Аномалии предлежания плода; аномалии родовой деятельности; крупный плод,	1. Эпидуральное кровоизлияние	1. СПНРВ, ранний гипертензионный 2. судорожный 3. очаговая (глазная) симптоматика на стороне поражения	НСГ – мало информативна, признаки ишемии тяжелой степени, в динамике – расширение наружных ликворных пространств. СМЖ – без изменений или ксантохромная. КТ, МРТ показаны для

несоответствие размеров плода тазу матери (анатомически или клинически узкий таз); быстрое или несоответствующее виду предлежания тракция /ротация головки, грудной клетки, тазовый конец; чрезмерное давление на головку при защите промежности; выпадение мелких частей плода; вакуум-экстракция, акушерские щипцы.			уточнения локализации и объема поражения.
	2. Субдуральное кровоизлияние: супра- и субтенториальное	1. Острая гипертензия 2. Судорожный (парциальные и тонические) 3. Угнетение ЦНС – кома 4. Нарушения функции ЧМН, в т.ч. бульбарные нарушения, глазная симпт. 5. Симптомы декортикации/ децеребрации, стволовые нарушения При субтенториальной локализации с повреждением намета мозжечка клиника более ранняя и тяжелая, характерно катастрофическое течение, чаще летальный исход.	НСГ – мало информативна, смещение межполушарной щели, компрессия БЖ на стороне поражения, признаки ишемии тяжелой степени, в динамике – расширение наружных ликворных пространств. КТ, МРТ показаны для уточнения локализации и объема поражения.
	3. Субарахноидальное кровоизлияние	1. СПНРВ, гипертензионный, ранний гидроцефальный 2. судорожный 3. угнетение ЦНС – кома	НСГ – расширение Сильвиевой (боковой) щели, компрессия БЖ на стороне поражения, признаки ишемии тяжелой степени, в динамике – раннее расширение наружных ликворных пространств. КТ, МРТ показаны для уточнения локализации и объема поражения.
	4. ВЖК; паренхиматозное кровоизлияние.	См. выше. Типичны для недоношенных при травматичных родах в сочетании с перинатальной гипоксией	см. выше
II. II. Родовая травма спинного мозга (P11.5, 11.9).			
Те же причины и факторы риска.	1. По морфологии поражения: кровоизлияние в спинной мозг (вследствие растяжения,	1. спинальный шок 2. судороги, кома 3. стволовые нарушения 4. в зависимости от уровня поражения – двигательные, чувств.	УЗИ позвонков – смещение, ротация, подвывих и вывих; КТ, МРТ показаны для уточнения локализации и объема поражения.

	надрыва, разрыва; с травмой или без травмы позвоночника). и/или ишемия спинного мозга	нарушения	НСГ показана для диагностики сопутствующего поражения головного мозга.
	2. По уровню поражения: 2.1. С1-С4 ШОП.; 2.2. шейное утолщение (С5-Т1); 2.3. грудной отдел; 2.4. поясничный отдел; 2.5. крестцовый отдел.	2.1. Спастический спинальный тетрапарез 2.2. Верхний вялый монопарез («акушерский паралич»): *проксимальный (Эрба-Дюшена), *дистальный (Дежерина-Клюмпке), *тотальный (Керера); 2.3. Нижний спастический парапарез; 2.4. Нижний вялый парапарез 2.5. Нарушение функции тазовых органов	
II. III. Родовая травма периферической нервной системы (P14).			
Те же причины и факторы риска.	1. Травматическое повреждение плечевого сплетения	Клиника аналогична таковой при повреждении спинного мозга на уровне шейного утолщения	НСГ и УЗИ позвонков показаны для диагностики сопутствующего поражения головного и спинного мозга, позвоночника. КТ, МРТ по показаниям
	2. Повреждение диафрагмального нерва	Дыхательные расстройства, возможно бессимптомное течение	
	3. Повреждение лицевого нерва	Лагофthalm, асимметрия носогубной складки и рта в покое, при сосании, плаче – смещение в здоровую сторону	
III. Дисметаболические (P55 - P59, P70-71) и токсико-метаболические (P04) нарушения функций нервной системы			
	1. Билирубиновая энцефалопатия (ядерная желтуха)	1. Угнетение ЦНС, прогрессирующее до комы 2. Судороги, опистотонус 3. Глазная симптоматика 4. Нарушения дыхания и кровообращения	НСГ – признаки ишемии тяжелой степени, отека мозга, у недоношенных возможны ВЖК различной степени.
	2-7. Гипогликемия; гипо- и	В зависимости от выраженности метаболических	НСГ – без патологии либо признаки ишемии различной степени,

	гипермагниемия; гипокальциемия; гипо- и гипернатриемия.	нарушений: 1. Бессимптомное течение 2. Возбуждение/ угнетение ЦНС 3. Судороги	у недоношенных возможны ВЖК различной степени.
IV. Поражение ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода (P35 – P39)			
	1. Поражение ЦНС при внутриутробных инфекциях: врожденная краснуха, врожденная ЦМВИ, врожденная герпетическая инфекция, врожденный токсоплазмоз (P35, P37).	Клинические формы: энцефалит, менингит, менингоэнцефалит: 1. Возбуждение / угнетение ЦНС, прогрессирующее до комы 2. Судороги 3. Очаговая симптоматика 4. Менингеальные симптомы (редко, не типичны)	НСГ – признаки ишемии различной степени, у недоношенных возможны ВЖК различной степени; лейкомаляционная или порэнцефалическая трансформация мозга возможна как при рождении, так и в динамике заболевания; нередко ВПР ЦНС, чаще врожд. гидроцефалия, и другие
	2. Поражение ЦНС при неонатальном сепсисе различной этиологии (P36).	Клинические формы: менингит, менингоэнцефалит (см. выше).	НСГ – признаки ишемии различной степени, у недоношенных возможны ВЖК различной степени; лейкомаляционная или порэнцефалическая трансформация мозга возможна при смешанной этиологии процесса.

Особенности перинатальных поражений нервной системы у недоношенных новорожденных.

Перинатальные поражения головного мозга у недоношенных новорожденных, в основном, имеют гипоксический генез. Согласно действующей «Классификации ПП ЦНС» (РАСПМ, 2000 г.), к гипоксическим поражениям относят церебральную ишемию (P91.0) и нетравматические внутричерепные кровоизлияния – желудочковые кровоизлияния, паренхиматозное кровоизлияние и первичное субарахноидальное кровоизлияние (P52).

Для развития гипоксических поражений головного мозга у недоношенных новорожденных, кроме гипоксии как основной причины, патогенетически значимыми являются анатомо-физиологические особенности и незрелость нервной системы.

Церебральная ишемия различной степени тяжести встречается в популяции недоношенных новорожденных в 20-45% случаев при гестационном возрасте 34-36 недель до 90-96% менее 28 недель. Степень тяжести в остром периоде определяется длительностью и тяжестью гипоперфузии мозга в условиях гипоксии, при этом у недоношенных чаще и тяжелее страдают перивентрикулярные зоны (ПВ-зоны) головного мозга, также высоко вероятно и диффузное поражение паренхимы. Клинически в остром периоде церебральная ишемия

легкой степени коррелирует с гипоксией легкой степени при рождении и характеризуется синдромом угнетения нервной системы в течение 5-7, максимум 10 суток жизни; эхографически визуализируется умеренное повышение эхогенности ПВ-зон. При ишемии средней степени тяжести (гипоксия при рождении средней степени) синдром угнетения более выраженный и длительный, сочетается с вегето-висцеральными нарушениями, возможен судорожный синдром; эхографически – значительное очаговое повышение эхогенности ПВ-зон, возможно обширное до субкортикальных зон. Церебральная ишемия тяжелой степени коррелирует с гипоксией тяжелой степени и характеризуется длительным синдромом угнетения, нередко прогрессирующим до комы, часто наблюдаются гипертензионный и судорожный синдромы, а также высоко вероятны очаговая симптоматика, в том числе глазодвигательные, зрачковые и бульбарные нарушения, очень часты выраженные вегето-висцеральные нарушения. Эхографическая картина характеризуется резким повышением эхогенности не только ПВ-зон, но и диффузным поражением паренхимы мозга. Ишемия тяжелой степени нередко осложняется формированием лейкомаляционных кист (перивентрикулярная лейкомаляция), которые могут быть небольшими и единичными, либо множественными, в свою очередь которые впоследствии в ряде случаев могут быть фоном для формирования церебральной атрофии и вторичной внутренней гидроцефалии.

Внутрижелудочковые кровоизлияния (ВЖК) обусловлены совокупностью следующих причин и факторов риска. Во-первых, гипоксия как пусковой механизм обуславливает тканевую гипоксемию, нарушение метаболизма и перфузии мозговой ткани. Во-вторых, наличие у недоношенных герминативного матрикса – фетальной ткани, обладающей высокой фибринолитической и метаболической активностью. В-третьих, незрелость механизмов ауторегуляции мозгового кровотока у глубоко недоношенных детей обуславливает его зависимость от системной гемодинамики. В этих условиях повышенный приток крови в бассейн боковых желудочков и/или колебания мозгового кровотока на фоне нестабильности системной гемодинамики, легко приводят к кровоизлияниям в субэпендимальную зону бокового/-ых желудочка/-ов (БЖ) с последующим окончательным прорывом в их полости, при этом степень тяжести определяется степенью дилатации желудочков, что в свою очередь определяется массивностью кровотечения. Так, различают ВЖК 1 степени – субэпендимальное кровоизлияние (СЭК, т.е. без прорыва непосредственно в полость БЖ); ВЖК 2 степени – с прорывом в полость БЖ, но без их дилатации на момент кровоизлияния; ВЖК 3 степени – массивное кровоизлияние с дилатацией БЖ различной степени тяжести на момент кровоизлияния. ВЖК 3 степени может быть массивным, с проникновением крови в III и IV желудочки и также их дилатации. В некоторых случаях, параллельно с ВЖК 3 степени развивается паренхиматозное кровоизлияние, морфологически представляющее собой геморрагический инфаркт паренхимы белого вещества перивентрикулярных зон, патогенетически аналогичное ВЖК. Крайний вариант – гемотампонада желудочковой системы мозга, что приводит к летальному исходу ребенка в раннем неонатальном периоде. Как показала практика, до 50-60% ВЖК развивается в первые 24 часа жизни недоношенного ребенка, другие 40% – в возрасте вторых, реже третьих суток жизни; в возрасте старше трех суток и, особенно после седьмых суток жизни, манифестация ВЖК наблюдается крайне редко и связана, прежде всего, с прогрессированием/присоединением тяжелого септического процесса или осложнениями.

Клиническая картина при ВЖК определяется гестационным возрастом ребенка, тяжестью перенесенной гипоксии, характером и тяжестью течения РДС, а также наличием сопутствующих заболеваний, прежде всего инфекционно-воспалительных процессов. *Бессимптомный вариант* характерен для ВЖК легкой степени: отсутствие симптоматики, что обычно бывает у недоношенных 34-36 недель, либо скудная неврологическая симптоматика у недоношенных с меньшим гестационным возрастом, не вызывает подозрения на ВЖК и диагноз ставится только на основании нейросонографии (НСГ). При ВЖК 2 степени и дальнейшем его прогрессировании до 3 степени состояние новорожденного в динамике 24-72 часов жизни значительно утяжеляется за счет прогрессирующего синдрома угнетения

вплоть до сопора и комы, на этом фоне нередко тонические судороги, при этом одновременно появляются или прогрессируют дыхательные и сердечно-сосудистые нарушения, в том числе и на фоне проводимой ИВЛ, развивается анемия различной степени тяжести. На фоне проводимой терапии состояние стабилизируется, в динамике 2-5 недель жизни тромбы в желудочковой системе ретрацируются и лизируются, обуславливая тем самым дальнейшую дилатацию желудочков и формирование постгеморрагической гидроцефалии. Постгеморрагическую гидроцефалию (ПГГ) различают: по вовлечению желудочков – как би-, трех- или тетражелудочковую, по форме – открытую и окклюзионную, по степени тяжести – компенсированную, субкомпенсированную и декомпенсированную, что в свою очередь, обуславливают дальнейшую клиническую картину – гипертензионно-гидроцефальный синдром на фоне сохраняющегося синдрома угнетения, может сохраняться судорожный синдром, при этом рано или поздно появляется глазная и очаговая симптоматика. Прогрессирующая гидроцефалия обуславливает сдавление паренхимы и вторичную ее гипоперфузию, что при отсутствии своевременного лечения может привести к церебральной атрофии. В такой ситуации следует своевременно выявить признаки декомпенсации и окклюзии, и провести ребенку нейрохирургическую коррекцию – вентрикулосубгалеальное шунтирование, с последующим постоянным вентрикулоперитонеальным шунтом. Своевременное нейрохирургическое лечение с последующим комплексным сугубым наблюдением и своевременным реабилитационным лечением ребенка, в большинстве случаев позволяет избежать неблагоприятных неврологических исходов.

Нередким вариантом гипоксических поражений нервной системы у глубоко недоношенных новорожденных является сочетание ишемии с последующим формированием перивентрикулярной лейкомаляции и ВЖК какой-либо степени тяжести. В таких случаях тяжесть поражения мозга и клиническая картина в остром периоде определяется степенью ВЖК, в восстановительном периоде – тяжестью постгеморрагической гидроцефалии и массивностью лейкомаляционной трансформации паренхимы мозга.

Родовые травмы нервной системы у недоношенных, в том числе с ОНМТ и ЭНМТ, встречаются значительно реже благодаря современным акушерским технологиям ведения преждевременных родов и методов родоразрешения в сроке глубоко недоношенной беременности.

Особенности перинатальных поражений нервной системы у доношенных новорожденных. Для доношенных детей также характерны гипоксические поражения в виде церебральной ишемии различной степени тяжести, преимущественно легкой и средней, которые встречаются от 1 до 10% случаев. Особенностью церебральной ишемии у доношенных новорожденных является ее локализация – чаще в субкортикальных и парасагитальных областях мозга, реже – в перивентрикулярных зонах, при тяжелой степени гипоксии возможно диффузное поражение паренхимы мозга. Клинически церебральная ишемия легкой степени может быть бессимптомной либо сопровождаться умеренным синдромом повышенной нервно-рефлекторной возбудимости. При церебральной ишемии средней степени тяжести синдром угнетения ЦНС чередуется с синдромом возбуждения; типичен синдром внутричерепной гипертензии, как правило, транзиторного характера; судороги редки, носят мультифокальный, клонический характер. Церебральная ишемия тяжелой степени клинически проявляется глубоким угнетением, прогрессирующим снижением церебральной активности до комы, нередко повторные судороги, прогрессирующая внутричерепная гипертензия. При крайне тяжелой длительной перинатальной асфиксии церебральная ишемия, помимо указанных синдромов, сопровождается дисфункцией стволовых структур и черепно-мозговой иннервации, а симптомы декортикации или децеребрации являются прогностически неблагоприятными для жизни и здоровья новорожденного.

Следует учитывать, что ВЖК для доношенных нетипичны в связи с регрессом герминативного матрикса, тем не менее возможны ВЖК 1 степени (субэпендимальное кровоизлияние), которые, как правило, не сопровождаются выраженной неврологической симптоматикой и нередко являются ультразвуковой находкой.

Наиболее типичными для доношенных и переносимых новорожденных являются травматические поражения нервной системы – родовые травмы. Родовые травмы нервной системы – механическое повреждение в процессе родового акта паренхимы, сосудов, оболочек головного и/или спинного мозга (и периферических нервов). Родовые травмы головного и спинного мозга в ряде случаев сопровождаются травмой костей черепа или позвонков либо являются их следствием (см. МКБ-10, «Классификацию ПП ЦНС» РАСПМ).

Наиболее серьезными в плане жизни, здоровья и неврологических последствий являются *внутричерепная родовая травма, то есть кровоизлияния травматического генеза – эпидуральные, субдуральные и субарахноидальные*. Эти кровоизлияния уже в остром периоде проявляются, как правило, тяжелой неврологической симптоматикой – от внутричерепной гипертензии до выраженного судорожного синдрома и очаговой симптоматики, также нередко прогрессирующим синдромом угнетения до комы. Следует понимать, что родовые травмы всегда сопровождаются перинатальной гипоксией тяжелой степени и, соответственно, церебральной ишемией тяжелой степени, то есть перинатальное поражение нервной системы носит смешанный характер. Особую тяжесть представляет *субдуральное кровоизлияние*, сопровождающееся повреждением намета мозжечка (разволокнением, надрывом, разрывом). В этом случае клиническая картина может развиваться по двум вариантам – отсроченному (подострому, со «светлым» промежутком) и катастрофическому. Так, при катастрофическом течении с первых минут жизни развиваются признаки сдавления ствола мозга, прогрессирующая потеря церебральной активности до комы, судорожного синдрома с опистотонусом, нарушением черепно-мозговой иннервации, при этом наиболее частым исходом является летальный. *Эпидуральные и субарахноидальные кровоизлияния* клинически также проявляются тяжелыми неврологическими синдромами и могут развиваться по отсроченному и катастрофическому варианту, но реже, чем субдуральные гематомы с повреждением намета мозжечка. В случае выживания новорожденного, к концу неонатального периода формируются различные неврологические нарушения: двигательные – от миотонии до спастического тетрапареза, бульбарные и псевдобульбарные, глазодвигательные и другие нарушения, также может прогрессировать внутричерепная гипертензия, длительно сохраняться судорожный синдром.

Родовая травма спинного мозга (и позвоночника) встречается до 1% случаев в группе доношенных и переносимых новорожденных. Возникает при аномалиях предлежания плода, неправильном выполнении акушерских пособий, быстрых и стремительных родах. Факторами риска являются крупная и гигантская масса плода, интранатальная гипоксия, врожденные сосудистые мальформации спинного мозга. Такие факторы как наличие почти полностью хрящевого позвоночного столба и незрелого связочного аппарата практически полностью исключает возможность костно-мышечной защиты спинного мозга в процессе рождения ребенка. Морфологически повреждения спинного мозга характеризуются ишемией, эпидуральным или интраспинальным (паренхиматозным) кровоизлиянием, сочетанием ишемии и кровоизлияния, а также сочетанием с растяжением различной степени вплоть до разрыва.

По уровню повреждения спинного мозга различают следующие клинические формы родовой травмы:

- 1) на уровне выше шейного утолщения (уровень С1-С4 шейного отдела) – спастический спинальный тетрапарез;
- 2) на уровне шейного утолщения (и/или травма плечевого сплетения) – верхний вялый монопарез, реже парапарез («акушерский паралич»): паралич Эрба-Дюшена (поражение проксимального отдела руки), паралич Дежерина-Клюмпке (поражение дистального отдела руки), парез Керера (тотальный парез руки);
- 3) на уровне нижнешейного и грудного отделов – нижний спастический парапарез;
- 4) на уровне грудного отдела – паралич диафрагмального нерва;
- 5) на уровне поясничного отдела – нижний вялый парапарез;
- 6) на уровне крестцового отдела – нарушение функции тазовых органов по типу истинного недержания.

По течению различают три варианта родовых травм спинного мозга:

1) катастрофический – при краниоспинальном повреждении, прогрессирующее нарушение витальных функций в результате сдавления ствола мозга приводит к летальному исходу в первые минуты – часы жизни ребенка, также возможно мертворождение;

2) тяжелый – при поражении средне- и нижнешейных и верхнегрудных отделов спинного мозга, проявляется спинальным шоком, комой, отсутствием реакции на болевые раздражители ниже уровня поражения, прогрессирующее нарушение витальных функций часто приводит к летальному исходу;

3) среднетяжелый – симптомы спинального шока менее выражены и длительны, состояние в целом и неврологический статус быстрее нормализуются, двигательные и рефлекторные нарушения исходно менее тяжелы, но последствия по степени тяжести могут быть различными.

Диагностика основана на анализе анамнеза, клинической и эхографической картины. В первые 24-48 часа жизни проводится нейросонография с последующим контролем каждые 3-7 дней по показаниям, при необходимости чаще. Такие исследования как компьютерная и магнито-резонансная томография не имеют диагностических преимуществ перед НСГ и проводятся по следующим показаниям: прогрессирующая гидроцефалия и развитии ее окклюзионной формы, наличие сопутствующих заболеваний таких как внутриутробные инфекции (менинго-/энцефалиты), либо присоединении вторичной инфекции с подозрением на менингит, а также – ВПР, наследственная, генетическая и хромосомная патология.

Принципы терапии перинатальных поражений нервной системы в остром периоде основаны на общих принципах интенсивной терапии новорожденных:

- обеспечение оптимальных условий выхаживания (температурного режима, влажности, максимальной защиты от всех видов внешних раздражителей);
- обеспечение адекватной оксигенации под контролем газового состава и КЩС крови;
- поддержание стабильного уровня системной и церебральной гемодинамики;
- мониторинге жизненно важных параметров;
- контроле биохимических показателей;
- своевременной и адекватной инфузионной, гемостатической и противосудорожной терапии.

Исход при легких степенях ПП ЦНС, как правило, благоприятный – выздоровление. При средних степенях тяжести ПП ЦНС исход также, как правило, благоприятный – выздоровление до 70% случаев, либо минимальная мозговая дисфункция, реже – резидуальные церебральные нарушения и более тяжелые неврологические расстройства; это определяется морфологическим субстратом поражения нервной системы, своевременностью и адекватностью интенсивной терапии в остром периоде и качественным реабилитационным лечением в течение первых 2 лет жизни ребенка. При тяжелых степенях, особенно сочетанных и смешанных формах ПП ЦНС, исход, прежде всего, определяется морфологическим субстратом поражения нервной системы, резидуальные церебральные нарушения и органические заболевания нервной системы формируются чаще, особенно в группе глубоко недоношенных детей, детей с врожденными пороками развития и наследственными заболеваниями, и у детей, перенесших сочетанную перинатальную патологию.

ГЛАВА 6. ИНФЕКЦИИ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА

Общие вопросы, терминология.

Инфекционно-воспалительные заболевания новорожденных (синонимы: инфекции перинатального периода, внутриутробные инфекции) – обширная группа заболеваний, не объединенных общей классификацией в связи с огромным разнообразием возбудителей. В МКБ-10 инфекции перинатального периода представлены конкретными нозологиями:

P23 – врожденная пневмония:

P23.1-P23.5 – врожденная пневмония, вызванная хламидиями (стафилококком, стрептококком гр. В, кишечной палочкой)

P23.6 – врожденная пневмония, вызванная другими бактер. агентами

P23.8 – врожденная пневмония, вызванная другими возбудителями

P23.9 – врожденная пневмония неуточненная

P35-P39 – инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода:

P35 – врожденные вирусные болезни:

P35.0 – врожденная краснуха

P35.1 – врожденная цитомегаловирусная инфекция

P35.2 – врожденная герпетическая инфекция

P35.3 – врожденный вирусный гепатит

P35.4 – другая врожденная вирусная инфекция

P35.5 – врожденная вирусная болезнь неуточненная.

P36 – бактериальный сепсис новорожденного.

P37 – другие врожденные инфекционные и паразитарные болезни (врожденный туберкулез, врожденный токсоплазмоз, неонатальный листериоз и др.);

P38 – омфалит ПР (с кровотечением или без него).

P39 – другие инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода (неонатальный мастит, конъюнктивит и дакриоцистит, неонатальная инфекция мочевых путей, неонатальная инфекция кожных покровов, другая инфекция, специфичная для неонатального периода – уточненная и неуточненная).

Следует различать понятия «инфицирование» и «инфекция». Инфицирование – состояние микробной контаминации (обсеменения) плода/новорожденного при попадании микроорганизма в макроорганизм. Контаминация микроорганизмами может происходить антенатально, интранатально, постнатально. У новорожденного контаминация протекает бессимптомно или проявляется неспецифическими общими симптомами, преимущественно синдромом интоксикации средней степени тяжести без гнойно-воспалительного очага, при этом возбудитель лабораторными методами не выявляется. Реализация состояния контаминации в инфекционно-воспалительный процесс определяется состоянием плода и новорожденного, а также патогенностью и особенностями микроорганизма. Так, риск реализации внутриутробно обусловленных инфекционно-воспалительных процессов значительно возрастает при недоношенности, задержке пренатального развития, тяжелой перинатальной гипоксии, осложненном течении интранатального и раннего неонатального развития периода, наличии врожденных аномалий развития и другой врожденной и наследственной патологии, морфофункциональной незрелости ребенка. Учитывая выше сказанное, диагноз «внутриутробное инфицирование» некорректен и неправомерен. Диагноз следует формулировать согласно МКБ-10 (либо согласно рекомендуемой клинической классификации конкретной нозологии).

По времени возникновения инфекционно-воспалительные заболевания новорожденных различают внутриутробные и постнатальные.

1. Внутриутробные (врожденные, ранние) – развиваются у плода, инфицированного внутриутробно (анте- или интранатально) и реализуются у новорожденного в виде различных нозологических форм (пневмония, сепсис, менингит/энцефалит, кардит, гепатит и др.).

Критерии:

1. Манифестация (сроки возникновения) – в первые 72 (96) часов жизни: первые клинические симптомы инфекции проявляются в течение первых 24 часов в 85% случаев, в течение вторых суток жизни ребенка – в 5-10% случаев, на третьи (реже четвертые) сутки жизни – до 5% случаев, как правило при инфицировании в интранатальном периоде.

2. Первичный гнойно-воспалительный очаг – в организме матери: родовые пути, плацентит, хорионит, амнионит, хронические очаги инфекции в стадии обострения.

Причины и факторы риска.

Аntenатальные факторы риска:

1. Хронические инфекции с обострением во время беременности, носительство стрепто-, стафилококков, вирусов-оппортунистов (ЦМВ, ВПГ и др.), кольпиты, бактериальные вагинозы, такие инфекции половых путей – хлмидиоз, микоплазмоз, уреаплазмоз (в т.ч. их носительство).

2. Патология беременности:

– фетоплацентарная недостаточность (первичная и вторичная), преэклампсия, эклампсия, т.е. состояния, сопровождающиеся гипоксией плода;

– угроза прерывания беременности: при исключенной патологии системы гемостаза часто является следствием инфекционно-воспалительного процесса;

– острые инфекционно-воспалительные заболевания и обострения хронических очагов инфекции, особенно перед родами и в родах.

3. Соматические заболевания и состояния, приводящие к гипоксии и гипоксемии у беременной: болезни сердечно-сосудистой системы, хронические болезни легких, анемии тяжелой степени, заболевания почек, эндокринная патология и др.

4. Социальные факторы: хроническая никотиновая и алкогольная интоксикации, наркомания, неблагоприятная экология и т.п.

Непосредственные причины:

1. Длительный безводный период – более 12 часов.

2. Плацентит, хорионит, амнионит (прямые маркеры высокого риска инфекционного поражения плода).

3. Острые ИВЗ (в т.ч. ОРВИ) и обострение хронических очагов инфекции у матери в родах, в том числе гипертермия без явных очагов инфекции.

Источником инфекции является мать (родовые пути, плацента, околоплодные воды, очаги хронической инфекции в стадии обострения). Пути инфицирования, в основном, – гематогенный трансплацентарный либо восходящий, также возможно инфицирование путем аспирации плодом околоплодных вод.

Этиология внутриутробных инфекционно-воспалительных процессов:

1. Бактериальная (стрептококки, стафилококки, кишечная палочка и др. микрофлора матери)

2. Вирусная (вирусы TORCH-комплекса и другие вирусы (гепатитов, ВИЧ)

3. «Атипичная» микрофлора: хламидии, внутриклеточные микроорганизмы – микоплазмы, уреаплазмы, токсоплазмы, сифилис, листериоз, туберкулез, грибы и др.

4. Смешанная (бактериально-бактериальная, бактериально-вирусная, вирусно-вирусная и т.п.).

Нозологические формы ВУИ бактериальной этиологии:

1. Врожденные пневмонии, заболеваемость составляет от 1% в группе доношенных до 23% в группе недоношенных новорожденных;

2. Врожденный (ранний неонатальный) сепсис, заболеваемость составляет 8,6% у доношенных, 25-30% – у недоношенных новорожденных, при этом основной группой больных являются пациенты отделений реанимации;

3. Врожденные менингиты, заболеваемость составляет 1-5% среди всех новорожденных, из них 80% составляют недоношенные.

Другие нозологические формы внутриутробных бактериальных инфекций (некротизирующий энтероколит, остеомиелит и др.) встречаются реже.

Особенности клинической картины: характерны манифестация и быстрое развитие симптомов интоксикации, дыхательной и церебральной недостаточности, что диктует, как правило, необходимость в ИВЛ. Для сепсиса характерна тяжелая полиорганная недостаточность с развитием геморрагического синдрома вплоть до ДВС-синдрома, нередко – до шока. Течение как локальных, так и генерализованных форм всегда тяжелое, с развитием различных осложнений. Для недоношенных новорожденных характерны формирование БЛД,

судорожный синдром на фоне массивных ВЖК и/или церебральная ишемия тяжелой степени с формированием последующей лейкомаляционной трансформации паренхимы мозга, анемия тяжелой степени, нейтропения и/или гипогаммаглобулинемия, ретинопатия тяжелой степени. Нередко в стадии реконвалесценции присоединяются нозокомиальные инфекции.

ВУИ TORCH-комплекса (классические ВУИ) – группа инфекционно-воспалительных заболеваний плода и новорожденного, вызванных различными возбудителями, но характеризующихся общими эпидемиологическими закономерностями и сходными клиническими проявлениями, манифестирующими с первого дня жизни. Термин *TORCH* образован первыми буквами латинских названий наиболее часто верифицируемых врожденных инфекций: Т (Toxoplasmosis) – токсоплазмоз, О (Other) – другие инфекции, R (Rubella) – краснуха, С (Cytomegalia) – цитомегалия, Н (Herpes) – герпес. В группу «другие» относят хламидиоз, мико/уреоплазмоз, сифилис, ВИЧ, гепатиты, листериоз и другие вирусные, верифицируемые значительно реже, чем все вышеперечисленные. Исследования последних лет изменили представление об этиологической структуре ВУИ. В настоящее время известно более 100 микроорганизмов, способных вызвать внутриутробное поражение плода. Помимо классических возбудителей TORCH-инфекций, показано патогенное влияние на плод не только хламидий, мико-/уреоплазм, вируса иммунодефицита человека, но и энтеровирусов, вирусов гриппа и парагриппа, аденовирусов, парвовирусов, других типов герпес-вирусов и еще целого ряда микроорганизмов.

Истинная частота встречаемости ВУИ четко не установлена, по совокупным литературным данным их распространенность может составлять 10-15%. Врожденные инфекции относят к тяжелым заболеваниям, которые во многом определяют уровень перинатальной, неонатальной и младенческой смертности. При этом актуальность проблемы ВУИ обусловлена не только существенными перинатальными и постнатальными потерями, но и нередким формированием отдаленных неблагоприятных последствий – хронических соматических и неврологических заболеваний, в том числе – инвалидизирующих.

Источником инфекции является мать. Путь инфицирования, в основном, – гематогенный трансплацентарный, реже – восходящий и путем аспирации плодом околоплодных вод. В последние годы использование инвазивных методов пренатальной диагностики и лечения (амниоцентез, кордоцентез, внутриутробное переливание крови плоду при гемолитической болезни, внутриутробная хирургия плода) предрасполагают также к ятрогенному внутриутробному инфицированию. Инфицирование в антенатальном периоде характерно для вирусов (ЦМВ, краснухи, герпес-вирусов, ВИЧ и других), а также для токсоплазмы, реже микоплазмы. Интранатальная контаминация более характерна для хламидий и мико-/уреоплазм, герпес-вируса (тип 2 – генитальный), также ВИЧ и других.

Потенциальная угроза внутриутробной трансмиссии инфекционных агентов в организм плода существенно возрастает в тех случаях, когда женщина имеет отягощенный инфекционный, соматический и акушерско-гинекологический анамнез, неблагоприятное течение беременности, острые инфекционно-воспалительные заболевания, особенно воспалительные заболевания урогенитальной системы.

Прогноз для жизни и здоровья плода и новорожденного определяется, прежде всего, сроком гестации, в котором произошло инфицирование, а также патогенностью возбудителя, длительностью течения инфекции у беременной и функциональным состоянием ее иммунной системы.

С практической точки зрения целесообразно и принято выделять *тип поражения и характер патологии в зависимости от срока инфицирования* (таблица 1):

Срок гестации, в котором произошло инфицирование	Исходы беременности, тип поражения и характер патологии у плода и новорожденного
0-14 день – бластогенез	*гибель зародыша, спонтанное прерывание беременности *бластопатии: - системная патология плода – генетическая, хромосомная и т.п. - грубые ВПР с нарушением формирования оси зародыша (неразделившиеся близнецы, циклопия; аплазии, агенезии органов)
3-10 нед. – эмбриогенез	*гибель зародыша, спонтанное прерывание беременности *эмбриопатии: - ВПР, обусл. персистированием эмбриональных структур (кишечный свищ, пороки уретры, расщелины губы и неба) *аномалии с сохранением первоначального расположения органов (крипторхизм) - ВПР – гипоплазии и дисплазии органов (конечностей, почек, желчевыводящих путей, сердца и т.п.)
11-25 нед. – ранний фетогенез	*спонтанное прерывание беременности, сверххранение преждевременные роды *ранние фетопатии: - ВПР по типу дисплазий (реже) - развитие воспалительного процесса с фиброзно-склеротической деформацией органов – ложные ВПР (фиброэластоз сердца, глиоз мозга, катаракта), и/или формированием кальцинатов, кист и т.п. - формирование ЗВУР - сочетание ВПР и ЗВУР
26-40 недель – поздний фетогенез	*преждевременные роды *поздние фетопатии: - формирование ЗВУР - развитие манифестного инфекционно-воспалительного процесса с поражением различных органов и систем (энцефалиты, гепатиты, пневмонии, кардиты, сепсис и др.)

Типичные врожденные аномалии (эмбрио- и фетопатии) и манифестные формы при наиболее распространенных ВУИ (таблица 2):

Таблица 2

Инфекция	1. Характерные бласто- и эмбриопатии. 2. Характерные фетопатии. 3. Типичные манифестные формы.
Краснуха	1. ВПС: ОАП, септальные дефекты, стеноз ЛА и др.; поражения глаз: катаракта, хориоретинит, глаукома; поражение слухового нерва (нейросенсорная глухота); ВПР ЦНС: микро-, гидроцефалия; челюстно-лицевые пороки; пороки развития скелета; пороки развития почек и МВС; ВПР желчевыводящей системы (атрезия, гипоплазия ЖП и/или желчных протоков), фетальный гепатит (в т.ч. с исходом в цирроз).

	2. ВПС (но реже); поражения глаз; поражение слухового нерва; кальцинаты/кисты мозга; кальцинаты/кисты печени, почек; фетальный гепатит (в т.ч. с исходом в цирроз). 3. Энцефалиты; гепатиты; пневмонии (интерстициальные); тромбоцитопеническая пурпура и тромбоцитопения; гемолитическая анемия.
ЦМВИ	1. ВПР ЦНС: микроцефалия, гидроцефалия; поражение глаз: хориоретинит, катаракта; ВПР ЖВП (атрезия, гипоплазия ЖП и/или желчных протоков); фетальный гепатит (в т.ч. с исходом в цирроз); ВПР почек: пиелэктазия, гидронефроз. 2. ВПР, но реже; маркеры инфекционного процесса: кальцинаты, кисты мозга, печени, почек, гепато/сплено/мегалия; ЗВУР. 3. Тромбоцитопеническая пурпура, тромбоцитопения; желтуха; гепатит; энцефалит; пневмония; поражения ЖКТ; нефрит.
Герпетическая инфекция	1. ВПР ЦНС: микроцефалия, гидроцефалия; поражения глаз: микрофтальмия, катаракта, ретиниты; пороки скелета: гипоплазии конечностей; реже поражения печени, почек. 2. Истинные ВПР реже, возможны ложные ВПР; маркеры инфекционного процесса: кальцинаты, кисты мозга, печени, почек, гепато/сплено/мегалия; ЗВУР. 3. Энцефалит; сепсис; локальное поражение кожи и слизистых. Реже – пневмонии, гепатиты.
Токсоплазмоз	1. Системная патология – генетическая, хромосомная; ВПР ЦНС: микро-, гидроцефалия; поражения глаз: хориоретинит; ВПР ЖВП (атрезия, гипоплазия ЖП и/или желчных протоков); фетальный гепатит (в т.ч. с исходом в цирроз); ложные ВПС – поздние кардиты; 2. Истинные ВПР реже; ложные ВПР; маркеры: кальцинаты, кисты мозга, печени, почек, гепато/сплено/мегалия; ЗВУР. 3. Гепатит; затянувшаяся желтуха; энцефалит, судороги (без острого энцефалита); кардиты реже;

II. Постнатальные (поздние, нозокомиальные) инфекционно-воспалительные процессы – развиваются у ребенка, инфицированного после рождения, в динамике пребывания в стационаре.

Критерии:

1. Манифестация клинической картины – после 72-96 часов жизни новорожденного.
2. Первичный гнойно-воспалительный очаг – в организме ребенка (пупочные ранка и сосуды, катетеризированные вены, легкие, мозговые оболочки, кишечник, кости, почки).

Постнатальные факторы риска:

1. Инвазивные манипуляции: катетеризация сосудов, интубация и санация трахеи, зондирование желудка, венепункция для забора крови для исследований, катетеризация мочевого пузыря.

2. Многократное использование и некачественная обработка расходных материалов, инструментов, дыхательных контуров и увлажнителей аппаратов ИВЛ, т.п.

Источник инфекции – микрофлора окружающей среды: рук персонала, оборудование, расходные материалы и т.п., путь инфицирования – контаминационный.

Клинические формы постнатальных инфекционно-воспалительных процессов разнообразны: ИВЛ-ассоциированные пневмонии, поздний неонатальный сепсис, менингиты, некротизирующий энтероколит, остеомиелит и др.

Диагностика инфекционно-воспалительных процессов комплексная, стандарт включает:

1. Лабораторные методы: ОАК в динамике; своевременные, до начала антибактериальной терапии, бактериологические исследования крови, трахеального аспирата, ликвора при менингите и сепсисе (по показаниям – других биологических сред); ПЦР-исследования на ВУИ TORCH-комплекса с учетом анамнеза; развернутое биохимическое исследование крови с регулярным контролем уровня гликемии, протеинемии, электролитемии и других тестов по показаниям, обязательно исследование С-реактивного белка и прокальцитонинового теста в динамике; исследование гемостаза, регулярный контроль газового состава крови и КЩС.

2. Инструментальные методы: рентгенограмма органов грудной клетки и брюшной полости в динамике, НСГ в динамике, ЭхоКГ, УЗИ брюшной полости и почек; по показаниям – КТ, МРТ, другие методы.

Лечение также комплексное, основано на базовых принципах интенсивной терапии новорожденных (см. выше), своевременной адекватной антибактериальной терапии, иммунокорригирующей терапии. При выявлении инфекций TORCH-комплекса используют противовирусные препараты (ацикловир), специфические иммуноглобулины (например, Неоцитотект для лечения врожденной цитомегаловирусной инфекции).

Инфекционно-воспалительные заболевания у новорожденных, как внутриутробные так и постнатальные, определяют высокую заболеваемость и летальность, являются высокими факторами риска формирования хронической и инвалидизирующей патологии. В связи с этим профилактика должна начинаться с предгравидарного и антенатального этапов путем комплексного обследования супружеской пары. На неонатальном этапе исход заболевания определяется сроками инфицирования плода и новорожденного, клинической формой заболевания, гестационным возрастом ребенка и его морфофункциональной зрелостью, своевременным и полноценным обследованием и лечением.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. ТАКИМ ОБРАЗОМ, УЧИТЫВАЯ ОСОБЕННОСТИ, ХАРАКТЕР И ТЯЖЕСТЬ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ, НОВОРОЖДЕННЫЕ, ПЕРЕНЕСШИЕ ЭТИ СОСТОЯНИЯ, ТРЕБУЮТ СУГУБОГО НАБЛЮДЕНИЯ НА АМБУЛАТОРНОМ ЭТАПЕ, СВОЕВРЕМЕННОЙ ДИАГНОСТИКИ ОТДАЛЕННЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ, СВОЕВРЕМЕННОГО ПРОФИЛАКТИЧЕСКОГО И ВОССТАНОВИТЕЛЬНОГО ЛЕЧЕНИЯ, ДАЛЬНЕЙШЕГО ВЫХАЖИВАНИЯ В УСЛОВИЯХ ОПТИМАЛЬНОГО МИКРОКЛИМАТА СЕМЬИ.

ЧАСТЬ 2. НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ ГРУПП ПЕРИНАТАЛЬНОГО РИСКА НА АМБУЛАТОРНОМ ЭТАПЕ

ГЛАВА 1. НАБЛЮДЕНИЕ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

1.1. ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ДИСПАНСЕРНОГО НАБЛЮДЕНИЯ

При организации диспансерного наблюдения детей, родившихся недоношенными, особенно с очень низкой и экстремально низкой массой тела, важно понимать, что при выписке из отделений второго этапа выхаживания последствия критических состояний и заболеваний неонатального периода не исчезают немедленно, а трансформируются и регрессируют постепенно, требуют динамического наблюдения специалистов различного профиля, разумной медикаментозной и немедикаментозной коррекции, своевременной реабилитационной терапии. В связи с этим роль амбулаторного звена и, конкретно участкового педиатра, особенно значима. Важно так организовать наблюдение, чтобы исключить множественные посещения ребенком поликлиники и в одно посещение провести тот объем консультаций и обследования, который необходим данному ребенку в данный период.

Недоношенные дети при выписке из неонатального стационара, в зависимости от гестационного возраста, характера и тяжести перенесенной перинатальной патологии, имеют 2, 3 либо 4 и 5 группы здоровья и наблюдаются в соответствии с группой здоровья и стандартом основного заболевания. Различают следующие группы здоровья (общая характеристика):

1 группа здоровья – здоровые дети;

2 группа – дети с функциональными нарушениями без хронических заболеваний; дети с дефицитом массы или с избыточной массой легкой степени, реконвалесценты инфекционно-воспалительных, часто болеющие;

3 группа – дети с хроническими заболеваниями в стадии ремиссии, с редкими обострениями, с сохраненными или компенсированными функциями, при отсутствии осложнений основного заболевания;

4 группа – дети с хроническими заболеваниями в активной стадии, с частыми обострениями, с компенсированными или субкомпенсированными функциями, с возможными осложнениями основного заболевания;

5 группа – дети с тяжелыми хроническими заболеваниями с частыми обострениями, декомпенсацией функций и осложнениями; дети с тяжелыми и/или множественными ВПР; дети-инвалиды.

Группы здоровья для новорожденных детей различают с учетом ante- и перинатальных факторов риска, особенностей неонатального периода, характера и тяжести перинатальной патологии:

1 группа здоровья – здоровые новорожденные от здоровых матерей.

2 группа здоровья: различают подгруппы 2А и 2Б.

Подгруппа 2А – условно здоровые новорожденные и новорожденные групп направленного риска, к ним относятся:

- физиологически незрелые доношенные;
- недоношенные новорожденные I степени (35-36 недель);
- переношенные новорожденные (более 42 недель);
- новорожденные со следующими пограничными состояниями: транзиторная гипотермия/ гипертермия, физиологическая желтуха, физиологическая анемия, токсическая эритема, транзиторная олигурия, с функционирующие фетальные шунты.

Подгруппа 2Б – новорожденные групп направленного риска, к ним относятся:

- новорожденные от матерей с соматическими заболеваниями тяжелой степени либо суб- и декомпенсированных форм (болезни дыхательной, сердечно-сосудистой, эндокринной, мочевыделительной и др.), с отягощенной наследственностью;

– новорожденные от матерей с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом (выкидыши, регрессы, перинатальные потери, преждевременные роды; хронические и острые гинекологические заболевания, особенно специфические и неспецифические инфекции половой сферы);

– новорожденные от матерей с осложненным течением настоящей беременности (угроза прерывания, инфекционно-воспалительными заболеваниями различной этиологии и локализации, преэклампсия любой степени, фетоплацентарная недостаточность, отслойка плаценты и др.) и с осложненным течением родов и послеродового периода (аномалии родовой деятельности, акушерские щипцы, вакуум-экстракция, тазовые предлежания, экстренное кесарево сечение вследствие осложнений; гипогалактия, маститы, эндометриты и др.

– новорожденные с гипоксией легкой степени (оценка по шкале Апгар не менее 7 баллов на 1-й минуте), недоношенные 1 степени без гипоксии или с гипоксией легкой степени (35-36 недель), от многоплодной беременности, с задержкой внутриутробного развития легкой и средней степени тяжести (без другой тяжелой либо сочетанной перинатальной патологии), с крупной массой тела, с малыми аномалиями развития (менее 5), с патологической убылью массы, с транзиторным катаром кишечника, с функционирующими фетальными шунтами.

Группы направленного риска:

- 1 – новорожденные с риском реализации перинатальных поражений ЦНС;
- 2 – новорожденные с риском реализации внутриутробных инфекций и инфекционно-воспалительных заболеваний постнатального периода;
- 3 – новорожденные с риском реализации трофических нарушений и эндокринопатий;
- 4 – новорожденные с риском реализации врожденных аномалий развития (факторы риска: применение матерью лекарств в первом триместре из группы гормональных, НПВС, сульфаниламидов, антибиотиков, перенесенная в 1 триместре краснуха или контакт, носительство герпетической, цитомегаловирусной, токсоплазменной инфекций, неоднократная угроза прерывания при настоящей беременности, многоводие; у ребенка – наличие стигм дисэмбриогенеза более 5);
- 5 – новорожденные группы социального риска (факторы риска: алкоголизм, наркомания, курение родителей; неудовлетворительные бытовые и эпидемиологические условия жилья; неполные семьи, многодетные семьи, студенческие семьи; неблагоприятный психологический климат в семье).

3 группа здоровья:

1) недоношенные новорожденные II (33-34 недели), III (32-29 недель), IV (менее 29 недель) степеней;

2) новорожденные и дети 1 года жизни, перенесшие следующую перинатальную патологию:

- гипоксию тяжелой степени;
- задержку внутриутробного развития тяжелой степени;
- респираторный дистресс-синдром;
- синдром меконияльной аспирации;
- бронхолегочную дисплазию;
- инфекционно-воспалительные заболевания тяжелой степени, в том числе инфекции, специфичные для перинатального периода (сепсис, пневмонии, менингиты/энцефалиты, некротизирующий энтероколит, остеомиелит, инфекции TORCH-комплекса);
- перинатальные поражения центральной нервной системы тяжелой степени (церебральную ишемию тяжелой степени с формированием лейкомаляции, церебральной атрофии; внутрижелудочковые кровоизлияния средней и тяжелой степеней с формированием постгеморрагической гидроцефалии; родовую травму головного и/или спинного мозга; билирубиновую энцефалопатию; менингиты и энцефалиты различной этиологии);
- гемолитическую болезнь, потребовавшую операции заменного переливания крови;
- геморрагическую болезнь и другую патологию системы гемостаза, потребовавшие переливания препаратов крови;

3) новорожденные с врожденными пороками развития, в том числе с врожденной патологией челюстно-лицевой и костно-суставной систем;

4) новорожденные с наследственными заболеваниями, врожденными заболеваниями эндокринной системы и обмена веществ, орфанными заболеваниями;

Новорожденные с 3 группой здоровья выписываются из ОПН, как правило, доношенные – на 2-4 неделе жизни, недоношенные, в зависимости от гестационного возраста и характера перинатальной патологии, в возрасте 3-4 недель – 2-4 месяцев жизни. Диспансерное наблюдение – по стандарту основной нозологии (МКБ-10) с учетом сопутствующих заболеваний.

Общие принципы наблюдения детей с 3, 4 и 5 группами здоровья:

1. Осмотр участковым педиатром на дому: в первые сутки, далее каждые 5-7 дней в течение месяца после выписки из отделения второго этапа выхаживания.

2. Осмотр заведующим отделением в первый месяц после выписки из отделения второго этапа выхаживания.

3. Осмотр в поликлинике и Кабинете мониторинга при условии полной компенсации не ранее, чем через 1 месяц после выписки из отделения второго этапа выхаживания: в течение 1 полугодия 2 раза в месяц, далее – 1 раз в месяц.

4. Объем консультирования и обследования:

- невролог: 1 раз в 3 месяца, по показаниям – чаще, без «ожидания»;
- хирург-ортопед: 1 раз в 3-6 месяцев и по показаниям;
- офтальмолог: 1 раз в 3-6 месяцев и по показаниям;
- ЛОР/сурдолог: 1 раз в 3-6 месяцев и по показаниям;
- НСГ в 3, 6, 9, 12 месяцев, по показаниям – чаще, у детей с гидроцефалией различного генеза и у детей с вентрикулосубгалеальным (-перитонеальным) шунтом – по индивидуальному плану;

- УЗИ органов брюшной полости и почек: в зависимости от характера патологии 1 раз в 3-6 месяцев;

- УЗИ тазобедренных суставов – скрининг в 1 месяц, у недоношенных с учетом постконцептуального возраста и далее по назначению ортопеда.

- назначение лабораторных исследований должно осуществляться с учетом основного и сопутствующих заболеваний, в соответствии со стандартом наблюдения детей 1 года жизни.

Учитывая территориальные особенности Свердловской области, большое количество ФАПов и ОВП, недостаточную укомплектованность амбулаторного звена медицинскими кадрами, а также необходимость понимания исходов у детей группы перинатального риска, в области были организованы Кабинеты мониторинга состояния здоровья детей первого года жизни из групп перинатального риска по формированию хронической и инвалидизирующей патологии на базе многопрофильных детских поликлиник в структуре межмуниципальных детских медицинских центров каждого управленческого округа и Областной центр мониторинга на базе амбулаторного отделения раннего возраста ГБУЗ СО ОДКБ № 1. Конечная цель работы по мониторингу – профилактика формирования хронической и инвалидизирующей патологии путем своевременного 100% охвата детей групп перинатального риска, проживающих на территории округа, подлежащих наблюдению, и организации оказания своевременной диагностической, консультативной, лечебной и реабилитационной помощи этим детям.

1.2. ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ В ПОСТНЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

В амбулаторных условиях основным признаком морфологической зрелости являются показатели физического развития (длина и масса тела, окружность головы), которые могут адекватно оцениваться только «табличными» методами.

Для физического развития недоношенных детей характерны более высокие темпы прироста массы и длины тела на первом году жизни (за исключением первого месяца) – так называемый «догоняющий рост» (catch-up growth). К 2-3 месяцам они удваивают первоначальную массу тела, к 3-5 месяцам – утраивают, к году – увеличивают в 4-7 раз. Крайне незрелые дети по абсолютным показателям роста и массы тела значительно отстают, эти параметры определяются в 1-3 «коридорах» центильных таблиц («миниатюрные» дети). В соответствии с рекомендациями ESPGAN 2005 г., достижение «догоняющего роста» – приоритетная цель в нутритивной поддержке недоношенных детей. Для того чтобы обеспечить ребенку догоняющий рост, предлагается назначать энергетическое обеспечение, соответствующее массе 50 перцентиля на данный постконцептуальный возраст.

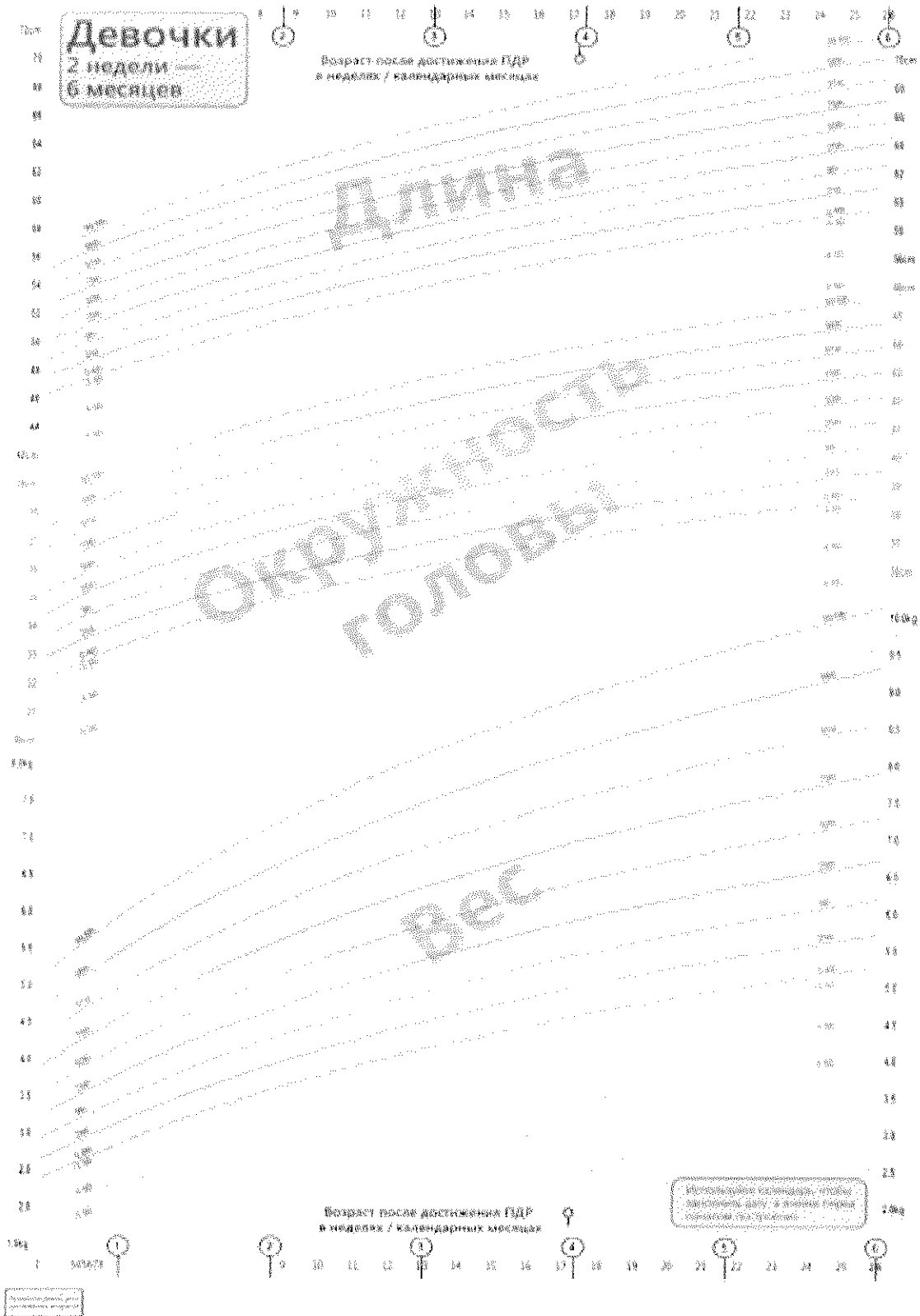
В последующие годы жизни глубоко недоношенные дети могут сохранять «гармоничную» задержку физического развития. В основном недоношенные дети догоняют своих доношенных сверстников по массо-ростовым показателям к 2-3 годам жизни, а дети с массой тела менее 1000 граммов при рождении – к 6-7 годам.

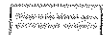
На момент выписки из стационара существует четыре категории недоношенных детей в зависимости от динамики роста:

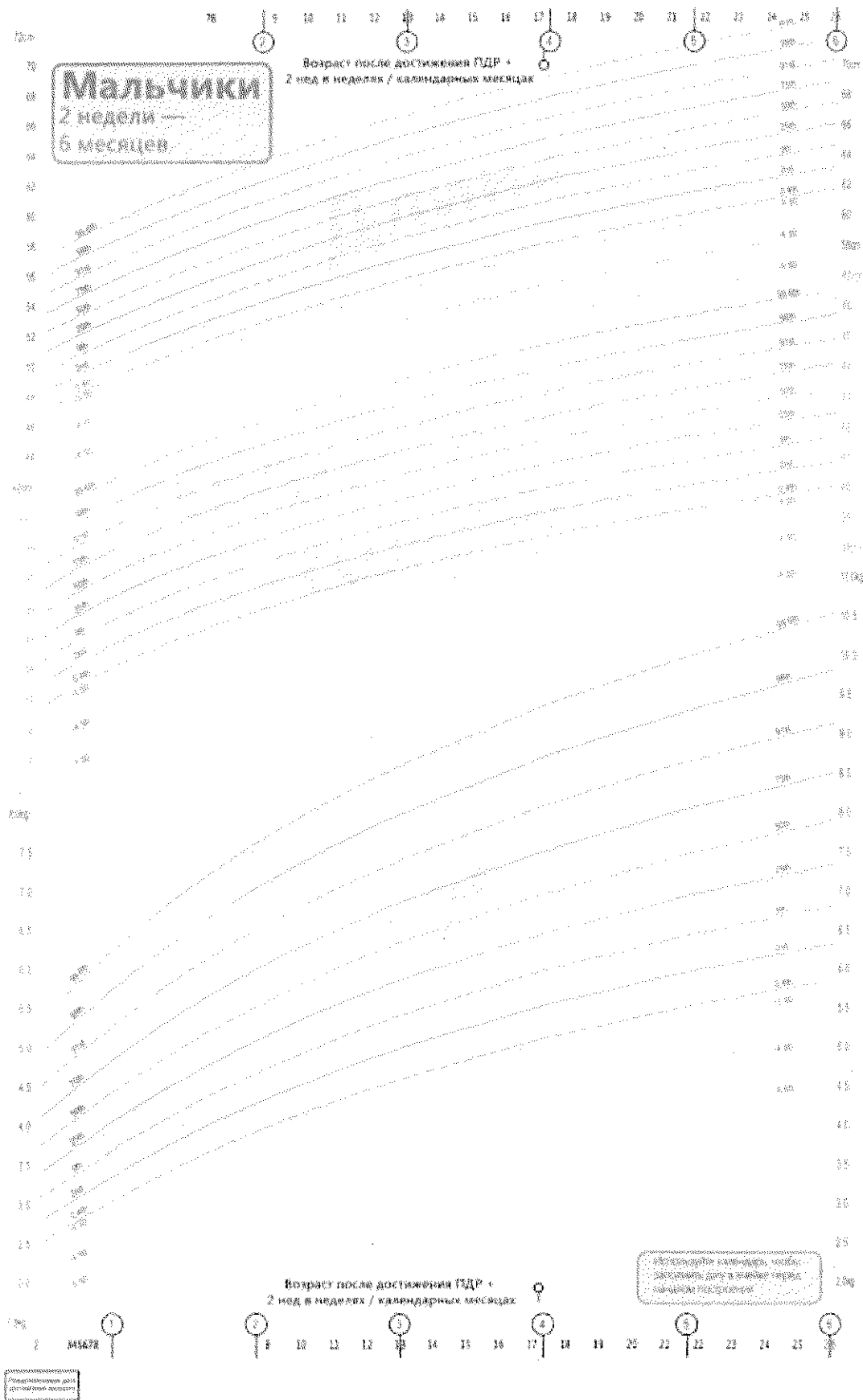
1. Дети, имеющие массу тела при рождении, соответствующую гестационному возрасту, и массу тела при выписке, соответствующую постконцептуальному возрасту (адекватный рост организма).
2. Дети, имеющие массу тела при рождении, соответствующую гестационному возрасту, при этом масса тела на момент выписки ниже референсных значений для постконцептуального возраста (постнатальная задержка роста).
3. Дети, имеющие массу тела при рождении, низкую для гестационного возраста (т.е. с задержкой внутриутробного развития) и массу тела при выписке ниже референсных значений для постконцептуального возраста.
4. Дети, имеющие массу тела при рождении, низкую для гестационного возраста (т.е. с задержкой внутриутробного развития), при этом выписанные с массой тела, соответствующей постконцептуальному возрасту (наверстывание роста в раннем постнатальном периоде).

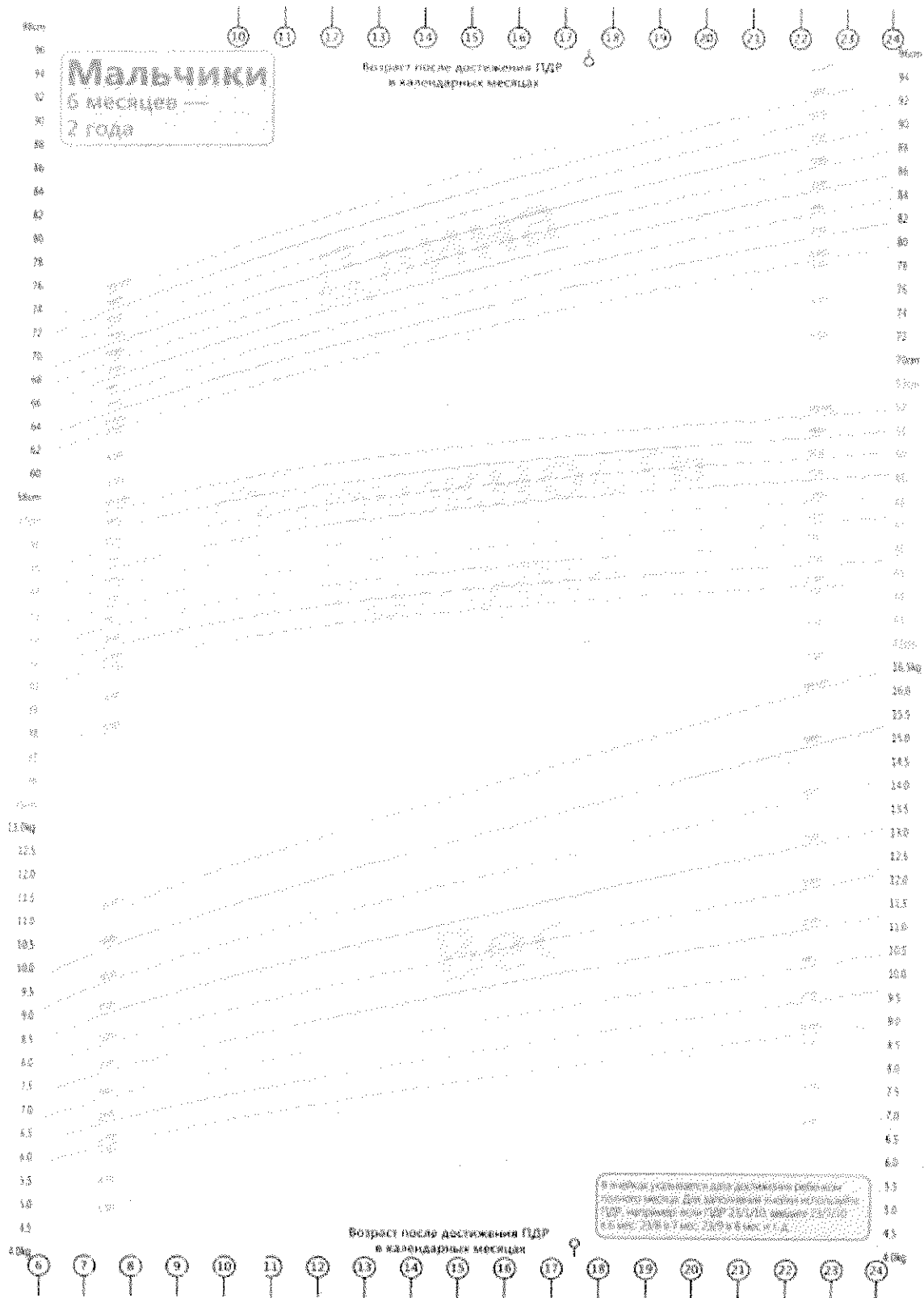
Новые графики оценки физического развития, были приняты к использованию в Великобритании с 2009 года. Графики основаны на новых стандартах роста ВОЗ, выпущенных в 2006 году, основанных на данных Многоцентрового исследования показателей роста для построения новых кривых, предназначенных для оценки роста и развития детей во всем мире. Новые диаграммы объединили данные Великобритании и данные ВОЗ и, учитывая отсутствие подобных стандартов в России, могут быть рекомендованы к использованию у недоношенных детей после достижения ими постконцептуального (скоррегированного) возраста 40 недель.

Центильные шкалы физического развития детей в зависимости от гендерных различий представлены на рис. 1-6.









Кроме массы и длины тела необходимо контролировать динамику прироста окружности головы для своевременного выявления гипертензионно-гидроцефального синдрома. У детей, родившихся недоношенными, прирост окружности головы на 1 году жизни составляет (табл. 1, 2):

Таблица 1. Динамика прироста окружности головы у недоношенных детей

Возраст	Окружность головы, см
За 1-й месяц	4 см
2-й месяц	3 см
3-й месяц	2,5 мес.
3-6-й месяц	1,5 см/мес.
6-9-й месяц	1 см/мес.
9-12-й месяц	0,5 см/мес.

Таблица 2. Динамика прироста окружности головы у недоношенных детей с массой тела при рождении менее 1500 г.

Возраст	Окружность головы, см
1-я неделя	0,6 см
2-я неделя	+0,5 см
3-я неделя	+0,75 мес.
4-я неделя	+1 мес.
далее в первом полугодии прирост головы	1-3,2 см в мес.
во втором полугодии	1-0,5 см в мес.
за 1-й год жизни в целом ОГ увеличивается на	15-19 см

Основные постулаты при оценке роста окружности головы:

- следует сравнивать одновременно темпы роста окружности головы и окружности груди;
- недопустимо судить о темпах роста у недоношенных детей только по результатам изменения окружности головы, так как ее рост происходит интенсивнее, чем у доношенных детей, что может привести к диагностическим ошибкам либо неправильной оценке формы гидроцефального синдрома (компенсированная, суб- и декомпенсированная);
- при подозрении на гидроцефальный синдром необходимо проведение НСГ, что позволит подтвердить или отвергнуть данное предложение;
- недопустима постановка диагноза «гидроцефальный синдром» только по форме головы, так как могут иметь место макроцефалия, конституциональные особенности строения черепа у ребенка;
- увеличенные лобные и теменные отделы, увеличенные размеры большого родничка могут быть обусловлены проявлениями рахита. Неправильная интерпретация данных изменений может привести к ошибочной диагностике гидроцефального синдрома;
- отличие размера окружности головы в пределах 1 см от средних показателей не может служить критерием для диагностики гидроцефалии и микроцефалии.

1.3. НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ

Диспансеризация детей с БЛД предусматривает дифференцированное ведение больных в зависимости от формы, периода и тяжести заболевания, особенностей клинического течения. На этапе амбулаторного наблюдения при осмотре особое внимание следует обращать на общее состояние детей, степень выраженности хронической дыхательной недостаточности (ХДН), физикальные изменения в легких, контроль ЧД, ЧСС, изменения со стороны сердечно-сосудистой системы. Необходимы также оценка физического и психомоторного развития, лечение сопутствующей патологии.

Частота осмотров детей с БЛД

	Тяжесть БЛД	Возраст		
		до 1 года	1 - 2 года	2 - 3 года
Уч. педиатр (фельдшер, врач ОВП)	легкая	ежемесячно	1 раз в 3 мес.	1 раз в 3 мес.
	сред/тяжести	ежемесячно	ежемесячно	1 раз в 3 мес.
	тяжелая	ежемесячно	ежемесячно	ежемесячно
Кабинет мониторинга	легкая	ежемесячно	1 раз в 3 мес.	1 раз в 6 мес.
	сред/тяжести	ежемесячно	1 раз в 3 мес.	1 раз в 6 мес.
	тяжелая	ежемесячно	ежемесячно	1 раз в 3 мес.
Пульмонолог	легкая	1 раз в 3мес.*	1 раз в 6 мес.*	1 раз в 6 мес.*
	средн./тяжести	ежемесячно	1 раз в 3 мес.*	1 раз в 6 мес.*
	тяжелая	ежемесячно	ежемесячно	1 раз в 3 мес.*

* - при необходимости дети наблюдаются чаще

Показания к консультации пульмонолога: диагностика и дифференциальная диагностика БЛД, диспансерное наблюдение и определение тактики ведения ребенка.

Врач-пульмонолог:

- определяет программу и кратность дополнительных обследований, показания для консультации другими специалистами;
- взаимодействует с участковым педиатром и другими специалистами для осуществления комплекса лечебных и реабилитационных мероприятий;
- оказывает консультативную помощь в решении вопросов о наличии показаний для установления инвалидности;
- устанавливает исход заболевания к трехлетнему возрасту (наблюдение детей в возрасте старше трех лет, перенесших БЛД, определяется исходом заболевания к данному возрасту).

План обследования детей с БЛД на амбулаторном этапе

Исследования	Частота	Комментарии
Общий клинический анализ крови	1 раз в 6 месяцев	Чаще у детей с анемией
Пульсоксиметрия, определение газов крови	По показаниям	При обострении заболевания, при персистирующих симптомах ХДН, у детей со среднетяжелой и тяжелой БЛД при каждом визите
Рентгенография органов грудной клетки	1 раз в 6-12 месяцев	Проводится при: * обострении заболевания; *при выписке из стационара; *в возрасте 6-12 месяцев у детей с тяжелой БЛД, далее ежегодно до достижения трехлетнего возраста при среднетяжелой и тяжелой БЛД

Компьютерная томография органов грудной клетки	По показаниям	Проводится при: *задержке клинического выздоровления; *при подозрении на развитие облитерирующего бронхита в исходе БЛД; *при сопутствующих врожденных пороках развития
Электрокардиография	1 раз в 6 месяцев	Чаше при развитии легочной гипертензии и для контроля её терапии
Электрокардиография с определением давления в легочной артерии	1 раз в 3-6 месяцев	
Измерение артериального давления	1 раз в 3-6 месяцев	Для исключения артериальной гипертензии при каждом визите
Бронхофонография с бронхолитической пробой	1 раз в год	Проводится при: *при задержке клинического выздоровления или возобновлении рецидивов бронхиальной обструкции; *клинико-анамнестических признаках атопического процесса
Аллергологическое обследование (анализ крови на IgE специфические)	По показаниям	

Терапия

I. Питание. Улучшение состояния детей с БЛД происходит по мере роста и развития легких. Достаточные темпы роста обеспечиваются повышенной калорийностью питания и достаточным содержанием белка. До достижения массы тела 2500-3000 г рекомендуется калорийность питания не менее 130 ккал/кг/сутки – при искусственном вскармливании, 140 ккал/кг/сутки – при смешанном вскармливании, с последующим снижением на 5 ккал/кг ежемесячно при соответствующей прибавке массы.

II. Базисная терапия БЛД ингаляционными стероидами показана детям с БЛД среднетяжелой и тяжелой формы.

Показания для назначения:

- симптомы ХДН (тахипноэ, одышка) и бронхиальной обструкции вне обострения заболевания;
- частые обострения заболевания;
- развитие облитерирующего бронхолита, бронхиальной астмы среднетяжелой и тяжелой форм.

Препараты:

- суспензия будесонида (пульмикорт) в дозе 500 мкг в сутки, используется с помощью компрессорных небулайзеров, при обострении заболевания возможно повышение дозы до 750 мкг в сутки на короткий период (7-10 дней).
- флутиказона пропионат или беклометазон могут быть назначены у детей старше двух лет в эквивалентных дозах с помощью дозированных ингаляторов через спейсер с маской.

Длительность курса базисной терапии от 3 месяцев до 3 лет.

Критерии прекращения базисной терапии:

- отсутствие обострений заболевания при ОРЗ;
- ликвидация симптомов ХДН;
- нормализация показателей газов крови;
- уменьшение гиперинфляции на рентгенограмме органов грудной клетки;
- отсутствие развития облитерирующего бронхолита, бронхиальной астмы.

Отмена ингаляционных стероидов проводится постепенно (на 10% дозы в неделю) в зависимости от тяжести болезни.

III. Длительная кислородотерапия. Дети с тяжелой БЛД, осложненной развитием ХДН II степени (сатурация кислорода 75-89%, $PaO_2 > 40-59$ мм рт. ст.), тяжелой легочной гипертензией нуждаются в домашней кислородотерапии (не менее 15 час./сутки) для

поддержания сатурации кислорода выше 92%, а у больных с легочной гипертензией выше 94%, контроль которой обеспечивается постоянной пульсоксиметрией. Кислород требует четкого соблюдения дозирования. При использовании назальных канюль поток кислорода должен быть 1-2 л/мин.; при необходимости ингаляции кислорода в палатку поток может быть увеличен до 4-5 л/мин. В ночное время и при физических нагрузках может потребоваться увеличение потока кислорода.

Критерии отлучения от кислорода:

- стабильное состояние детей; нормальная прибавка в весе;
- уровни сатурации кислорода стабильны во время кормления, сна и бодрствования;
- кислородозависимые дети без легочной гипертензии могут поддерживать сатурацию кислорода в пределах 90% при дыхании комнатным воздухом не менее 40 минут;
- если уровни сатурации кислорода во время кормления, сна и бодрствования нормальные, прекращают кислородотерапию во время бодрствования, но продолжают во время сна; нормальные показатели сатурации во время сна являются критерием для отмены кислородотерапии.

Для проведения длительной кислородотерапии в домашних условиях используют автономные и портативные источники кислорода (концентраторы кислорода), при этом резервуары с кислородом не должны находиться рядом с источниками тепла и огня, запрещается курение в помещении.

Профилактика респираторно-синцитиальной инфекции

Для пассивной иммунопрофилактики тяжелых заболеваний нижних дыхательных путей, вызванной респираторно-синцитиальной вирусной инфекцией RSV у детей с БЛД используется паливизумаб (синагис). Показания:

- дети с гестационным возрастом 35 и менее недель (особенно менее 30 недель и массой тела при рождении менее 1500 – 1000 граммов) в возрасте до 6 месяцев;
- дети в возрасте до 2 лет, которым требовалось лечение по поводу БЛД в течение последних 6 месяцев;
- дети в возрасте до 2 лет с гемодинамически значимыми врожденными пороками сердца.

Схема применения синагиса: разовая доза 15 мг/кг; 5 инъекций препарата проводимых с интервалом 1 месяц в течение сезонного подъема заболеваемости, вызванной RSV (с октября – декабря по март – апрель). Препарат вводят внутримышечно, предпочтительно в наружную боковую область бедра. Если объем дозы превышает 1 мл, то препарат вводят в несколько мест.

В Свердловской области иммунопрофилактика респираторно-синцитиальной вирусной инфекции регламентирована Приказом Министерства здравоохранения № 1242 от 30.09.2014 г. «О мероприятиях по профилактике респираторно-синцитиальной инфекции у недоношенных детей, проживающих в Свердловской области».

Вакцинация

Проводится в полном объеме. Важна вакцинация противопневмококковой вакциной.

Тактика при обострении БЛД

Основным этиологическим фактором является RSV, вызывающий особо тяжелое течение инфекции нижних дыхательных путей. Обострение заболевания характеризуется ухудшением состояния: лихорадка, одышка с последующим быстрым развитием дыхательной недостаточности, усиление бронхиальной обструкции, кашель.

Показания для госпитализации детей с обострением БЛД:

- возраст ребенка до года;
- дыхательная недостаточность (сатурация кислорода менее 95%, частота дыхания > 60 в минуту);
- симптомы выраженной интоксикации, дегидратации, вялость;
- среднетяжелая и тяжелая БЛД, когда симптомы обострения заболевания накладываются на проявления ХДН;
- кислородозависимые пациенты;
- подозрение на пневмонию;
- осложненное течение БЛД (высокая легочная гипертензия, легочное сердце, тяжелая гипотрофия);
- тяжелые сопутствующие заболевания (органическое поражение ЦНС, ДЦП, ВПС, иммунодефицит, хронический ГЭР с аспирацией, синдром Дауна и т.п.);
- неэффективность терапии, проводимой в домашних условиях, или невозможность её проведения (по социальным показаниям).

Дети с обострением БЛД госпитализируются в отдельный бокс.

Лечение детей с обострением БЛД в амбулаторных условиях

Лечение в амбулаторных условиях возможно при следующих условиях:

- возраст ребенка старше года;
- нетяжелое течение БЛД, т.е. не осложненное ХДН, без симптомов дыхательной недостаточности, лихорадки, с нормальным аппетитом.

Бронхолитическая терапия: беродуал 1 капля на кг массы на 1 ингаляцию (не более 10 капель у детей до 6 лет) в 2 мл физ. раствора через небулайзер 4 раза в день.

Ингаляционные стероиды: ингаляции суспензии будесонида через небулайзер (0,5-1,0 мг в сутки).

Диуретики: при усилении явлений интерстициального отека, диагностируемые клинически (крепитация) и рентгенологически в терапию необходимо включить верошпирон 4 мг/кг/сут. в два введения во второй половине дня.

Антибактериальная терапия: показана при наличии клинических и лабораторных признаков бактериальной инфекции, подозрении на пневмонию. В таком случае срочно необходимо решить вопрос о госпитализации ребенка.

Возможные показания для консультаций смежными специалистами:

Невролог: диагностика и лечение сопутствующей неврологической патологии и ее исходов.

ЛОР: при подозрении на постинтубационный стеноз гортани и трахеи, глухоту.

Окулист: мониторинг развития, профилактика и лечение ретинопатии недоношенных.

Кардиолог: при развитии системной и легочной гипертензии, легочного сердца.

Гастроэнтеролог, диетолог: при тяжелой гипотрофии, ГЭР.

Аллерголог-иммунолог: при развитии бронхиальной астмы, других аллергических заболеваний, иммунодефицитных состояниях.

Торакальный хирург: при подозрении на врожденный порок развития легких (врожденная лобарная эмфизема, диафрагмальная грыжа, кисты легких, кистозная аденоматозная мальформация и др.), приобретенную лобарную эмфизему, ателектаз, трахеобронхомегалию/малаяции, ГЭРБ.

Нейрохирург: при развитии окклюзионной гидроцефалии.

Эндоскопист: эндоскопические исследования.

Реабилитация детей с БЛД

Принципы реабилитации:

1. Лечебная физкультура, дыхательная гимнастика.
2. Массаж.
3. Кинезотерапия.
4. Гипоаллергенный режим (при наличии предрасположенности к атопии).
5. Минимизация контактов с инфекционными больными.
6. Исключение пассивного курения.

Обучение родителей

Родители должны быть обучены:

- технике ингаляционной и кислородотерапии;
- диагностике дыхательной недостаточности (по частоте дыхания, «свистящему дыханию», при помощи пульсоксиметрии);
- действиям при развитии заболевания;
- методам профилактики респираторных инфекций;
- комплексу пассивных дыхательных упражнений и массажа с рекомендациями регулярных занятий.

Медико-социальная экспертиза

На МСЭ для решения вопроса о присвоении категории «ребенок-инвалид» направляются дети с тяжелой БЛД с развитием ХДН II степени и гипоксемией (сатурация кислорода 75-89%, $PaO_2 > 40-59$ мм рт. ст.), тяжелой легочной гипертензией и хроническим легочным сердцем.

Инвалидность в связи с БЛД может быть установлена детям до достижения трехлетнего возраста; после трех лет инвалидность может быть установлена в связи с неблагоприятным исходом БЛД или альтернативным заболеванием.

Данная категория пациентов нуждаются в льготном лекарственном обеспечении, обеспечении средствами доставки препаратов в дыхательные пути (небулайзеры, спейсеры), концентраторами кислорода, пульсоксиметрами.

1.4. НАБЛЮДЕНИЕ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С АНЕМИЕЙ

Основным критерием анемии и степени ее тяжести является показатель гемоглобина (Hb):

Легкая степень – Hb = 110-90 г/л

Средняя степень – Hb = 90-70 г/л

Тяжелая степень – Hb ниже 70 г/л

Кратность наблюдения врачом: наблюдение участковым педиатром ежемесячно в течение 1 года жизни.

Объем обследования:

1. ОАК+ лейкоцитарная формула ежемесячно + показатели железа 1-кратно, далее по показанию (сывороточное железо, ОЖСС, ферритин сыворотки):

Показатель	Латентный дефицит железа	Железодефицитная анемия
Гемоглобин	выше 110 г/л	ниже 110 г/л
Цветной показатель	не ниже 0,86	ниже 0,86
Железо сыворотки	ниже 14 мкмоль/л	ниже 14 мкмоль/л
Общая железосвязывающая способность сыворотки крови	выше 63 мкмоль/л	выше 63 мкмоль/л

(ОЖСС)		
Латентная железосвязывающая способность (ЛЖСС)	выше 47 мкмоль/л	выше 47 мкмоль/л
Ферритин сыворотки	ниже 12 мкг/л	ниже 12 мкг/л
Коэффициент насыщения трансферрина, %	ниже 17	ниже 17

2. Мазок крови и определение морфологических характеристик анемии: гемоглобин (снижение в зависимости от возраста), среднего объема эритроцитов (MCV, микроцитоз при ЖДА менее 70), среднего содержания гемоглобина в эритроците (MCH, снижение при ЖДА менее 27 пг), выраженность анизоцитоза (RDW, анизоцитоз при ЖДА более 14,5%), средней концентрации гемоглобина в эритроците (MCHC, при ЖДА менее 32 пг),

Особенности при ранней анемии недоношенных.

Характерно прогрессивное снижение уровня гемоглобина (до 90-70 г/л и ниже), относительно низкий уровень ретикулоцитов (менее 1%) и угнетение костномозгового кроветворения без дефицита железа.

Степень тяжести ранней анемии недоношенных:

I степень — гемоглобин выше 83 г/л;

II степень — гемоглобин 83- 70 г/л;

III степень — гемоглобин ниже 70 г/л.

Особенности при поздней анемии недоношенных.

В отличие от ранней анемии недоношенных, в период развития поздней анемии начинают проявляться симптомы дефицита железа. Отмечается снижение сывороточного железа — гипохромия, с тенденцией к микроцитозу и гиперрегенераторной реакцией костного мозга.

Степень тяжести поздней анемии недоношенных:

I степень: гемоглобин 85 – 110 г/л; эритроциты до $3,5 \times 10^{12}/л$

II степень: гемоглобин 85 – 65 г/л; эритроциты $3,4 - 2,5 \times 10^{12}/л$

III степень: гемоглобин ниже 65 г/л; эритроциты менее $2,5 \times 10^{12}/л$

Исследование гематологического статуса недоношенным детям проводится в возрасте 3, 6 и 12 месяцев, затем 2 раза в год. При выявлении анемии – каждые 14 дней до стабилизации показателей гемограммы.

3. Кал на скрытую кровь детям, находящимся на искусственном вскармливании неадаптированными смесями.

4. Анализ кала на условно-патогенную флору (выявление E.coli с гемолизирующими свойствами, пр.)

5. Аспират костного мозга при низком количестве лейкоцитов, тромбоцитов, исключения апластической анемии, лейкоза, определения типа эритропоэза.

6. В зависимости от показателей среднего объема эритроцитов (MCV) и уровня ретикулоцитов определение билирубина (гемолитическая анемия (высокий уровень), геморрагии), осмотической резистентности эритроцитов, пробы Кумбса: отрицательная (гемоглобинопатии, энзимопатии, патология мембран, лекарственные препараты, инфекции), положительная (аутоиммунная гемолитическая анемия, иммунная гемолитическая анемия Rh), уровня витамина B₁₂ и фолатов в сыворотке крови (высокий MCV).

7. Диагностика инфекционных заболеваний (ПЦР, ИФА с авидностью и др.).

Лечение анемии

1. Грудное вскармливание: содержание железа в грудном молоке составляет 0,2-1,5 мг/л, однако, имеет высокую биологическую активность до 60% за счет лактоферрина.

2. При искусственном вскармливании – адаптированные смеси, обогащенные железом (содержащие 8-12 мг железа на 1 л смеси).

3. Препараты железа трехвалентного (ГПК-гидроксидполимальтозный комплекс) (Феррум Лек, мальтофер, мальтофер-фол, ферлатум, ферлатум фол). Препараты ГПК – используются в терапевтической дозе: 5-8 мг/кг/сутки (до нормал. уровня Hb), затем ½ от суточной терапевтической дозы с последующей отменой. При легкой степени – 1,5-2 мес., при средней степени – 2 месяца, при тяжелой степени – 2,5-3 месяца. Препараты железа давать в промежутке между кормлениями. Нельзя запивать препараты железа молоком.

4. Фолиевая кислота - 1 мг в сутки.

5. Витамин А 20% - 1 капля на год жизни.

6. Витамин Е - 20 мг/кг в сутки.

Профилактические дозы у недоношенных детей с 2 месяцев жизни до 1 года:

Масса тела при рождении < 1000 грамм = 4 мг/кг/сутки

Масса тела при рождении 1000 – 1500 грамм = 3 мг/кг/сутки

Масса тела при рождении 1500 – 2500 грамм = 2 мг/кг/сутки

Об эффективности терапии ЖДА можно судить через 7-10 дней по увеличению ретикулоцитов в 2 раза по сравнению с исходным количеством (ретикулоцитарный криз) - контроль показателей общего анализа крови на фоне лечения препаратами железа каждые 7 – 10 дней вплоть до достижения уровня гемоглобина 110 г/л.

Прирост гемоглобина должен составлять +10 г/л и более через месяц от начала приема. После достижения уровня гемоглобина 110 г/л ОАК проводится не реже 1 раза в месяц в течение трех месяцев подряд. Достижение целевого уровня гемоглобина наблюдается в среднем через 6-8 нед. от начала терапии в зависимости от тяжести анемии.

1.5. ВСКАРМЛИВАНИЕ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ В ПОСТНЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

Задача врача педиатра после выписки из стационара в соответствии с рекомендациями ESPGAN (Европейского педиатрического общества детской гастроэнтерологии, гепатологии и нутрициологии) обеспечить достижение «догоняющих темпов роста».

Для того чтобы обеспечить догоняющие темпы роста, предполагается назначить энергетическое обеспечение, соответствующее массе тела 50 перцентиля на данный постконцептуальный возраст. Именно, неадекватное вскармливание может привести к формированию постнатальной гипотрофии, формированию метаболического синдрома, отставанию в физическом и психомоторном развитии, развитию анемии, остеопении.

Наиболее оптимальным видом вскармливания недоношенных детей является материнское молоко. Грудное молоко после преждевременных родов имеет особый состав: более высокую калорийность, повышенное содержание белка (1,2-1,6 г в 100 мл), среднецепочечных триглицеридов, длинноцепочечных жирных кислот и натрия и меньше лактозы при одинаковом общем уровне углеводов. Данный состав молока, не перегружая желудочно-кишечный тракт ребенка, способен удовлетворить потребности в пищевых веществах.

Однако дети, с ОНМТ и ЭНМТ, после окончания раннего неонатального периода постепенно начинают испытывать белково-энергетический дефицит, и грудное молоко не может обеспечить его необходимым количеством кальция, фосфора, натрия, в ряде минеральных веществ и витаминов.

Сохранить основные преимущества естественного вскармливания и в то же время обеспечить высокие потребности недоношенного ребенка в пищевых веществах становится возможным только при использовании фортификаторов грудного молока, которые добавляя в свежесцеженное грудное молоко повышая его калорийность увеличивает его пищевую и энергетическую ценность.

Если по какой-либо причине, вскармливание грудным молоком невозможно, целесообразно использование специализированных молочных смесей для недоношенных детей, содержащих повышенную концентрацию белка, кальция, фосфора, витаминов.

К моменту рождения недоношенного ребенка энергетические потребности невысокие, однако, к 17-му дню жизни энергоценность рациона возрастает до 130 ккал/кг/сутки. При искусственном вскармливании калорийность питания не превышает данный уровень, тогда как при естественном или смешанном питании калорийность растет до 140 ккал/кг/сут к 1 мес.

Начиная со 2-месяца жизни недоношенного ребенка, родившегося массой тела более 1500 г, калорийность рациона снижается ежемесячно на 5 ккал/кг до 115 ккал/кг (до норм, принятых для доношенных детей). В группе недоношенных детей с массой тела менее 1500 г калорийность снижают в более поздние сроки — после 3-месячного возраста.

Энергетические потребности недоношенных детей в зависимости от веса и вида вскармливания представлены в таблице 1.

Таблица 1

Потребности недоношенных детей в калориях в зависимости от возраста

Месяц	Вес при рождении более 2000 г		Вес при рождении менее 1500 г	
	Естественное или смешанное вскармливание, ккал/кг/сут.	Искусственное вскармливание, ккал/кг/сут.	Естественное или смешанное вскармливание, ккал/кг/сут.	Искусственное вскармливание, ккал/кг/сут.
1-й	140	130	140	130
2-й	135	125	140	130
3-й	130	120	135	125
4-й	125	115	130	120
5-й	120	115	125	115
6-й	115	115	120	115
7-й	115	110	115	115
8-12-й	110	110	115	110

Длительность применения специализированных смесей для недоношенных детей зависит от количества содержащегося в них белка.

Необходимо знать, чем меньше гестационный возраст, тем больше потребность, в белке 3,0-3,5-4,0 г/кг/сут. Чем меньше ребенок получает белка, тем хуже развивается. Но повышенное количество белка делает смесь гипертонической, а гипертоничность смеси (300 и более ммоль/л) ведет к повреждению энтероцитов и развитию эрозий, а потребление белка более 4 г/кг/сутки ведет к выраженным метаболическим нарушениям.

Если уровень белка не превышает 2,2 г/100 мл специализированной смеси, она может использоваться в полном объеме до достижения недоношенным ребенком массы тела 2500 г.

Затем постепенно начинается введение стандартной смеси, но специализированный продукт не вытесняется полностью из рациона питания недоношенного ребенка, а сохраняется в определенном объеме (около 30%) на протяжении нескольких недель или месяцев.

Длительность комбинированного использования смесей зависит от гестационного возраста ребенка.

В питании глубоко недоношенных детей специализированная смесь в объеме 1-2 кормлений может сохраняться до 6-9-месячного возраста. При более высокой концентрации белка в продукте (2,3—2,5 г/100 мл) смесь может использоваться в полном объеме до

достижения детьми массы тела 1800 г, затем начинается введение стандартного молочного продукта. Необходимо знать, что после выписки из стационара по выбору питания дети из групп перинатального риска делятся на 2 группы (табл. 2).

Таблица 2

Питание детей после выписки из стационара

I группа детей	II группа детей
С исходной массой 1500-2000 граммов. Совершившие ростовой скачок «догоняющий» темп роста и имеющие соответствующие ПКВ показатели статико-моторных функций и психо-эмоциональных реакций	С ЭНМТ и ОНМТ при рождении Не совершившие в стационаре ростового скачка «догоняющий» темп роста и формирующие постнатальную гипотрофию. Перенесшие инфекционно-воспалительные заболевания: сепсис, пневмонии, менингиты, некротизирующий энтероколит, остеомиелит. Оперированные (ВПС, состояние после закрытия стомы, синдром короткой кишки). С врожденными пороками развития и наследственными.

Таким образом, младенцы, выписывающиеся со сниженной массой тела (<10-й центили) по постконцептуальному возрасту и как следствие имеющие повышенный риск долгосрочного отставания физического развития, если вскармливаются грудным молоком, должны получать обогащенный для обеспечения адекватного потребления нутриентов, например, используя фортификатор грудного молока.

Дети не имевшие хирургических и кишечных проблем продолжают получать специальную смесь «после выписки» с высоким содержанием белка, минералов, а также ДЦПНЖК, до 40-44 недели постконцептуального возраста.

Дети оперированные, перенесшие сепсис, энтероколит, продолжают кормление этими смесями до 48 – 52 недели жизни.

До тех пор, пока недоношенные дети не получают адекватного количества белка тем или иным способом, они будут продолжать расти медленнее и иметь все отрицательные последствия, которые влекут за собой медленный рост.

При выхаживании недоношенных детей не должны использоваться стандартные молочные смеси, предназначенные для доношенных детей так как назначение смесей для доношенных детей приводит к более медленному нарастанию «тощей массы», замедлению темпов скорости роста, задержке уровня психомоторного развития.

Смеси «post-discharge formulae» для недоношенных детей обеспечивают «догоняющий» темп роста за счет оптимальной для недоношенных детей калорийности, макро- и микронутриентного состава. Оптимизируют усвоение кальция и жирных кислот; улучшает минерализацию костной ткани (жировой компонент без добавления пальмового масла); способствуют развитию иммунной системы, развитию головного мозга и зрения ребенка, улучшению моторного и языкового развития. правильному росту ребенка за счет «тощей» (безжировой) массы тела (ДЦПНЖК, таурин, холин, железо, цинк).

Подбирая смесь для недоношенных после выписки необходимо внимательно смотреть состав, уровень белка (диапазон 1,8-2,0 г/ 100 мл смеси), калорийность, осмолярность, макро- и микроэлементы.

В настоящее время нет четких рекомендаций по срокам введения прикорма недоношенным детям. По данным литературы считаются, что продукты прикорма назначаются недоношенным детям не ранее 4-5 месяцев постконцептуального возраста.

Раннее введение прикорма до 4 месяцев недопустимо в связи с незрелостью как пищеварительной системы, так и обменных процессов.

Позднее введение прикорма, особенно при грудном вскармливании или использовании стандартных смесей, сопряжен с риском возникновения дефицита микроэлементов и витаминов, формирования гипотрофии, анемии, остеопении.

С 6,5 мес. – 5% овощное пюре с загущением до 10% через 2 недели. При гипотрофии и ЖДА первый прикорм аглютеновые каши.

У детей с запорами целесообразно начинать с овощного пюре. С 7 мес. – монокомпонентное мясо.

При тенденции к развитию ЖДА мясо может вводиться с 5-5,5 месячного возраста, учитывая хорошее усвоение из него гемового железа.

Желток и творог для коррекции, только после 6 мес. с большой гомогенизацией и не обязательно всем детям: дефицит белка в первом полугодии должен восполняться за счет использования высокобелковых смесей, предназначенных для вскармливания недоношенных детей.

Фруктовое монокомпонентное пюре, фруктовый сок после 6 мес. Интервал введения новых продуктов – 1 мес.

Своевременное введение прикорма – залог успешного выхаживания недоношенного ребенка, особенно с экстремально низкой массой тела, обеспечивает ему гармоничное психофизическое развитие.

По мнению Американской академии педиатрии, 2004, «...Питание играет главную роль в формировании отдаленного хорошего самочувствия возрастающего числа выживающих недоношенных младенцев, в связи с чем становится ясно, что коррекция питания на ранних этапах может иметь долгосрочные последствия».

В настоящее время имеются множество доказательств, что недоношенные дети угрожаемые по формированию как ожирения, так и метаболического синдрома. Кроме того, в мировой литературе активно обсуждается взаимосвязь массы тела при рождении и последующего ожирения. На основании этого была выдвинута концепция «Фетального программирования» или «метаболического импринтинга».

Согласно современной гипотезе, дефицит нутриентов у плода (прежде всего белков), а следовательно и низкая масса тела при рождении приводит к снижению количества и повреждению закладываемых β -клеток поджелудочной железы, что в последующем нарушает их способность к адекватной секреции инсулина и инсулиноподобных факторов роста (ИФР), которые в свою очередь являются ключевыми в регуляции раннего эмбриогенеза (ИФР2) и внутриутробного роста и развития на поздних сроках гестации (ИФР1).

Согласно концепции «фетального программирования» или метаболического импринтинга, у маловесных детей развивается компенсаторная или защитная инсулинорезистентность, позволяющая экономнее использовать глюкозу при ее недостаточном поступлении. В результате такой адаптации происходят перераспределение глюкозы с периферии к головному мозгу, уменьшение мышечной массы и формирование пренатальной гипотрофии или ЗВУР.

В последующем, после рождения, несостоятельные β -клетки, вероятно, испытывают функциональное «перенапряжение» особенно в условиях ускоренных темпов роста и прибавки массы тела (что является характерным для недоношенных и «гипотрофиков») и быстро истощаются. Это приводит к относительному дефициту инсулина и последующему высокому риску развития в более старшем возрасте синдрома гипергликемии различной степени – от нарушения гликемии натощак и нарушения толерантности к глюкозе до развития сахарного диабета 2 типа (СД 2 типа).

В настоящее время высказаны интересные гипотезы о взаимосвязи избыточного потребления белка в раннем постнатальном периоде (что в клинической практике очень типично для недоношенных и детей с ЗВУР) с последующим развитием у них ожирения, ИР и СД2.

Высокое потребление белка приводит к повышению уровня инсулинзависимых аминокислот в крови, которые активизируют секрецию инсулина и ИФР1. В свою очередь

ИФР1 стимулирует пролиферацию адипоцитов, которые под воздействием экзогенных факторов гипертрофируются, что приводит к реализации развития ожирения в более старшем детском и подростковом возрасте, а именно, его гиперпластически-гипертрофического варианта, являющегося морфологической основой висцероабдоминального ожирения, а возможно, и метаболического синдрома.

ГЛАВА 2. НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМИ ПОРАЖЕНИЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И ИХ ПОСЛЕДСТВИЯМИ

§ 1. КЛАССИФИКАЦИЯ ПОСЛЕДСТВИЙ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ. КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ.

I. Последствия перинатальных поражений ЦНС гипоксического и травматического генеза:

1. Различные формы гидроцефалии:

G91.0 – сообщающаяся гидроцефалия

G91.1 – обструктивная гидроцефалия

G91.2 – гидроцефалия нормального давления

G91.8 – другие виды гидроцефалии

G91.9 – гидроцефалия неуточненная

1.1. Гидроцефалия носит органический характер и является следствием перенесенного ранее (в неонатальном периоде) кровоизлияния (чаще внутрижелудочковых кровоизлияний, реже массивных субарахноидальных) или ишемического поражения тяжелой степени с формированием массивной лейкомаляционной трансформации паренхимы мозга (перивентрикулярной, парасагитальной, субкортикальной или тотальной в результате нейронального мультифокального или парасагитального некроза и др.). В зависимости от наличия блока ликворных путей выделяют *обструктивные и сообщающиеся формы*. Для клинической картины *обструктивных форм* характерно быстрое увеличение окружности головы, размеров родничков, расхождение черепных швов. На коже лобных и височных областей выражено расширение поверхностных вен. Беспокойное поведение, нарушения сна, обильные срыгивания и рвота при изменении положения головы. Глазные симптомы (симптом Грефе, «заходящего солнца», сходящееся и расходящееся косоглазие, различные виды нистагма, экзофтальм). Прирост окружности головы ежемесячно может превышать 3-4 см. Среди двигательных нарушений преобладают: мышечная гипотония с постепенной трансформацией в экстензорную гипертонию мышц конечностей, разгибателей шеи и туловища. Сухожильные и периостальные рефлексы высокие с расширением их зон и рефлекторными синкинезиями, выявляются стойкие патологические рефлексы, клонусы.

Для клинической картины *сообщающихся форм* гидроцефалии характерно: относительно медленное прогрессирование (прирост окружности головы может не превышать 3 см в месяц). При *нормотензивных формах*, которые, как правило, являются следствием перенесенных ишемических повреждений паренхимы мозга, возможно сочетание микроцефалии с нормотензивной гидроцефалией. В основе данных изменений лежит атрофия больших полушарий с преимущественной локализацией в лобно-височных областях. Преобладающими в клинике являются грубая задержка психомоторного развития, раннее формирование детского церебрального паралича (ДЦП).

Дополнительные методы исследования:

1. НСГ (КТ, МРТ) – выявляется симметричная/асимметричная вентрикуломегалия или дилатация наружных ликворных пространств. Для обструктивных форм характерно снижение плотности мозгового вещества в перивентрикулярных областях.

2. При исследовании глазного дна – выявляется спазм артерий и расширение вен. В случаях быстро прогрессирующей внутричерепной гипертензии (окклюзионных формах) возможен отек и атрофия дисков зрительных нервов.

3. ЭЭГ – не имеет нозологической специфичности.

Исходы зависят от формы гидроцефалии, этиологии, своевременности диагностики и терапии (в том числе и нейрохирургической коррекции). Возможна частичная компенсация или формирование стойких органических синдромов.

1.2. Гидроцефалия неуточненная (G91.9, транзиторная ликворная гипертензия, сопровождающаяся умеренной симметричной вентрикуломегалией и расширением субарахноидальных пространств). Клинический симптомокомплекс: подострое течение, увеличение размера окружности головы, патологическая прибавка размеров окружности головы; расхождение швов, в первую очередь сагиттального, ламбдовидного более 3 мм; увеличение размеров большого родничка; определение малого родничка; звук "треснувшего горшка" при перкуссии головы; наличие глазных симптомов: экзофтальм, сходящееся косоглазие, мелко- и среднеамплитудный нистагм, симптом Грефе, "заходящего солнца"; срыгивания, не связанные с приемом пищи (преимущественно в утренние часы), повышенная возбудимость (избыточная двигательная активность на внешние раздражители), оживление сухожильных рефлексов и расширение их зон (преимущественно в ногах), диссомния, метеолабильность.

Дополнительные методы исследования:

1. НСГ – умеренное расширение ликворосодержащих пространств, усиленная пульсация крупных церебральных артерий.

2. КТ, МРТ – умеренное расширение боковых желудочков и субарахноидальных пространств и / или межполушарной щели.

3. При исследовании глазного дна: возможно умеренное расширение вен и сужение артерий.

2. Синдром доброкачественной внутричерепной гипертензии (G93.2).

Клинический симптомокомплекс: характеризуется подострым течением. Отмечаются: ежемесячное увеличение размера окружности головы в первом полугодии, более чем на 1 см, (но не более 3 см) у доношенных, и более 2 см (но не более 4 см) у недоношенных детей, расхождение черепных швов, напряжение большого родничка, симптом Грефе при вестибулярной стимуляции (изменение положения головы в пространстве), срыгивания, не связанные с приемом пищи (преимущественно в утренние часы), повышенная возбудимость (избыточная двигательная активность на внешние раздражители), оживление сухожильных рефлексов и расширение их зон (преимущественно в ногах), трудности засыпания, поверхностный сон, метеочувствительность.

Исходы: компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3-6 мес жизни.

3. Гиперактивное поведение, гипervозбудимость (F90.1).

Клинический симптомокомплекс: нерегулируемая чрезмерная двигательная активность с элементами мышечной дистонии, эмоциональная лабильность, неустойчивость концентрации внимания и сосредоточения, быстрая их истощаемость. Трудность засыпания, поверхностный прерывистый сон, дефицит продолжительности сна в течение суток. Характерным является оживление старт-рефлексов и тремора, задержка их редукции после 5 месяцев жизни.

Дополнительные методы исследования:

1. НСГ – изменений не выявляется.

2. ЭЭГ – изменения биоэлектрической активности мозга нозологически неспецифичны. Амплитудно-частотные характеристики ЭЭГ могут не иметь отклонений от возрастной нормы. В состоянии спокойного бодрствования с закрытыми глазами могут обнаруживаться замедление и дезорганизация основного коркового ритма, признаки задержки созревания биоэлектрической активности мозга, а также регуляторные нарушения со стороны подкорковых тормозных и активирующих систем, выраженные в различной степени.

Исходы: компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3-6 мес. жизни.

4. Сочетанные формы задержки (F84.8).

Клинический симптомокомплекс: на первый план выступают признаки снижения эмоциональных реакций, слабая выраженность «комплекса оживления», низкая познавательная активность. Задержка темпов формирования коммуникативных реакций, предречевых и речевых навыков. Отмечается умеренная задержка формирования произвольных двигательных актов, установочные, цепные реакции выпрямления и равновесия обычно задерживаются и часто коррелируют со степенью задержки психических функций. Все указанные выше нарушения психомоторных функций носят временный характер и на фоне корригирующих мероприятий компенсируются к 1-1,5 годам (в зависимости от степени зрелости).

Дополнительные методы исследования:

1. НСГ (КТ и МРТ по показаниям) – изменений не выявляется.
2. ЭЭГ – могут выявляться задержка формирования возрастной биоэлектрической активности мозга с сохранением правильной тенденции ее формирования.
3. ЭНМГ (для оценки нервно-мышечной проводимости) – негрубые надсегментарные дисфункциональные нарушения.

5. Органические формы нарушения психического развития (F06.9).

Клинический симптомокомплекс: в клинике преобладают симптомы ранней задержки формирования возрастных психических и предречевых навыков при общей, и часто умеренной, задержке моторных функций. Значительное снижение потребности в общении с окружающими, однообразие эмоциональных реакций, отсутствие или низкий уровень познавательной активности, целенаправленной деятельности. Отмечается малый прирост окружности головы по сравнению с нормативными показателями (вторичная или относительная микроцефалия). Мышечный тонус чаще снижен, преобладает гипотонически-астатический синдром.

Дополнительные методы исследования:

1. НСГ, КТ, МРТ – выявляются признаки атрофии коры преимущественно в лобно-височных областях.

2. ЭЭГ – может отмечаться задержка и/или нарушение формирования возрастной биоэлектрической активности различной степени выраженности, не имеющие нозологической специфичности, которые не могут служить основанием для диагноза задержки психического развития. Изменения биоэлектрической активности могут быть представлены замедлением и дезорганизацией ритма, нарушением его топографического распределения, а также повышение индекса тета-активности в центральных и передних отделах полушарий. Вместе с тем, отсутствие выраженных изменений на ЭЭГ также не свидетельствует о нормальном психическом развитии ребенка.

3. Звуковые и световые вызванные потенциалы для диагностики состояния сенсорных систем зрения и слуха: результаты исследований нозологически неспецифичны, могут отмечаться замедление латенций и выпадения отдельных компонентов вызванных потенциалов, свидетельствующих об определенном уровне поражения сенсорной системы.

6. Дисфункция вегетативной автономной нервной системы (G90.9 – расстройство вегетативной/автономной нервной системы неуточненное).

Клинический симптомокомплекс: лабильность сердечного ритма и артериального давления вне зависимости от физической нагрузки, изменения со стороны кожных покровов (мраморность, симптом арлекина - различие в окраске правой и левой половин тела при положении ребенка на боку), выраженный красный и белый дермографизм, акро-, периорбитальный и периоральный цианоз, общий и местный гипергидроз, терморегуляторная дисфункция, дискинезии желудочно-кишечного тракта (срыгивания, рвота, неустойчивый стул, метеоризм), постнатальная гипотрофия. Данный симптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении соматических заболеваний.

Дополнительные методы исследования:

1. ЭЭГ – изменения биоэлектрической активности носят неспецифический характер, могут обнаруживаться регуляторные нарушения в цикле «сон-бодрствование» различной степени выраженности.

2. НСГ, КТ, МРТ головного мозга – структурных изменений не выявляется.

Исходы: компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3-6 мес. жизни.

7. Последствия перинатального поражения ЦНС, сопровождающиеся двигательными нарушениями:

F82 – специфические расстройства развития моторной функции

G51.0 – паралич Белла (лицевой паралич)

G51.8 – другие поражения лицевого нерва

G54.0 – поражения плечевого сплетения (инфраторакальный синдром)

G54.1 – поражения пояснично-крестцового сплетения

G56.2 – поражение локтевого нерва (поздний паралич локтевого нерва)

G80-G80.9 – детский церебральный паралич

G81.1 – спастическая гемиплегия

G81.9 – гемиплегия неуточненная

G82.1 – спастическая параплегия

G82.3 – вялая тетраплегия

G82.4 – спастическая тетраплегия

G83.0 – диплегия верхних конечностей (верхняя диплегия, паралич обеих верхних конечностей)

G83.1 – моноплегия нижней конечности

G83.2 – моноплегия верхней конечности

G95.1 – сосудистые миелопатии

G95.8 – другие уточненные болезни спинного мозга

J38.0 – паралич голосовых складок и гортани

7.1. Задержка моторного развития (F82).

Клинический симптомокомплекс: кратковременная задержка сроков редукции безусловных двигательных автоматизмов (сохранение спинальных сегментарных автоматизмов и лабиринтных рефлексов). Отсрочено формирование возрастных физиологических моторных реакций (установочные, цепные реакции, зрительно-моторного взаимодействия, мануальной деятельности, выпрямляющих реакций, функции равновесия и ходьбы). Могут быть транзиторные нарушения мышечного тонуса (гипотония, гипертония, дистония). Все указанные выше нарушения носят преходящий характер и на фоне корригирующих мероприятий компенсируются к 1-1,5 годам (в зависимости от степени зрелости). Симптомокомплекс имеет диагностическое значение при исключении других причин – рахит, метаболические нарушения, заболевания нервно-мышечной системы, наследственные нейродегенеративные болезни и др.

Дополнительные методы исследования:

1. НСГ, (КТ и МРТ по показаниям) – изменений не выявляется.

2. ЭЭГ – могут выявляться задержка формирования возрастной биоэлектрической активности мозга с сохранением правильной тенденции ее формирования.

3. ЭНМГ для оценки нервно-мышечной проводимости – не грубые надсегментарные дисфункциональные нарушения.

Исходы: компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3-6 месяцам жизни.

7.2. Последствия перинатального поражения ЦНС в виде поражения черепно-мозговых нервов (ЧМН) при родовых травмах (G51.0, G51.8, J38.0)

Клинический симптомокомплекс: при родовой травме чаще всего поражается лицевой нерв (VII пара), гораздо реже – языкоглоточный (IX пара). При признаках недостаточности функции периферических ветвей VII пары – на пораженной стороне в покое глазная щель более широкая, носогубная складка сглажена, при крике или гримасах ребенок не способен наморщить бровь, полностью закрыть глаз и перемещать уголок рта или нижнюю часть лица на

стороне поражения; кроме того, при кормлении отмечается вытекание пищи из пораженного угла рта. В подавляющем большинстве случаев поражается левая сторона лица, что, возможно, связано с различной частотой встречаемости вариантов предлежания плода. Травматическое повреждение гортанного нерва (ветви языкоглоточного нерва IX пары) сопровождается в остром периоде нарушениями глотания и дыхания. При серьезных повреждениях может потребоваться длительное кормление с помощью зонда. Шумное дыхание и угроза аспирации может сохраняться в течение года или более.

Исходы: клинические признаки периферической недостаточности лицевого нерва у подавляющего большинства детей на фоне ранней реабилитационной терапии исчезают к 3-4 месяцам. Крайне редко эти признаки сохраняются в виде минимальной мимической асимметрии. У большинства детей функции лицевого нерва восстанавливаются полностью в пределах первых 1-3 недель жизни. Повреждение нерва в редких случаях сопровождается атрофическими и дегенеративными изменениями. Регенерация лицевого нерва происходит со скоростью, приблизительно, 3 см в месяц. Остаточные явления паралича лицевого нерва могут проявляться контрактурами и синкинезиями – содружественными рефлекторными движениями лицевой мускулатуры.

7.3. Детские церебральные параличи – ДЦП (G80.0 - G80.9).

Клинический симптомокомплекс зависит от топик и объема структурного дефекта в структурах ЦНС, возраста ребенка. Общим для всех является постепенное развитие стойких двигательных нарушений, препятствующих активному передвижению ребенка и поддержанию позы. Задержка психо-предречевого развития при различных формах болезни варьирует от минимальных до тяжелых.

Дополнительные методы исследования:

1. НСГ, КТ, МРТ – выявляются различные по объему и локализации структурные нарушения.

2. ЭНМГ проводится для дифференциальной диагностики нервно-мышечных заболеваний.

3. ЭЭГ – наиболее общими изменениями становятся различные варианты задержки и/или нарушения формирования возрастной корковой ритмики.

4. Звуковые и световые вызванные потенциалы помогают в объективной оценке состояния зрения и слуха ребенка. Результаты исследований нозологически неспецифичны, могут отмечаться замедление латенций и выпадения отдельных компонентов вызванных потенциалов, свидетельствующих об определенном уровне поражения сенсорной системы.

7.4. Последствия перинатального поражения ЦНС в виде очаговых нарушений при травмах головного мозга (парезы и параличи) (G81.1, G82.1, G83.1, G83.2).

Клинический симптомокомплекс определяется топикой поражения паренхимы головного мозга. Для всех парезов и параличей вследствие внутричерепной родовой травмы характерны признаки поражения центрального двигательного мотонейрона (мышечный гипертонус в конечностях, повышение сухожильных рефлексов с расширением их зоны и наличие патологических пирамидных симптомов). Двигательный дефицит проявляется в виде спастической гемиплегии (гемипареза), спастической параплегии (парапареза), моноплегии верхней или нижней конечности (монопарезов) и входят в структуру детского церебрального паралича. В дальнейшем (к 3-6 мес.) могут развиваться трофические изменения и формироваться мышечные контрактуры в пораженных конечностях.

7.5. Посттравматическая миелопатия (G81.9; G82.1; G82.3; G82.4; G90.9; G95.1; G95.8).

Клинический симптомокомплекс зависит от уровня поражения спинного мозга. Травматическое повреждение краниоспинального отдела (верхне-шейный отдел) приводит к быстрому летальному исходу в неонатальном периоде. Травматические повреждения спинного мозга в шейном отделе и в верхнем грудном отделе спинного мозга характеризуются постепенным формированием следующих двигательных нарушений: спастическим тетрапарезом (при локализации повреждения выше шейного утолщения), нижним вялым

верхним парезом (при локализации повреждения на уровне шейного утолщения), нижним спастическим парапарезом (при локализации повреждения ниже шейного утолщения и на уровне грудного отдела спинного мозга). Детальная диагностика нарушений чувствительности у детей 1-го года жизни затруднена. Отчетливо выявляются только нарушения болевой чувствительности, которые нередко диагностируются при спинальных повреждениях.

Исходы: при повреждении шейного отдела спинного мозга развиваются тяжелые вегетативно-трофические нарушения, сопровождающиеся атрофией скелетной мускулатуры, замедлением роста трубчатых костей, расстройствами терморегуляции, нарушения мочеиспускания по «центральному типу», синдром Горнера (при локализации на уровне C8-T1) и др.

7.6. Периферические парезы и параличи (G54.0, G54.1, G56.2, G83.0, G83.1, G83.2).

Клиническая картина в восстановительном периоде зависит от локализации и тяжести повреждения нервных корешков, сплетений или отдельных нервов (ишемия, растяжение, надрыв, разрыв), возникающих в интранатальном периоде. *Травматическое повреждение плечевого сплетения* встречается наиболее часто, преимущественно у доношенных новорожденных. Обычно растяжение или ишемия и обусловленные ими двигательные нарушения (парезы) восстанавливаются в периоде новорожденности. А надрывы и разрывы корешков или сплетений приводят к стойкому двигательному дефициту (паралич, плегия) в конечностях. *При проксимальном типе паралича верхней конечности (паралич Эрба-Дюшена)* нарушено отведение плеча, сгибание в локтевом суставе. Быстро формируются атрофии проксимальных мышц и сгибательные контрактуры в суставах руки. Отсутствуют сухожильные рефлексы с m. biceps, m. brachioradialis и m. triceps. *Изолированный дистальный паралич руки (паралич Клюбике)* встречается редко. Гораздо чаще встречается *сочетанное поражение плечевого сплетения*, при котором нарушена функция мышц дистального и проксимального отделов руки (*тотальный верхний вялый паралич*). Тотальному повреждению плечевого сплетения иногда сопутствует синдром Горнера (птоз, миоз, энофтальм и депигментация радужной оболочки глаз на стороне поражения за счет дефицита симпатической иннервации). *Паралич диафрагмы* вследствие повреждения диафрагмального нерва, может встречаться как изолированно, так и при периферических парезах рук. Односторонний паралич диафрагмы в постнатальном периоде сопровождается рецидивирующими воспалительными изменениями в легких и диагностируется лишь при проведении рентгенологического исследования. *Изолированные повреждения лучевого нерва* встречаются крайне редко при переломах плечевой кости в интранатальном периоде. *Парезы локтевого и срединного нервов* почти всегда являются следствием ятрогенного воздействия при пункциях или катетеризации венозных сосудов. Следует помнить, что развитие остеомиелита или артрита, могут имитировать клинику вялого пареза конечности у детей первых месяцев жизни. *Повреждение корешков пояснично-крестцового сплетения* происходит чрезвычайно редко (при родах в ягодичном предлежании). Клинически проявляется общим параличом пораженной нижней конечности со слабостью коленного разгибания и отсутствием коленного рефлекса. Чаще всего полное восстановление функциональной активности нижней конечности происходит к 2 месяцам. Дифференциальный диагноз следует проводить между ятрогенным повреждением седалищного нерва (постинъекционным) и миелодисплазией пояснично-крестцового отдела.

Исходы: при ишемии и растяжении нервов, входящих в состав сплетений прогноз благоприятный. Практически полное восстановление парезов происходит ко 2 мес жизни. При надрывах и разрывах нервов признаки паралича, трофические нарушения могут сохраняться в течение всей последующей жизни.

8. Симптоматическая эпилепсия или эпилептические синдромы раннего детского возраста:

G41.9 – эпилептический статус grand mal (судорожных припадков)

G41.9 – эпилептический статус неуточненный

G40.4 – другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов

G40.8 – другие уточненные формы эпилепсии

G40.9 – эпилепсия неуточненная

G40.2 – локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с комплексными парциальными судорожными припадками

G40.1 – локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с простыми парциальными припадками

G40.0 – локализованная (фокальная) (парциальная) идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы с судорожными припадками с фокальным началом

G 40.4 – симптоматическая эпилепсия раннего детского возраста, инфантильные спазмы (синдром Уэста)

Все формы симптоматических эпилепсий и эпилептических синдромов на первом году жизни, обусловленные органическим перинатальным гипоксическим и (или) геморрагическим поражением головного мозга, разделяются на генерализованные и локальные.

Клинический симптомокомплекс – характер припадков или приступов, а также наличие специфической эпилептической активности на ЭЭГ – определяют диагностику конкретных форм. Среди генерализованных форм наиболее часто наблюдаются (G40.4 - инфантильные спазмы, детские спазмы, Салаамов тик, синдром Уэста, синдром Леннокса-Гасто, симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия). Приступы возникают на фоне общей задержки психомоторного развития, проявляются в виде специфических двигательных автоматизмов: сгибательных, разгибательных, сгибательно-разгибательных, мышечных напряжений в туловище и конечностях. Припадки могут протекать с кратковременной потерей сознания или без его потери, возможно наличие вегетативных реакций. Пароксизмы носят серийный характер, частота их может варьировать от 2-3 до 100 и более в течение суток. Для всех форм локально обусловленных (фокальных) эпилепсий на первом году жизни характерно наличие следующих типов приступов: парциальных двигательных (моторных) клонических, тонических, тонико-клонических, миоклонических, вегето-висцеральных, психомоторных автоматизмов (оперкулярные, пароксизмальные двигательные стереотипии, сопровождающиеся возбуждением, насильственным смехом или плачем и др.). Парциальные формы могут иметь «ауру» – стереотипные изменения поведения и общего состояния, предшествующие развернутой форме припадков. Парциальные приступы могут протекать с нарушением сознания (сложные парциальные) и без изменения сознания (простые парциальные). Иногда симптоматическая эпилепсия дебютирует «эпистатусом» как генерализованных, так и парциальных припадков. (G41.0 - G41.9).

Дополнительные методы исследования:

- НСГ, КТ, МРТ - выявляются различные по объему и локализации структурные нарушения, признаки церебральной атрофии и др.

- ЭЭГ - характеризуется специфическими феноменами и паттернами,

Исходы: На фоне проведения антиконвульсантной терапии может быть достигнута клиническая ремиссия по купированию приступов, частичная ремиссия. 15-20 % пациентов с симптоматическими формами эпилепсий могут быть резистентны к терапии.

9. Симптоматические судороги и пароксизмальные расстройства R56.0; R56.8.

Клинический симптомокомплекс: судороги и другие пароксизмальные расстройства впервые возникшие после периода новорожденности. Данные анамнеза или клинического обследования позволяют, как правило, выявить причину приступа (гипертермия, чрезмерное возбуждение, боль, токсикоз, эксикоз и др.). Приступы проявляются в виде клонических, тонических, тонико-клонических судорог, атонических пароксизмов. Могут быть генерализованными или парциальными. Свойственные эпилепсии стереотипность возникновения и протекания припадков, при симптоматических судорогах отсутствует. Антиконвульсанты (базовые) эффективны в качестве монотерапии в минимальных возрастных дозах. Характерно отсутствие медикаментозной резистентности и статусного течения судорог.

Дополнительные методы исследования:

- НСГ, (КТ и МРТ по показаниям) изменений не выявляется.

- ЭЭГ - вне приступа какие-либо изменения фоновой биоэлектрической активности мозга могут отсутствовать или отмечают признаки снижения порога судорожной готовности мозга, но истинная эпилептиформная активность в фоновой ЭЭГ не регистрируется. Амплитудно-частотные характеристики ЭЭГ, как правило, соответствуют возрасту, однако возможна задержка формирования возрастной биоэлектрической активности с сохранением правильной динамики ее формирования.

II. Последствия перинатального поражения ЦНС инфекционного генеза, вследствие перенесенного энцефалита, менингита, менингоэнцефалита (G09).

Этиологические факторы: врожденные (внутриутробные) инфекции – инфекционные заболевания, при которых инфицирование произошло антенатально (в эмбриональном, либо в фетальном периодах), реже интранатально: цитомегаловирусная инфекция, герпетическая инфекция, токсоплазмоз, врожденная краснуха, ЕСНО-вирусы, сифилис, ВИЧ-инфекция и ряд других специфических инфекций (см. главу 1, Инфекции перинатального периода).

Последствия врожденных нейроинфекций, вызываемых специфическими возбудителями, проявляются в постнатальном периоде различными неврологическими нарушениями, свидетельствующими о раннем (врожденном) органическом поражении головного мозга. Клинический симптомокомплекс последствий для известных нейроинфекций, относящихся к TORCH-синдрому, зависит от этиологии заболевания.

Последствия цитомегаловирусной инфекции. Исходом ЦМВ инфекции являются: формирование микроцефалии, нейросенсорной глухоты, церебральных параличей и симптоматической эпилепсии; нарушения психомоторного развития, варьирующие от минимальных мозговых дисфункций до тяжелых форм умственной отсталости.

Последствия герпетической инфекции. Исходы герпетического энцефалита зависят от момента инфицирования, своевременности диагностики и начала специфической терапии. Они могут варьировать от тяжелых форм органического поражения головного мозга (микроцефалия, внутренняя гидроцефалия, ДЦП, симптоматическая эпилепсия, часто резистентная к терапии, различные степени умственной отсталости) до различных клинических форм минимальных мозговых дисфункций и практически полного выздоровления.

Последствия краснухи. Исходы врожденного менингоэнцефалита клинически проявляются формированием микроцефалии, умственной отсталости, а также сенсорной глухотой, поражениями зрительного анализатора (катаракта, хориоретинит, микрофтальмия), симптоматической эпилепсией, тяжелыми формами двигательных нарушений (различными формами ДЦП).

Последствия токсоплазмоза. Исходы токсоплазмоза: гидроцефалия, хориоретинит, увеит, микрофтальмия, нарушения зрения (атрофия дисков зрительных нервов), различные формы умственной отсталости, редко - симптоматическая эпилепсия.

Последствия сифилиса. Исходы врожденного сифилиса могут проявляться в течение первых 2 лет постнатальной жизни в виде подострого или хронического менингоэнцефалита, гидроцефалии, поражения черепных нервов (слепота, глухота), двигательных нарушений (различные формы ДЦП, «спинная сухотка»).

Последствия ВИЧ-инфекции. Исходы врожденных форм ВИЧ-инфекции: тетраплегическая форма ДЦП, микроцефалия, экстрапирамидные и мозжечковые расстройства, симптоматические судороги, острая и подострая прогрессирующая энцефалопатия (с развитием перечисленных выше синдромов).

Последствия энтеровирусных инфекций (Коксаки А и В, ЕСНО – Enteric Cytopathogenic Human Orphan - кишечные цитопатогенные человеческие сиротские вирусы). В исходе перенесенных менингоэнцефалитов, вызванных энтеровирусами, развиваются: умственная отсталость (различной степени), моно-, геми- парапарезы и параличи, нарушения функции черепных нервов, редко – симптоматические формы эпилепсии.

§ 2. ОСОБЕННОСТИ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ, РОДИВШИХСЯ НЕДОНОШЕННЫМИ

Оценивать психомоторное развитие недоношенного ребенка следует обязательно с учетом постконцептуального возраста (ПКВ). Темповой задержкой недоношенного ребенка считают отставание формирования навыков статико-моторного и/или психомоторного развития на один месяц по сравнению с ПКВ. Темповая задержка чаще возникает в возрасте 52 недель ПКВ (или трех месяцев фактического возраста) и продолжается до 90-й недели ПКВ (12 месяцев фактического возраста).

Своеобразие формирования навыков развития обусловлено особенностями органогенеза ЦНС недоношенных детей: нейронная организация, образование синаптических контактов наиболее выражены с 34-й недели гестации по четвертый месяц постнатальной жизни; глиальная пролиферация и дифференциация в развитии мозга, формирование миелиновой оболочки вокруг аксона наиболее активно идут с 40-й недели гестации до полугода фактической жизни. Особое значение в морфологическом и функциональном развитии нервной системы имеет образование и миелинизация кортикоспинальных путей, которая начинается приблизительно на 36-й недели гестации и продолжается первый год постнатальной жизни. Критический период формирования кортикоспинальных проводников приходится на 4–6 месяцы жизни, что способствует появлению произвольных манипулятивных движений (Brody B. A., 1987; Herschkowitz N., 1988; Скоромец А. А., 1989; Пальчик А. Б., 2002).

Относиться к такой задержке становления навыков врач-невролог должен с пониманием онтогенеза нервной системы недоношенных детей, осуществляя наблюдение за развитием ребенка в этот период ежемесячно, учитывая темпы развития младенца и взвешенно принимая решение о необходимости назначения медикаментозной терапии.

После 18 месяцев жизни темповая задержка развития, как правило, связана не с задержкой статико-моторного развития, а с торможением становления психических и когнитивных функций. При этом у большинства детей регистрируют общее недоразвитие экспрессивной речи, элементов дизартрии, бедности словарного запаса, что требует консультации логопеда в возрасте 1–1,5 лет.

У недоношенных детей на втором году жизни также возможна задержка формирования таких когнитивных функций, как внимание и игровая деятельность; отмечают особенности становления поведенческих реакций в виде склонности либо к агрессивному отношению к окружающим людям и предметам, либо к аутичности. Это вызывает усиление привязанности ребенка к матери, что, возможно, в дальнейшем приведет к трудностям адаптации ребенка в детском коллективе. Такие дети нуждаются в консультации психолога, а в некоторых случаях и психиатра.

§ 3. ПРОТОКОЛЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ И КОМПЛЕКСНОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМИ ПОРАЖЕНИЯМИ ЦНС

3.1. Протокол обследования и комплексного лечения детей с ППЦНС на амбулаторно-поликлиническом этапе в возрасте 1 месяц

Синдром	Обследование, консультации	Лечение	Последу- ющая явка, месяцы
СПНРВ	НСГ, невролог	режим	3
Задержки статико-моторного и психо-предречевого развития	НСГ, невролог инфекционист – по показ. окулист – по показаниям	ЛФК, массаж, физиолечение	3

Пароксизмальные расстройства (тремор, аффективно-респираторные, яктации и пр.)	НСГ, невролог, ЭКГ, УЗИ внутренних органов госпитализация – по показ.	режим	3
Судорожный синдром	НСГ, невролог, («Д» группа); госпитализация - по показ.	АЭП, диакарб - по показаниям	3
Гипертензионный синдром	НСГ, невролог, контроль прироста ОГ и груди, в соответствии с прибавкой массы тела, окулист - по показ.	диакарб - по показаниям, разные схемы назначения	через месяц при назначении диакарба
Гидроцефальный синдром	НСГ, невролог, («Д» группа) госпитализация по показ., контроль прироста ОГ и груди, в соответствии с прибавкой массы тела, окулист – по показаниям	диакарб - по показаниям, разные схемы назначения	через две недели при назначении диакарба
Синдром вегето-висцеральных расстройств	НСГ, невролог, ЭКГ. Контроль ЧД, ЧСС, термометрия	режим, ЛФК, массаж, физиотерапия	3
Двигательных нарушений	НСГ, невролог, («Д» группа), ортопед (или хирург). Рентгенография позвоночника - по показ., УЗИ т/б суставов - по показ.	ЛФК, массаж, физиотерапия	3
Поражения черепных нервов	НСГ, невролог, («Д» группа) госпитализация - по показ., окулист, ЛОР (при подозрении на парез голосовых связок)	препараты, влияющие на проводимость, физиотерапия	через месяц

3.2. Протокол обследования и комплексного лечения детей с ППЦНС на амбулаторно-поликлиническом этапе в возрасте 3-6 месяцев.

Синдром	Обследование при первой явке	Обследование при повторной явке	Лечение при первой явке или неэффективности предыдущего курса	Последняя явка, месяц
СПНРВ	НСГ, педиатр	педиатр	режим	через полгода от посещения
Задержки статико-моторного и психо-предречевого развития	НСГ, Инфекционист, окулист	госпитализация по показаниям	ноотропы, физиотерапия	6
Пароксизмальные расстройства	госпитализация по показаниям	госпитализация по показаниям	режим, растительные	6

(тремор, вздрагивания, аффективно-респираторные и пр.)	НСГ и ЭЭ, ЭКГ, УЗИ внутренних органов; педиатр - по показаниям		седативные	
Судорожный	«Д» группа госпитализация по показаниям. НСГ, ЭЭГ, УЗИ внутренних органов, электролиты и сахар крови, педиатр по показ	ЭЭГ по показаниям, госпитализация по показаниям	фенобарбитал, диакарб - по показаниям	6
Гидроцефальный в стадии компенсации, стабильная вентрикуломегалия, атрофическая гидроцефалия	НСГ, контроль прироста ОГ и груди, в соответствие с прибавкой массы тела	НСГ по показаниям	назначение диуретиков не требуется	6
Гидроцефальный в стадии суб- или декомпенсации, формирующаяся гидроцефалия	«Д» группа госпитализация по показаниям, контроль прироста ОГ и груди, в соответствие с прибавкой массы тела НСГ, окулист	госпитализация по показаниям, контроль прироста ОГ и груди, в соответствие с прибавкой массы тела НСГ, окулист по показаниям	диакарб – разные схемы назначения	через 1 месяц
Вегето-висцеральных расстройств	ЭКГ Контроль ЧД, ЧСС термометрия, педиатр	контроль ЧД, ЧСС, термометрия	режим физиотерапия	9
Двигательных нарушений	НСГ, рентгенография позвоночника по показаниям, ортопед или хирург	обследования не показаны	препараты, влияющие на мышечный тонус и проводимость физиотерапия	6
Поражения черепных нервов	госпитализация по показаниям, НСГ, окулист, ЛОР (при подозрении на парез голосовых связок)	госпитализация по показаниям, обследования не показаны	препараты, влияющие на мышечный тонус и проводимость, физиотерапия	6

3.3. Протокол обследования и комплексного лечения детей с ППЦНС на амбулаторно-поликлиническом этапе в возрасте 6-9 месяцев

Синдром	Обследование при первой явке	Обследование при повторной явке	Лечение при первой явке или неэффективности предыдущего курса	Последняя явка, месяц
СПНРВ нарушения сна	НСГ, Педиатр, ЭЭГ по показ., полисомнография по показаниям	педиатр, ЭЭГ – если не проводилась ранее, полисомнография по показаниям	режим, седативные препараты - по показаниям, ноотропы - по показаниям	через полго-да от посещения
Задержки статико-моторного и психо-предречевого развития	«Д» группа, НСГ, ЭЭГ, окулист, сурдолог, генетик по показаниям	госпитализация по показаниям, ЭЭГ- по показаниям	ноотропы, физиотерапия	9
Пароксизмальные расстройства (тремор, вздрагивания, аффективно-респираторные, яктации и пр.)	НСГ, УЗИ вн.органов, педиатр по показ ЭЭГ, ЭКГ	госпитализация по показаниям, ЭЭГ – если не проводилась ранее	режим, седативные сборы – по показаниям	12
Судорожный	«Д» группа госпитализация по показаниям, НСГ, ЭЭГ,ЭКГ, электролиты и сахар крови. Педиатр - по показаниям, эпилептолог - по показаниям	госпитализация по показаниям, ЭЭГ – если не проводилась ранее	фенобарбитал , диакарб - по показаниям	9
Гидроцефальный в стадии компенсации, стабильная вентрикуломегалия , атрофическая гидроцефалия	НСГ, контроль прироста ОГ и груди, в соответствие с прибавкой массы тела	НСГ по показаниям, окулист – по показаниям	назначение диуретиков не требуется	9
Гидроцефальный в стадии суб- или декомпенсации, формирующаяся гидроцефалия	«Д» группа госпитализация по показаниям, контроль прироста ОГ и груди, в соответствие с прибавкой массы	госпитализация по показаниям, контроль прироста ОГ и груди, в соответствие с прибавкой массы тела	диакарб – разные схемы назначения	через месяц

	тела. НСГ, Окулист, нейрохирург по показаниям	НСГ - по показаниям, окулист - по показаниям		
Вегето- висцеральных расстройств	ЭКГ контроль ЧД, ЧСС, термометрия, педиатр	контроль ЧД, ЧСС, термометрия	режим физиотерапия	через полгода от посеще- ния
Двигательных нарушений	ЭНМГ, НСГ, рентгенография позвоночника по показаниям, ортопед или хирург.	ЭНМГ по показ., хирург по показ.	препараты, влияющие на мышечный тонус и проводимость, физиотерапия	9
Поражения черепных нервов	госпитализация по показаниям, окулист, ЛОР (при подозрении на парез голосовых связок)	госпитализация по показаниям окулист – по показаниям, сурдолог – по показаниям	препараты, влияющие на мышечный тонус и проводимость, физиотерапия	9
Тяжелые формы нарушения моторного развития при риске формирования органического поражения ЦНС	«Д» группа: НСГ, ЭНМГ, МРТ или КТ по показаниям, хирург или ортопед, генетик - по показаниям сурдолог - по показаниям	НСГ по показаниям, ЭНМГ - если не проводилась ранее	ноотропные препараты, препараты влияющие на мышечный тонус и проводимость, физиотерапия	9

3.4. Протокол обследования и комплексного лечения детей с ППЦНС на амбулаторно-поликлиническом этапе в возрасте 9-12 месяцев.

Синдром	Обследование при первой явке	Обследование при повторной явке	Лечение при первой явке или неэффективности предыдущего курса	Послед- няя явка, месяц
Нарушения сна	НСГ, педиатр, ЭЭГ и полисомнография по показаниям	ЭЭГ – если не проводилась ранее, полисомнография по показаниям	режим, седативные препараты по показаниям, ноотропы по показаниям	12
Задержки статико- моторного и психо-	«Д» группа НСГ,	госпитализация по показаниям	ноотропы, физиолечение	12

предречевого развития	ЭЭГ, окулист, сурдолог, генетик по показ	ЭЭГ – если не проводилась ранее		
Пароксизмальные расстройства (тремор, вздрагивания, аффективно-респираторные, яктации и пр.) . Фебрильные судороги.	госпитализация по показаниям, НСГ, УЗИ внутренних органов, педиатр по показаниям, ЭЭГ по показаниям.	госпитализация при изменении клиники и частоты пароксизмов, ЭЭГ – если не проводилась ранее	режим, седативные сборы – по показаниям	12
Судорожный	«Д» группа госпитализация по показаниям, НСГ, ЭЭГ, ЭКГ, ЭЭГ видеомониторинг по показаниям, электролиты и сахар крови, УЗИ внутренних органов по показ., педиатр и epileptолог - по показаниям	госпитализация по показаниям, ЭЭГ – если не проводилась ранее	фенобарбитал , диакарб - по показаниям	12
Гидроцефальный в стадии компенсации, стабильная вентрикуломегалия, атрофическая гидроцефалия	НСГ, Контроль прироста ОГ и груди, в соответствие с прибавкой массы тела	НСГ- по показаниям, окулист -по показаниям.	назначение диуретиков не требуется	12
Гидроцефальный в стадии суб- или декомпенсации, формирующаяся гидроцефалия	«Д» группа госпитализация по показаниям. Контроль прироста ОГ и груди, в соответствие с прибавкой массы тела. НСГ, окулист, нейрохирург - по показаниям	госпитализация по показаниям, контроль прироста ОГ и груди, в соответствии с прибавкой массы тела, НСГ по показаниям, окулист - по показаниям	диакарб – разные схемы назначения	через месяц
Вегето-висцеральных расстройств	ЭКГ, контроль ЧД, ЧСС, термометрия, педиатр	контроль ЧД, ЧСС, термометрия	режим, физиотерапия	12
Двигательных нарушений	ЭНМГ, НСГ Рентгенография позвоночника по показаниям,	ЭНМГ по показаниям, хирург по показаниям	препараты, влияющие на мышечный тонус и проводимость,	12

	ортопед или хирург		физиотерапия	
Поражения черепных нервов	госпитализация по показаниям, ЛОР (при подозрении на парез голосовых связок)	госпитализация по показаниям окулист, сурдолог по показаниям	препараты, влияющие на мышечный тонус и проводимость, ноотропные препараты, физиотерапия	12
Тяжелые формы нарушения моторного развития при риске формирования органического поражения ЦНС	«Д» группа, НСГ, ЭНМГ, МРТ или КТ по показаниям, хирург или ортопед, генетик, сурдолог по показаниям	НСГ по показаниям, ЭНМГ- если не проводилась ранее	ноотропные препараты, препараты, влияющие на мышечный тонус и проводимость, физиотерапия	12

§ 4. ОБЩИЕ ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ

1. Показаниями для проведения энцефалографии, нейросонографии, доплерографии сосудов головного мозга у детей являются внезапные судороги, вздрагивания, потери сознания, отклонения в развитии, нарушения сна, частый плач, задержка психо-речевого развития.

2. Показаниями для определения вызванных потенциалов (зрительных и слуховых) являются подозрения на нарушения зрения, слуха.

3. Электронейромиография (ЭНМГ) необходима для дифференциального диагноза при нарушениях моторной функции, потери ранее приобретенных моторных навыков.

4. Показаниями к проведению компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии, позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) являются: подозрение на органические изменения органов и тканей организма пациента, невозможность оценки состояния пациента при помощи других методов диагностики.

5. Медико-генетическое исследование (кариотипирование, синдромальная диагностика) показано при сочетанной патологии.

6. Определение показателей функции внешнего дыхания, рентгенографии (по показаниям – компьютерной томографии) органов грудной клетки проводятся с диагностической целью у пациентов с нарушениями дыхательной функции, длительно находившихся на ИВЛ, особенно у недоношенных детей.

7. Биомикроскопия глазного дна, осмотр периферии глазного дна трехзеркальной линзой Гольдмана должны проводиться у больных с гипоксическо-ишемическим поражением ЦНС для оценки состояния сосудов глазного дна, при подозрении на генетическую патологию.

§ 5. РЕАБИЛИТАЦИОННЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ

1. Гимнастика, ЛФК.
2. Кинезитерапия.
3. Лечение «положением» (укладки, тугоры, «воротники» и другие).
4. Терапия по Войту (физиотерапевтический метод лечения пациентов с патологиями моторных функций - *рефлекторная локомоция*).
5. Физиотерапевтические методы и гидротерапия (методы подбираются индивидуально).

6. Музыкаотерапия.

7. Психолого-педагогическая коррекция и психоэстетотерапия (коррекционная (кондуктивная) педагогика, психотерапевтическая коррекция в диаде «мать-дитя», тактильно-кинестическая стимуляция и другое).

8. Занятия с дефектологом.

Пациентам с эпилепсией противопоказаны массаж, плавание, физиотерапия!

§ 6. ИСХОДЫ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

1-й год жизни:

- компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой консервативной терапии к 3-6 мес. жизни с последующим выздоровлением;
- частичная компенсация или формирование стойких органических синдромов к 12 мес. жизни.

2-й год жизни:

- темповая задержка развития;
- задержка психоречевого развития на органическом фоне;
- задержка психоречевого развития в структуре наследственной патологии;
- диссоциация и дезинтеграция развития;
- синдром дефицита внимания с гиперактивностью;
- стойкие органические синдромы с грубыми нарушениями психомоторного и речевого развития

3-й год жизни:

- выздоровление;
- парциальный дефицит когнитивных функций (дисплегия, дисграфия, дискалькулия, диспраксия);
- интеллектуальная недостаточность;
- ранний детский аутизм и шизотипические расстройства;
- стойкие органические синдромы с грубыми нарушениями психомоторного и речевого развития.

§ 7. Показания для госпитализации детей с последствиями перинатального поражения нервной системы в неврологическое отделение и дневные стационары неврологического профиля учреждений 2 и 3 уровня определяются в соответствии с приказом МЗ СО от 27.12.2013 № 1706-п «Об организации оказания медицинской помощи детям по профилю «неврология» на территории Свердловской области».

ГЛАВА 3. НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА (В Т.Ч. ОПЕРИРОВАННЫМИ), ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СЕРДЦА, НАРУШЕНИЯМИ СЕРДЕЧНОГО РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ

Общие положения

1. Наблюдение детей с врождёнными пороками сердца (в т.ч. оперированными), заболеваниями сердца, нарушениями сердечного ритма и проводимости осуществляет детский кардиолог и кардиохирург. Эти специалисты дают рекомендации по лечению и диспансерному наблюдению детей, назначают следующую явку, контроль выполнения рекомендаций проводится на I уровне оказания медицинской помощи, участковой службой по месту жительства ребёнка и на II уровне в Кабинетах мониторинга.

2. Детский кардиолог информирует родителей или законных представителей ребёнка о проблеме сердечной недостаточности, которая является следствием врождённого порока сердца

или заболевания сердца, принимаемых ребёнком препаратами, их дозировках, режимах приёма, ожидаемых эффектах и возможных побочных действиях препаратов.

3. Новорождённым и грудным детям с врождёнными пороками сердца и проявлениями сердечной недостаточности рекомендуется вертикализация (на руках у матери) для профилактики развития пневмонии на фоне застойных явлений в лёгких, уменьшить объём пищи на каждое кормление и увеличить частоту кормления.

4. У новорождённых и грудных детей с врождёнными пороками сердца (в т.ч. оперированными), заболеваниями сердца и проявлениями сердечной недостаточности не реже 1 раза в месяц, учитывая динамику изменения массы тела в этом возрасте, детский кардиолог (кардиохирург) проводит коррекцию дозы препаратов для лечения сердечной недостаточности.

5. Все новорождённые дети с синдромом Дауна или подозрением на другую синдромальную патологию, а также с множественными дефектами развития (независимо от наличия или отсутствия шума в сердце!) должны быть обследованы детским кардиологом (если этого не сделано на этапе родильного дома, отделения патологии новорождённых и др.).

6. Все дети с аномалией расположения сердца в грудной клетке (праворасположенное, неопределённо расположенное сердце и др.) и атипичным расположением печени в брюшной полости нуждаются в консультации детского кардиолога (если это не сделано на этапе родильного дома, отделения патологии новорождённых и др. отделений).

7. Все дети с легочной гипертензией (любой этиологии) должны быть обследованы детским кардиологом (если это не сделано на этапе родильного дома, отделения патологии новорождённых и др. отделений).

8. Функционирующее овальное окно, дополнительные хорды левого желудочка не являются врождёнными пороками сердца, динамического наблюдения детского кардиолога на 1-м году жизни ребёнка не требуют.

9. Врождённые пороки сердца без гемодинамических нарушений: точечный дефект межжелудочковой перегородки, двустворчатый аортальный клапан и др., наблюдаются детским кардиологом 1 раз в год, по показаниям чаще.

При осмотре ребёнка с врождёнными пороками сердца (в т.ч. оперированными), заболеваниями сердца, нарушениями сердечного ритма и проводимости на всех уровнях оказания медицинской помощи необходимо подробно выяснить у родителей или законных представителей ребёнка:

- самочувствие ребёнка в динамике (стабильное, улучшение, ухудшение);
- кормление (сосёт активно, с перерывами и одышкой, сосание вялое, с длительным пребыванием у груди);
- динамику нарастания массы тела;
- неспецифические признаки: общее недомогание, вялость, бледность кожных покровов, потливость;
- приступы резкого беспокойства с одышкой, криком, усилением бледности, потливости, которые могут провоцировать кормление и другие физические усилия.

Протокол осмотра ребёнка с врождённым пороком сердца (в т.ч. оперированным), заболеваниями сердца, нарушениями сердечного ритма и проводимости на I уровне (участковая служба)

Кожные покровы:

- розовые;
- цианотичные (слабо, умеренно, выражено, дифференцировано: цианоз ног выражен более или менее)

Пульсация артерий конечностей:

- лучевые артерии: отчётливая, сниженная, отсутствует
- бедренные артерии: отчётливая, сниженная, отсутствует.

Характеристика дыхания:

- частота дыхания
- проводится по всем легочным полям
- ослаблено
- хрипы: нет, влажные, сухие, проводные
- втяжение межрёберных промежутков
- движение крыльев носа
- шумное дыхание

Характеристика деятельности ЦНС:

- активность нормальная
- угнетена

Печень:

- не увеличена
- увеличена

Характеристика сердечного ритма:

- частота в мин.
- ритмичный
- аритмичный

Шум в сердце:

- систолический шум (малой, средней, высокой интенсивности) на верхушке, во II межреберье справа от грудины, во II межреберье слева у грудины, в т. Боткина
- диастолический шум – на верхушке, во II межреберье справа от грудины, во II межреберье слева у грудины, в т. Боткина.

Характеристика диуреза:

- нормальный;
- снижен.

Обследование детей с врождёнными пороками сердца, заболеваниями сердца и нарушениями сердечного ритма и проводимости на I этапе

- ЭКГ;
- рентгенография органов грудной клетки и сердца в 2-х проекциях;
- ЭХО-КГ (по возможности);
- УЗИ органов брюшной полости и почек;
- ОАК;
- ОАМ;
- биохимическое исследование.

Протокол осмотра ребёнка с врождённым пороком сердца (в т. ч. оперированным), заболеваниями сердца, нарушениями сердечного ритма и проводимости на II уровне (Кабинет мониторинга)

Кожные покровы:

- розовые;
- цианотичные (слабо, умеренно, выражено, дифференцировано: синюшность ног выражена более или менее).

Пульсация артерий конечностей:

- лучевые артерии: симметричная, асимметричная, отчётливая; сниженная, отсутствует;
- бедренные артерии: отчётливая; сниженная, отсутствует.

Характеристика дыхания:

- частота дыхания;
- проводится по всем легочным полям;
- ослаблено;

- хрипы: нет, влажные, сухие, проводные;
- втяжение межрёберных промежутков;
- движение крыльев носа;
- шумное дыхание.

Характеристика деятельности ЦНС:

- активность нормальная;
- угнетена.

Печень:

- не увеличена;
- увеличена.

Характеристика сердечного ритма:

- частота в мин.;
- ритмичный;
- аритмичный.

Шум в сердце:

- систолический шум (малой, средней, высокой интенсивности) на верхушке, во II межреберье справа от грудины, во II межреберье слева у грудины, в т. Боткина;
- диастолический шум на верхушке, во II межреберье справа от грудины, во II межреберье слева у грудины, в т. Боткина.

Характеристика диуреза:

- нормальный;
- снижен.

Дополнительно по показаниям: пульсоксиметрия на конечностях, регистрация артериального давления.

Обследование детей с врождёнными пороками сердца, заболеваниями сердца и нарушениями сердечного ритма и проводимости на II этапе

- ЭКГ;
- рентгенография органов грудной клетки и сердца в 2-х проекциях;
- холтеровское мониторирование ЭКГ;
- ЭхоКГ (по возможности);
- УЗИ органов брюшной полости и почек;
- ОАК;
- ОАМ;
- биохимическое исследование.

Показания для внеплановой консультации детского кардиолога в ММЦ, в ГБУЗ СО «ОДКБ № 1», направления на стационарное лечение*

* - в зависимости от тяжести состояния ребёнка, не связанным с проявлениями ОРВИ и прочих острых состояний;

- ухудшение состояния ребёнка в динамике;
- нарастание цианоза;
- выявление частоты сердечных сокращений более 180 в мин. (в спокойном состоянии ребёнка) или менее 100 в мин.;
- выявление аритмичной работы сердца;
- нарастание одышки (ЧД более 60 в мин. у детей старше 1 мес.);
- угнетение ЦНС;
- снижение диуреза.

ГЛАВА 4. НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА С ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ ПИЩЕВАРЕНИЯ

Классификация функциональных расстройств пищеварения у детей раннего возраста (Rome III Diagnostic Criteria for FGIDs (Appendix A, 2006):

- G1. Младенческие срыгивания
- G2. Синдром младенческой рвоты
- G3. Синдром циклических младенческих рвот
- G4. Младенческие колики
- G5. Функциональная диарея
- G6. Младенческая дисхезия (затруднение дефекации)
- G7. Функциональный запор

МЛАДЕНЧЕСКИЕ СРЫГИВАНИЯ

Срыгивания у детей в возрасте от 3 недель до 12 месяцев являются *функциональными отклонениями*, если соответствуют следующим критериям:

- имеет редкий, необильный характер;
- возникает не позже одного часа после кормления;
- выброс желудочного содержимого не энергичен («сливает» молоко изо рта сразу или спустя непродолжительное время после кормления);
- отсутствуют симптомы во сне;
- общее состояние ребенка не нарушается;
- нормальный прирост массы тела;
- отсутствуют вегетативные расстройства.

Причины функционального срыгивания:

1. Нарушения техники и правил вскармливания новорожденных и детей 1-го года жизни: перекорм, нарушение режима вскармливания, быстрое сосание, аэрофагия.

2. Неадекватный подбор смеси.

3. Морфо-функциональная незрелость (дети, родившиеся недоношенными).

4. Последствия ППЦНС.

5. Нарушение психосоматического равновесия в биологической системе «мать-ребенок».

Симптомы тревоги:

1. Упорная симптоматика на протяжении всего первого года жизни.

2. Нарастание срыгивания после 4-го месяца жизни, особенно на фоне введения плотных прикормов.

3. Возникновение регургитации через час и более после кормления.

4. Отказ от еды или снижение пищевых реакций.

5. «Плоская» весовая кривая или потеря массы тела.

6. Респираторные нарушения (сиплый голос, приступы кашля).

7. Появление патологических примесей в отрыгиваемом содержимом (кровь, желчь).

8. Диарея или отсутствие самостоятельной дефекации.

9. Примесь крови в стуле или мелена.

10. Вынужденное положение во время кормления.

11. Кожные проявления аллергии, отягощенная по алергопатологии наследственность.

12. Срыгивания не купируются к 12–18 месяцам жизни.

Тактика

А. НЕТ симптомов тревоги → функциональные срыгивания:

1. Провести оценку питания.

2. Провести оценку неврологического статуса.

3. Провести оценку психологического состояния семьи (повышенная тревожность матери и семьи в целом).

Принципы терапии:

1. Успокоить родителей.
2. Постуральная терапия.
3. Диетотерапия.
4. Постуральная терапия: кормление в положении сидя, удерживая ребенка под углом 45-60 градусов; после кормлений вертикальное положение 20-30 минут; положение на животе и на боку ребенка грудного возраста ассоциируется с высоким риском развития СВДС, рекомендуется положение на спине во время сна. (Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2009, Vol. 49, No. 4, P. 498–547).

Диетотерапия:

1. Исправить ошибки техники вскармливания.
2. Уменьшение разового объема пищи.
3. Увеличение числа кормлений.
4. Использование загустителей молока (био-рисовый отвар), антирефлюксных смесей (в полном или частичном объеме).
5. Возможно пробное использование смесей на основе белковых гидролизатов на 2-4 недели.
6. При грудном вскармливании – добавление рисового отвара или 15-20 мл антирефлюксной смеси перед каждым кормлением.

Б. ЕСТЬ симптомы тревоги:

1. Провести дифференциальный диагноз и исключить:
 - 1) пороки развития органов верхнего отдела ЖКТ: врожденный стеноз пищевода, врожденная ахалазия кардии, врожденная халазия недостаточность) кардии, врожденный короткий пищевод, удвоение пищевода, пилоростеноз;
 - 2) кисту или опухоль средостения, пороки развития сосудов;
 - 3) скользящую хиатальную грыжу;
 - 4) натальные повреждения шейного отдела позвоночника;
 - 5) пищевую аллергию;
 - 6) лактазную недостаточность;
 - 7) метаболические нарушения, надпочечниковую недостаточность, инфекции.
2. Провести лабораторно-инструментальное обследование:
 1. ОАК.
 2. ОАМ.
 3. Копрограмма.
 4. Биохимия крови: калий, натрий, хлор, общий белок, АЛТ/АСТ, ЩФ, ЛДГ, ГГТП, билирубин, амилаза, мочевины, креатинин.
 5. Посев кала на микрофлору.
 6. УЗИ органов брюшной полости.
 7. УЗИ пищевода, желудка.

ЗАПОР

Причины запора у детей раннего возраста:

1. Врожденная и наследственная патология (болезнь Гиршпрунга, синдром Пайра, мегаколон и мегаректум, муковисцидоз, целиакия, гипотиреоз).
2. Ограниченный питьевой режим, в т.ч. у матери.
3. Недокорм, частая смена смесей, ошибки при введении прикорма.
4. Терапия препаратами железа, барбитуратами, диуретиками, противосудорожными и др.

5. Трещины ануса.

Симптомы тревоги:

1. Задержка отхождения мекония.
2. Вздутие живота.
3. Рвота.
4. Примесь крови в стуле.
5. Отставание в темпах физического развития.
6. Задержка нервно-психического развития.
7. Аномалии в области заднепроходного отверстия.
8. Признаки других органических заболеваний.

Диетотерапия запоров:

1. При естественном вскармливании – диета матери:
 - 1) снижение уровня жиров животного происхождения, увеличение жиров растительного происхождения
 - 2) обогащение рациона пищевыми волокнами
 - 3) нормализация кишечной микрофлоры у самой матери (пищевые пробиотики).
 - 4) питьевой режим ребенка!!!
2. При искусственном вскармливании:
 - 1) ребенок должен получать адекватный объем смеси
 - 2) необходимо назначение специализированных молочных смесей:
 - с пребиотиками,
 - с пробиотиками,
 - комбинированные
 - 3) питьевой режим ребенка!!!

Медикаментозная терапия запоров в раннем возрасте:

1. Осмотические слабительные: на основе полиэтиленгликоля и макрогола (Форлакс детский, с 6 месяцев), ди-/олигосахариды (лактолоза (дюфалак, лактусан) и т.п., без возрастных ограничений).
2. Желчегонные препараты.
3. Спазмолитики.
4. Средства для ректального применения (свечи с папаверином, альгинатол, вибуркол, микроклизмы («Микролак») – эпизодически).

Тактика: при отсутствии ответа на терапию, усиление запоров в динамике, появление симптомов тревоги – провести дифференциальный диагноз и лабораторно-инструментальное обследование:

1. ОАК.
2. ОАМ.
3. Копрограмма.
4. Биохимия крови: калий, натрий, хлор, общий белок, АЛТ/АСТ, ЩФ, ЛДГ, ГГТП, билирубин, амилаза, мочевины, креатинин.
5. Посев кала на микрофлору.
6. УЗИ органов брюшной полости.
7. УЗИ дистальных отделов кишечника.
8. По показаниям: ТТГ, обследование на целиакию, ирригография.

ЛАКТАЗНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Лактазная недостаточность (ЛН) обусловлена недостаточным расщеплением лактозы в тонком кишечнике, нарушением всасывания моносахаров либо нарушениями микробиоценоза кишечника.

Первичная ЛН сопровождается снижением активности лактазы при сохранном энтероците (транзиторная ЛН недоношенных, врожденная ЛН, ЛН взрослого типа (конституциональная)).

Вторичная ЛН – снижение активности лактазы, связанное с повреждением энтероцита: при инфекционном, иммунном (непереносимость белка коровьего молока) воспалительном процессе в кишечнике, атрофических изменениях (длительное полное парентеральное питание), недостатке трофических факторов.

У недоношенных детей чаще наблюдается транзиторная ЛН. Уровень лактазы зависит от гестационного возраста: в 28–34 нед активность лактазы составляет 30% (по сравнению с доношенными), достигая максимальной активности в 39-40 недель гестации.

Основные клинические симптомы ЛН:

Учащенный водянистый стул, пенистый, с кислым запахом

Метеоризм, абдоминальные колики, урчание, особенно в начале кормления

Дефицит массы тела, рвота, срыгивания

Клинические особенности ЛН в зависимости от типа:

а) Врожденная лактазная недостаточность:

- симптомы с первых дней жизни;
- тяжелое течение;
- ранний токсикоз с эксикозом;
- упорная рвота после каждого кормления грудным молоком;
- диарея, не поддающаяся купированию обычными средствами;
- лактозурия;
- гипераминоацидурия.

б) Конституциональная лактазная недостаточность:

- более благоприятное течение;
- чаще встречается у детей старшего возраста;
- в раннем возрасте: срыгивание, рвота; отказ от молочной пищи; боли в животе после употребления молочных продуктов; метеоризм; общая слабость; водянистая диарея;
- отсутствие лактозурии;
- стеаторея (редко);
- часто аллергия к белкам коровьего молока;
- нередко развивается остеопороз в связи с длительным ограничением молочных продуктов, содержащих кальций.

в) Транзиторная лактазная недостаточность:

- чаще у недоношенных, детей, родившихся с признаками морфофункциональной незрелости, маловесных;
- носит проходящий характер.

г) Вторичная лактазная недостаточность:

- манифестирует на фоне заболеваний органов пищеварения (кишечные инфекции, пороки развития кишечника, болезнь Крона, неспецифический язвенный колит, целиакия и т.д.);

в 50% случаев является причиной хронической диареи у детей раннего возраста.

Диагностика.

Наиболее применимые и значимые в клинической практике:

1. Диетодиагностика – клиническое уменьшение диспепсических симптомов при переводе ребенка на безлактозную диету либо при дотации фермента лактазы;
2. Определение pH кала (меньше 5,5)
3. Определение общего содержания углеводов в кале (в норме - в первые 2 недели жизни - около 1% (10 г на 1 л), с 2 нед. до 6 мес. - не должно быть более 0,5-0,6%, с 6 мес. до 1 года - не должно быть более 0,25%. У детей старше 1 года углеводы в кале отсутствуют). В настоящее время нормы пересматриваются в сторону повышения границ нормы. Метод не позволяет дифференцировать различные виды дисахаридазной недостаточности между собой, однако

совместно с клиническими данными вполне достаточен для скрининга и контроля правильности подбора диеты.

4. Анализ кала на условно-патогенную флору при вторичной ЛН.

Реже применимые в клинической практике:

5. Нагрузочный тест с лактозой;

6. Водородный дыхательный тест (определение H_2 после нагрузки лактозой методом газовой хроматографии);

7. Определение радиоактивности выдыхаемого воздуха после приема лактозы, меченной C^{14} (критерии у детей до 3 мес. жизни в настоящее время они еще не отработаны)

8. Определение активности карбогидраз в биоптате тонкой кишки;

9. Морфобиопсия слизистой оболочки тонкой кишки (специфические изменения отсутствуют). Является «золотым стандартом» для диагностики ЛН, однако, инвазивность метода ограничивает его использование.

10. Выявление полиморфизмов генов методом ПЦР при врожденной ЛН.

Лечение.

I. Элиминационная низко- или безлактозная диета

Транзиторная лактазная недостаточность, вторичная лактазная недостаточность (на фоне терапии основного заболевания):

1. Грудное вскармливание.

При умеренной лактазной недостаточности матери рекомендуется сцеживать "переднее", богатое углеводами молоко, и давать "заднее".

Количество лактозы в грудном молоке не зависит от диеты матери, поэтому снижать количество лактозы в диете матери нецелесообразно. Коррекция диеты матери проводится для профилактики аллергии к белку коровьего молока и формирования вторичной ЛН: исключить цельное молоко, говядину, яйца, мягкие сыры, масло; рекомендуются йогурты, твердые сыры, творог, отмытый от сыворотки.

При грудном вскармливании назначается ферментация препаратами лактазы: Лактаза (1 капсула содержит 3450 ед. фермента), Лактаза Бэби (1 капсула содержит 700 ед. лактазы), Лактазар для детей (1 капсула содержит 700 ед. лактазы). Фермент вносится в 30 мл сцеженного молока, ферментируется в течение 7-10 мин., дается ребенку, затем ребенок докармливается из груди. Доза Лактазы - от 1/6 до 1/4 капсулы на 100 мл молока (Лактаза Бэби, Лактазар для детей - 1 капсула). Отмена препарата проводится постепенно на основании клинического улучшения и количества углеводов в кале (1 капсула в неделю).

2. Искусственное вскармливание.

Детям, находящимся на искусственном и смешанном вскармливании следует подобрать смесь (для докорма или полного искусственного вскармливания) с количеством лактозы, которое не вызывает появления клинической симптоматики и повышения углеводов в кале.

Если содержание углеводов в кале составляет 0,3-0,6%, то начинать можно с диеты, содержащей до 2/3 углеводов в виде лактозы (комбинируя обычную адаптированную смесь с низколактозной или безлактозной). Необходимо равномерное распределение двух смесей в течение суток (например, в каждое кормление 40 мл низколактозной смеси и 80 мл стандартной смеси).

При выраженном дефиците лактозы, развитии гипотрофии – ребенок вскармливается низколактозной или безлактозной (непродолжительное время) смесями.

При сочетании с непереносимостью белков коровьего молока - смеси на основе изолята соевого белка (желательно не ранее 5 мес.) и на основе частичного или полного гидролизата белка.

Курс лечения у недоношенных детей - к 3-4 мес. жизни они обычно восстанавливают способность переносить лактозу. Отмена терапии проводится под индивидуальным контролем переносимости лактозы. Показанием к постепенной отмене терапии является урежение стула и уплотнение его консистенции.

Длительный перевод детей на безлактозные смеси чреват отсутствием эффектов лактозы, а именно: бифидогенной активности и синтеза витаминов группы В; в качестве единственного источника поступления галактозы-моносахарида, принимающего участие в синтезе галактоцереброзидов головного мозга и тем самым в процессах миелинизации нервной ткани; способствуя лучшему усвоению кальция, магния и марганца, лактоза препятствуя развитию рахита и анемии.

Первичная лактазная недостаточность (младенческий тип)

- грудное вскармливание с коррекцией диеты матери (исключить цельное коровье молоко);

- низколактозные, безлактозные молочные смеси;

- смеси на основе гидролизатов белков коровьего молока, соевые смеси (не ранее 5 мес.);

Первичная лактазная недостаточность (взрослый тип):

- исключить молоко и молочные продукты;

- коррекция дефицита кальция.

II. Энзимотерапия – использование ферментных препаратов, расщепляющих лактозу при введении молочных и кисломолочных продуктов.

III. Препараты кальция.

IV. Коррекция нарушения кишечного микробиоценоза.

V. Исключение лекарственных препаратов и продуктов не совместимых с ЛН: некоторые пробиотики, пеногасители, содержащие лактозу.

Особенности введения блюд прикорма в рацион детей с лактазной недостаточностью.

Блюда прикорма детям первого года жизни с ЛН должны готовиться на смеси (низко- или безлактозной), которую получает ребенок.

Первым основным прикормом при низких прибавках массы тела (с 4,5-5 мес.) целесообразно назначать кашу (рисовую, кукурузную, гречневую) или пюре из овощей с негрубой растительной клетчаткой (цветная капуста, кабачок, тыква, морковь) с добавлением растительного масла. Через 2 недели вводят мясное пюре.

Фруктовые соки (предпочтения отдается яблочному отвару) и фруктовые пюре вводят в питание таких детей позднее, как правило, в конце второго полугодия жизни. У детей второго полугодия возможно использование молочных продуктов, где содержание лактозы незначительно — творога (отмытого от сыворотки), сливочного масла, твердого сыра. При введении кисломолочных продуктов (кефир, йогурт) необходимо применять срок трехсуточной давности для снижения концентрации лактозы в смеси.

ГЛАВА 5. НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ТРАНЗИТОРНОЙ ИММУННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

Все дети указанной категории должны быть разделены на следующие 3 группы наблюдения, в зависимости от характера течения этого периода.

1 группа – условно здоровые недоношенные дети.

2 группа - дети с нейтропенией.

3 группа – дети с гипогаммаглобулинемией.

I. Алгоритм наблюдения 1-й группы – условно здоровых недоношенных детей.

1. *Консультация иммунолога* для решения вопроса о тактике вакцинопрофилактики: в 3 месяца и в 12 месяцев – каждая консультация из 2-х приемов с интервалом до 1 недели:

- первый – с результатами общего анализа крови (по месту жительства),

- второй – с результатами исследования сывороточных иммуноглобулинов А, М и G и УЗИ тимуса (в ОДКБ № 1).

2. *Общий анализ крови* – в 3 месяца и в 12 месяцев – по месту жительства.

3. *Определение иммуноглобулинов А, М и G в сыворотке крови* – в 3 месяца и в 12 месяцев.

4. *УЗИ тимуса* – в 3 месяца и в 12 месяцев.

II. Алгоритм наблюдения 2-й группы детей с нейтропенией.

Нейтропения – снижение абсолютного количества нейтрофилов в периферической крови. Степени тяжести нейтропении:

- легкая степень – снижение нейтрофилов до 1000 клеток/мкл;
- средняя степень – 500-1000 клеток/мкл;
- тяжелая степень (агранулоцитоз) – менее 500 клеток /мкл.

По продолжительности нейтропении разделяются на острые (до 3 мес.) и хронические (более 3 мес.).

1. *Консультация иммунолога* для верификации нейтропении и решения вопроса о тактике вакцинопрофилактики: в 3 месяца, 6, 9 и в 12 месяцев – каждая консультация из 2-х приемов с интервалом до 1 недели:

- первый – с результатами общего анализа крови (выполнен по месту жительства),
- второй – с результатами исследования сывороточных иммуноглобулинов А, М и G и УЗИ тимуса и иммунограммы – по индивидуальным показаниям (в ОДКБ № 1 по направлению иммунолога).

2. *Общий анализ крови* – ежемесячно, по месту жительства с оценкой участкового педиатра.

3. *УЗИ тимуса* – в 3, 6 и в 12 месяцев.

4. *Определение иммуноглобулинов А, М и G в сыворотке крови* – по индивидуальным показаниям.

5. *Иммунограмма* – по индивидуальным показаниям.

III. Алгоритм наблюдения 3 группы детей с гипогаммаглобулинемией.

Младенческая гипогаммаглобулинемия – снижение концентрации $IgA \leq 0,02$ г/л, $IgG \leq 5,0$ г/л при исключении других форм врожденных иммунодефицитов.

1. *Консультация иммунолога* для верификации гипогаммаглобулинемии с решением вопроса о заместительной терапии иммуноглобулинами внутривенного назначения и определения тактики вакцинопрофилактики – ежемесячно (1 раз в месяц), каждая консультация из 2-х приемов с интервалом до 1 недели:

- первый – с результатами общего анализа крови (по месту жительства),
- второй – с результатами исследования сывороточных иммуноглобулинов А, М и G и УЗИ тимуса (в ГБУЗ СО «ОДКБ № 1» по направлению иммунолога).

2. *Общий анализ крови* – в 3, 6 и в 12 месяцев – по месту жительства.

3. *Определение иммуноглобулинов А, М и G в сыворотке крови* – ежемесячно.

4. *Иммунограмма* – по показаниям

5. *УЗИ тимуса* – по показаниям.

ГЛАВА 6. НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ, РОЖДЕННЫХ ПРИ ПОМОЩИ ВСПОМОГАТЕЛЬНЫХ РЕПРОДУКТИВНЫХ ТЕХНОЛОГИЙ

Повышение рождаемости позиционируется как одна из составляющих сохранения и укрепления здоровья населения, с учетом высокого уровня потерь населения, средней продолжительности жизни, сокращения детской популяции. Однако существующая частота бесплодных браков в РФ составляет более 20% среди супружеских пар. По данным ВОЗ это характеризуется как критический уровень демографического развития. В Свердловской области зарегистрировано около 300 тысяч бесплодных и бездетных супружеских пар, по РФ данный показатель составляет более 6 миллионов пар. Решением проблемы является использование вспомогательных репродуктивных технологий (ВРТ). По мнению ВОЗ данные методики представляются самым эффективным методом лечения бесплодия.

При изучении перинатальных исходов беременностей, зачатых путем применения репродуктивных технологий, отмечено повышение перинатальной смертности в 2,4 раза, преждевременных родов в 2,46 раз, рождения детей с низкой массы тела 2 раза, очень низкой массы тела в 2,7 раз, экстремально низкой массы тела (ЭНМТ) в 3,78 раз, синдромом задержки роста плода (СЗРП) в 1,6 раз, врожденных пороков развития (ВПР) в 1,4 раза.

По данным систематических обзоров и мета-анализов (Cochrane database) осложнениями технологий ВРТ являются многоплодные беременности и преждевременные роды, что взаимно дополняет друг друга и вносит большой вклад в формирование соматоневрологической патологии у детей. Cochrane Collaboration зафиксировало увеличение риска перинатальной смертности (OR 1.97, 95% CI 1.22-3.19), преждевременных родов в сроке от 32-36 недель гестации (OR 2.05, 95% CI 1.39-3.01), рождение детей с очень низкой массой тела, менее 1500 г, (OR 3.78, 95% CI 2.49-5.75), а также увеличение риска госпитализации в отделения реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ОРИТН) (OR 1.35, 95% CI 1.19-1.53). У младенцев, рожденных от многоплодной беременности, шансы преждевременного рождения в срок от 32-36 недель гестации (OR 1.48, 95% CI 1.05-2.1) сохранялись, но отмечалась более частая госпитализация в палаты интенсивной терапии и реанимации (OR 2.23, 95% CI 1.64-3.02).

Наступление многоплодной беременности при ВРТ возникает в 20-30 раз чаще, чем в общей популяции (1,26 %: 46). Частота многоплодных беременностей, возникших при помощи ВРТ, значительно варьирует в разных странах, например, в США составляет 37 %, в странах Европы – в среднем 29%. По данным американского мета-анализа 2008 года, основными осложнениями при многоплодной беременности, зачатой при использовании ВРТ, являются патологическое течение текущей беременности, преждевременные роды, маловесные дети, повышение детской инвалидности и смертности. Внимание многих ученых уделено оценке соматической патологии у детей, рожденных при применении ВРТ. У данной категории детей отмечены повышенные уровни артериального давления (систолическое давление-109 +/- 11 в, $p < 0.001$; диастолическое - 61 +/- 7, $p < 0.001$), гипергликемия (5.0 +/- 0.4, $p = 0.005$), повышение концентрации триглицеридов, инсулиноподобного фактора роста I и II типов, липопротеидов высокой плотности.

Исходя из мета-анализа, включающего 19462 детей, рожденных при помощи ВРТ, представлено отношение шансов развития детского церебрального паралича (ДЦП) при преждевременных родах, как 2,18, по сравнению с детьми, зачатыми естественным путем. Кроме того, с учетом возрастного ценза матерей у детей, рожденных при помощи репродуктивных методик, повышен риск развития врожденных аномалий, деформаций и хромосомных нарушений (врожденная челюстно-лицевая патология, нейробластома, синдромы Беквита- Видеманна, Ангельмана, Прадера - Вилли и др.). В течение первого года жизни достоверно чаще отмечаются незрелость и патология слухового анализатора, транзиторная иммунная недостаточность, дисплазия тазобедренных суставов, атопический дерматит, нарушения сна, субпороговый уровень психопатологических состояний и особенности качества жизни (гиперопека матерей). Все вышеперечисленное обуславливает целесообразность наблюдения данной группы детей в условиях медицинской организации, оказывающей высокоспециализированную помощь, имеющей в своей структуре профильные центры, ориентированные на приоритетную патологию и междисциплинарный принцип взаимодействия.

С учетом выявленных нами особенностей соматоневрологического статуса необходимо формирование целевого стандарта динамического наблюдения за детьми, рожденными при помощи ВРТ (табл.), отличного от существующего стандарта диспансерного (профилактического) наблюдения ребенка в течение первого года жизни № 307 [18] и временного медико-организационного стандарта динамического наблюдения недоношенных детей в условиях амбулаторно-поликлинических учреждений, утвержденного приказом Министерства здравоохранения Свердловской области от 31.05.07 № 352. После рождения дети подлежат регистрации и динамическому наблюдению по стандарту, разработанному с учетом

результатов анализа течения перинатального периода и выявленных особенностей состояния здоровья и качества жизни младенцев в течение первого года (таблица 1)..

Таблица 1

**Консультативное наблюдение специалистов и методы обследования детей,
рожденных при помощи вспомогательных репродуктивных технологий**

Специалисты, методы обследования	1 мес	2 мес	3 мес	4 мес	5 мес	6 мес	7 мес	8 мес	9 мес	10 мес	11 мес	12 мес
Педиатр	+д	+д	+д	+	+	+д	п/п		+д	п/п		+д
Невролог	+д	+	+д	+	+	+д	п/п		+д	п/п		+д
Офтальмолог	+д	+	+	+	+	+			+			+д
Хирург	+д		+д	п/п					+д			+д
Ортопед	+д	+			+			+				+д
Иммунолог		+д	п/п									
Оториноларинголог			+									+д
Сурдолог				+								+д
Логопед	п/п											+д
Психолог	+											+д
Врач ЛФК			+			+			+			+д
Стоматолог									+д			+д
ОАК		+д	+д	+	+	+	п/п					+д
ОАМ			+д	п/п								+д
Биохимия	п/п											+д
УЗИ, в том числе:												
- головного мозга	+д		+		+	п/п						
- органов брюшной полости	+д	+	п/п									+д
- тазобедренных суставов	+д	п/п										
- сердца	п/п											
ЭКГ	+д	п/п										+д
Генетические полиморфизмы тромбофилии, нарушений фолатного цикла и эндотелиальной дисфункции (семьям с СПП)	+д											
Гемостазиограмма (детям высокой группы риска по реализации МФЗ)	+д	п/п										+д

д – доношенные дети, п/п – по показаниям, ЛФК – лечебная физкультура.

В возрасте 1 мес. младенцы консультируются врачом-неонатологом Областного центра превентивной педиатрии, выполняющим функцию врача-координатора. Дети получают консультативную помощь врача-хирурга, врача травматолога-ортопеда, проводятся лабораторные и ультразвуковые методы исследования. Учитывая тот факт, что применение ВРТ считается фактором риска по возникновению офтальмологических нарушений у новорожденных детей, необходим осмотр врача-офтальмолога областного офтальмологического центра в 1 мес. жизни. Когорта детей с массой тела менее 2000 г и сроком

гестации менее 34 недель, подлежит осмотру на ретинальной камере (RetCam©) в условиях областного центра ретинопатии недоношенных.

В первый месяц жизни дети подлежат регистрации в разработанной программе для ЭВМ. Младенцы, рожденные в семьях с синдромом потери плода (СПП), оцениваются с целью определения риска развития мультифакторных заболеваний (МФЗ). При оценке 4 и более баллов необходимо проведение молекулярно-генетического и гемостазиологического исследования, включающих диагностику генов предрасположенности к тромбофилии (FGB: -455 G>A, F2: 20210 G>A, F5: 1691 G>A, ITGA2: 807 C>T, ITGB3: 1565 T>C, SERPINE1 (PAI-1): -675 5G>4G), нарушений фолатного цикла (MTHFR: 677 C>T) и эндотелиальной дисфункции (eNOS - C298T).

Особенности неврологического статуса детей, рожденных при помощи ВРТ, определяют тактику наблюдения врача-невролога. Основной акцент необходимо сделать на лечении синдрома двигательных нарушений. Чрезвычайно важна профилактика формирования ДЦП, задержки статико-моторного и психопредречевого развития, преимущественно в группе младенцев, рожденных преждевременно. Согласно приказу Министерства здравоохранения Свердловской области от 27.12.2013 № 1706 Областные центры ГБУЗ СО ДКБВЛ «НПЦ «Бонум» - Центр перинатальной неврологии, Центр патологии речи, Центр функциональных нарушений нервной системы принимают участие в маршрутизации детей с неврологическими заболеваниями, в частности, с тонусными и двигательными нарушениями. Особое внимание неврологическому статусу должно быть уделено с трех до шести мес. жизни, так как именно в этот возрастной период отмечается увеличение задержки статико-моторного и психопредречевого развития и формирование угрозы ДЦП. Таким образом, наблюдение врачом-неврологом недоношенных детей должно проводиться ежемесячно до 6 мес., затем по показаниям. При выявлении темповой задержки статико-моторного и психопредречевого развития врач-невролог осуществляет ежемесячное наблюдение за развитием ребенка без назначения медикаментозной терапии. При нарастании клинических симптомов отставания от постконцептуального возраста и риске развития выраженной задержки статико-моторного и психопредречевого развития, назначается ноотропная и нейрометаболическая терапия. Доношенные дети, преимущественно имеющие синдром двигательных нарушений по гипотоническому типу, подлежат консультации невролога в возрасте 1, 3, 6, 9 и 12 мес. жизни. Необходимы регулярные курсы общего массажа, кинезиотерапии, лечебной физкультуры, плавания, физиотерапии.

Учитывая наличие достоверно значимого преобладания нейтропении, целесообразно проведение детям, рожденным при использовании ВРТ, развернутого общего анализа крови в возрасте 2-х мес., с целью диагностики данного состояния. В случае повторного выявления нейтропении в двух последовательных общих анализах крови (ОАК) (2 мес., 3 мес.), необходима консультация врача-иммунолога в Областном центре превентивной педиатрии. Своевременная регистрация нейтропении и консультация иммунолога позволит до 3-х мес. жизни скорректировать отклонения, а при отрицательном результате лечения, разработать индивидуальную тактику вакцинопрофилактики. Значимое преобладание анемии смешанного характера, у исследуемой группы детей, позволяет трактовать использование репродуктивных технологий, как фактор риска развития данного состояния. Назначение общего анализа крови в возрасте 2-х мес. детям, рожденным при помощи ВРТ, позволит своевременно диагностировать нейтропению и анемию, либо провести лабораторный контроль последней. Согласно данным фактам, в 2 мес. необходима консультация педиатра. Одновременно недоношенные дети, находящиеся на этапе выхаживания в возрасте 1 мес., после выписки из лечебного учреждения в 2 мес., ставятся на учет в регистр и консультируются врачом-координатором. В дальнейшем, врач-координатор в течение первого года жизни ведет катamnестический прием доношенных детей в 3, 6, 9, 12 мес. жизни, недоношенных детей ежемесячно до 6 мес., затем - по показаниям.

Осмотр врачами-специалистами (хирургом, ортопедом, оториноларингологом, стоматологом) осуществляется по общепринятому федеральному стандарту № 307. На первом

году жизни, учитывая особенности качества жизни бесплодных в анамнезе семей и их детей, необходимо проведение психолого-педагогической помощи, направленной на развитие и поддержание индивидуальных способностей ребенка в социуме, особенно «способности оставаться одному». Более высокие показатели «поведение и общение» и «нервно-психическое развитие и физическое здоровье» детей, рожденных при помощи ВРТ, могут быть основой для формирования педагогических программ развития этой категории младенцев в рамках комплексной медико-психолого-педагогической помощи.

В возрасте 12 мес. ребенок подлежит осмотру всех специалистов, ориентированных на особенности качества здоровья младенцев, рожденных при помощи ВРТ. Детям, относящимся к группе высокого риска по развитию МФЗ, необходимо, с периодичностью один раз в год, проведение гемостазиологического исследования для фенотипической визуализации генетической предрасположенности. Наличие динамической базы данных позволит отслеживать реализацию мультифакторной патологии, оценивать влияние каких-либо факторов на дебют и исход заболевания, предупреждать рецидивы, что повлияет на заболеваемость, инвалидность и смертность не только в детском, но и в более старшем возрасте от социально значимых заболеваний.

ГЛАВА 7. НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ, РОЖДЕННЫХ ОТ ЖЕНЩИН С МАРКЕРАМИ НАСЛЕДСТВЕННО ОБУСЛОВЛЕННОЙ ТРОМБОФИЛИИ

Тромбофилия (ТФ) и тромбоэмболические осложнения, занимая одно из ведущих мест среди многофакторной патологии, становятся все более значимой проблемой в клинической медицине, в том числе и педиатрической практике (Корнюшина Е.А., 2008; Zöller B. et al., 1999; Woratanarat P. et al., 2014).

На XV Международном конгрессе по тромбозам и гемостазу (Иерусалим, 1995) и на XIII собрании Европейского и Африканского отделений Международного общества гематологов (Стамбул, 1996) термины «тромбоэмболический синдром» и «гиперкоагулемия» были объединены в единое понятие **«тромбофилия»** (Богоявленский В.Ф. и соавт., 2004). Под термином «тромбофилия» в настоящее время подразумевают нарушения гемостаза и гемореологии, характеризующиеся повышенной склонностью к развитию тромбозов кровеносных сосудов, инфарктов и ишемии органов, в основе которых лежат приобретенные и генетически обусловленные изменения в различных звеньях системы свертывания крови (Баркаган З.С., 1996; Макацария А.Д., 2001; Баранов В.С., 2009; BCSH, 1990).

А. П. Момот и соавт. (2010), основываясь на многолетнем клиническом опыте, предлагают свое определение, утверждая, что **ТФ не является какой либо болезнью, но представляет собой патологическое состояние, вызванное комбинацией врожденных и/или приобретенных факторов риска, реализованных развитием тромбоза, объективные сведения, о котором могут быть получены в настоящий момент или по данным индивидуального анамнеза.** Специалисты Алтайского филиала ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава России приводят еще одно понятие **«тромбофилии»** – это наследуемый или приобретенный клинический фенотип, определяющий предрасположенность или восприимчивость к тромбозу в более молодом, чем в общей популяции возрасте, при ряде известных дефектов гемостаза, заболеваний и патологических состояний (Момот А.П. и соавт., 2011).

Манифестация клинических проявлений ТФ происходит у людей различных возрастных групп, однако основополагающие причины закладываются на ранних этапах онтогенеза человека и обусловлены его генетическими особенностями (Гомелля М.В. и соавт., 2009). Для наследственной тромбофилии характерно возникновение тромбозов даже без видимых причин, начиная с раннего детства (Урсуленко Е.В., 2010). Данная проблематика актуальна для педиатрии в связи с тенденцией к омоложению артериальных и венозных тромбозов, скрытый

характер протромботической готовности, наличия критических этапов становления детского организма.

С практической точки зрения в диагностике тромбофилической патологии немаловажной составляющей остаются подробно собранные анамнестические данные (De Stefano V. et al., 2013). Внедрение единых стандартов выявления факторов тромбогенного риска обеспечит накопление информации в отношении распространенности данной патологии на территории Российской Федерации, в том числе и Свердловской области.

В первую очередь следует уделять внимание факту **наличия отягощенного тромбофильного анамнеза у матери и кровных родственников**, особенно 1-го и 2-го уровня родства.

Отягощенным по тромбофилии считается анамнез (соответствует критериям включения пациентов во Всероссийский регистр «Генетические факторы риска тромбоза у жителей, проживающих на территории Российской Федерации, клиническое фенотипирование и тромбопрофилактика тромбозмболических осложнений в онтогенезе» (Момот А.П., Ройтман Е.В., Свирин П.В. и соавт., 2010)):

- у женщин с эпизодом артериального или венозного тромбоза, в том числе, возникшим во время беременности, в послеродовом периоде или во время приема оральных контрацептивов, гормональной терапии;

- у женщин с синдромом потери плода (один или более самопроизвольных выкидыша на сроке 10 недель и более, мертворождение, неонатальная смерть морфологически нормального новорожденного, три и более самопроизвольных выкидыша на предимплантационной или ранней эмбриональной стадиях развития), преждевременной отслойкой нормально расположенной плаценты, тяжелыми формами преэклампсии, эклампсией, фетоплацентарной недостаточностью, СЗРП II-III степени;

- у женщин с неоднократными тромботическими осложнениями имплантированных внутрисосудистых линий;

- у женщин, перенесших нетипичное или фульминантное течение критических состояний, резистентное к проводимой терапии.

В анамнезе у пациентов и их родственников имеются указания на:

- тромбозы различной локализации;
- инфаркт миокарда или ишемический инсульт (с дебютом до 55 лет);
- тромбозмболию легочной артерии;
- раннее развитие варикозного изменения вен с последующим их воспалением и тромбированием;

- появление тромботических проявлений и диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови после травмы, операции, во время беременности или в послеродовом периоде, при приеме гормональных контрацептивов и др.

Подход к градации степеней риска тромбофильной опасности (низкая, средняя, высокая) среди детей от матерей с маркерами наследственно обусловленной тромбофилии, базируется на анализе анамнестических, клинических и молекулярно-генетических данных в конце периода неонатальной адаптации (рисунок 1). С учетом высокой информативной значимостью молекулярно-генетической диагностики носительства протромботических полиморфных вариантов генов системы гемостаза и ферментов фолатного цикла, рекомендуется проведение данного исследования (методом ПЦР real time) младенцам, рожденным от женщин с отягощенным тромбофильным анамнезом.

Возможность реализации тромбофильной опасности обуславливает необходимость ведения детей группы риска, учитывая их наследственную предрасположенность, с обязательной оценкой соматического и неврологического благополучия, контролем функциональной стабильности системы гемостаза и метаболической реактивности.

Низкая степень риска подразумевает стандартное динамическое наблюдение младенцев в амбулаторных условиях на первом году жизни согласно приказу Министерства

здравоохранения и социальной защиты Российской Федерации от 28.04.2007 № 307 и приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.12.2012 № 1346н.

Средняя степень определяет необходимость в динамическом наблюдении врачом первичного звена с привлечением дополнительных специалистов «узкого» профиля (неонатолог – до 3-х месяцев жизни), гематолог (в 1 и 12 месяцев), иммунолог (в 3, 6 и 12 месяцев), не включенных в обязательный перечень специалистов, наблюдающих детей на первом году жизни (приложение 1). Объем дополнительного обследования включает определение коагуляционной активности крови с помощью диагностического комплекса коагулограмма + тромбоэластограмма в возрасте одного месяца жизни ребенка. При необходимости уточнения данных в отношении функциональной активности тромбоцитов рекомендуется контроль показателей агрегатограммы.

При отсутствии проявлений тромбогенности в крови ребенку не требуется дополнительная коррекция гемостаза. В случае выявления данных, свидетельствующих о повышенной тромбогенности, комплекс профилактических мероприятий определяется совместно с врачом-гематологом.

Дети с **высокой степенью** риска тромбофильной опасности подлежат контролю над фенотипическими проявлениями наследственной протромботической предрасположенности. Динамическое наблюдение данной группы детей подразумевает расширенный список специалистов-консультантов на первом году жизни (приложение 1).

С целью контроля коагуляционной активности крови детям – носителям 4-х и более тромбофильных полиморфизмов, с отягощенным течением неонатального периода, рожденным от женщин с маркерами тромбофилии, на 1-ом месяце жизни рекомендовано проведение диагностического комплекса. Комплекс обследования включает проведение набора коагуляционных и агрегационных тестов, а также тромбоэластографию (приложение 2). При отсутствии отклонений в показателях коагулограммы и тромбоэластограммы в сторону прокоагулянтной активности, в агрегатограмме – в сторону усиления агрегационной и адгезивной активности тромбоцитов контроль показателей следует провести в возрасте 12 месяцев.

Одна из причин возникновения гипергомоцистеинемии связана с дефектами в генах ферментов фолатного цикла. Подъем уровня гомоцистеина в крови приводит к поражению сосудистой стенки, оказывает нейротоксическое действие, а также способствует развитию эндотелиальной дисфункции. Следовательно, детям – носителям полиморфных вариантов генов ферментов фолатного цикла необходимо определение концентрации гомоцистеина в плазме крови на 1-ом месяце жизни с последующим контролем в 6 и 12 месяцев. Коррекция нарушений в системе гемостаза и фолатного цикла может быть осуществлена на основании заключения врача-гематолога.

Варианты динамического наблюдения на первом году жизни детей, рожденных от женщин с маркерами наследственно обусловленной тромбофилии

СТЕПЕНИ РИСКА ТРОМБОФИЛЬНОЙ ОПАСНОСТИ		
низкая	средняя	высокая
ведение согласно стандарту диспансерного (профилактического) наблюдения ребенка в течение первого года жизни (приказ МЗиСЗ РФ от 28.04.2007 № 307; приказ МЗ РФ от 21.12.2012 № 1346н).	1. Динамическое наблюдение: - педиатр (ежемесячно); - невролог (в 1, 3, 6, 9, 12 месяцев); - хирург (в 1, 6, 12 месяцев); - офтальмолог (доношенный – в 1 и 12 месяцев, недоношенный – по индивидуальному графику);	1. Динамическое наблюдение: - педиатр (ежемесячно); - невролог (в 1, 3, 6, 9, 12 месяцев); - хирург (в 1, 6, 12 месяцев); - офтальмолог (доношенный – в 1 и 12 месяцев, недоношенный – по индивидуальному графику);

	- оториноларинголог (в 12 месяцев); - стоматолог (в 12 месяцев). <i>специализированное:</i> - неонатолог (до 3-х месяцев жизни); - гематолог (в 1 и 12 месяцев); - иммунолог (в 3, 6, 12 месяцев). 2. Объем обследования (специализированное): - коагулограмма + тромбоэластограмма: * в 1 месяц жизни; * перед оперативным вмешательством; * на фоне травмы тяжелой степени; - агрегатограмма (в 1 месяц).	- оториноларинголог (в 12 месяцев); - стоматолог (в 12 месяцев). <i>специализированное:</i> - неонатолог (до 6-ти месяцев жизни); - гематолог (в 1, 3 и 12 месяцев); - иммунолог (в 3, 6 и 12 месяцев). 2. Объем обследования (специализированное): - коагулограмма + тромбоэластограмма: * в 1 и 12 месяцев жизни; * перед оперативным вмешательством; * на фоне травмы средней и тяжелой степени; * на фоне выраженного интоксикационного синдрома; - агрегатограмма (в 1 и 12 месяцев); - определение концентрации гомоцистеина в плазме крови (в 1, 6 и 12 месяцев).
--	---	--

Ряд диагностических тестов для оценки реализации набора протромботических полиморфных вариантов генов системы гемостаза в фенотипе

1. Количество тромбоцитов, адгезивно-агрегационная активность тромбоцитов, уровень антигена фактора Виллебранда, ристоцитин-кофакторная активность фактора Виллебранда;
2. Коагулограмма (концентрация фибриногена, протромбиновое время, протромбин по Квику, международное нормализованное отношение, активированное частичное тромбопластиновое время, тромбиновое время, концентрация растворимых фибрин-мономерных комплексов);
3. Активность факторов свертывания (VIII, VII, XIII), активность естественных антикоагулянтов (антитромбин-III, протеин С, протеин S), уровень плазминогена, ингибитора плазмина, уровень Д-димеров;
4. Волчаночный антикоагулянт;
5. Тромбоэластограмма.