




# ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНЕЙ НОВОРОЖДЕНН ЫХ

ГИПОКСИЯ ПЛОДА И АСФИКСИЯ  
НОВОРОЖДЕННЫХ  
РОДОВАЯ ТРАВМА  
ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ЦНС  
ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ  
НОВОРОЖДЕННЫХ

ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ

*О. В. Шапкина, преподаватель СПб МТК ФМБА*



# ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ

- Асфиксия
- Родовая травма
- Перинатальные поражения ЦНС
- Гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН)
- Геморрагическая болезнь новорожденных
- Врожденные пороки развития (ВПР)
- Инфекционные заболевания:
  - Кожи
  - Пупочной ранки
  - Неонатальный сепсис
- Неинфекционные заболевания кожи

# ГИПОКСИЯ ПЛОДА И АСФИКСИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ



C-4053  
Office



# АКТУАЛЬНОСТЬ ПРОБЛЕМЫ

- В мире ежегодно погибает около 5 млн. детей, 19% из них – от асфиксии.
- Внутриутробная гипоксия относится к числу наиболее распространённых патологий в перинатальном периоде, составляя 21-45% всей перинатальной патологии.





# АСФИКСИЯ

Под острой **асфиксией** новорожденного подразумевается отсутствие газообмена в легких (отсутствие дыхания или единичные нерегулярные дыхательные движения) при наличии других признаков живорожденности в результате воздействия интранатальных факторов.

«Асфиксия» (греч. — *asphyxia*; *a* — отрицательная приставка, *sphyxis* — пульс), неудачный термин, современное название (ВОЗ) – депрессия новорожденного или

# Основная причина, приводящая к асфиксии - ГИПОКСИЯ

**Внутриутробная гипоксия** –  
патологическое состояние,  
связанное с кислородной  
недостаточностью во время  
беременности и в родах.



# ВНУТРИУТРОБНАЯ ГИПОКСИЯ

## По длительности:

- Острая гипоксия плода
- Хроническая гипоксия плода

## По времени возникновения:

- Первичная (анте- и интранатальная) – обусловлена патологией матери
- Вторичная (постанатальная) – обусловлена заболеваниями ребенка



# МЕХАНИЗМЫ ГИПОКСИИ И АСФИКСИИ:

1. Заболевания матери, приводящие к снижению концентрации кислорода в крови.
2. Патология маточно-плацентарного и пуповинного кровотока.
3. Причины, связанные с плодом, возникшие внутриутробно.
4. Проблемы, возникающие в родах
5. Проблемы новорожденного: частичная или полная закупорка дыхательных путей, недостаточность дыхательных усилий.





# 1 Группа: ЗАБОЛЕВАНИЯ МАТЕРИ

- Заболевания крови (анемия, лейкоз и пр.);
- Шоковые состояния любого происхождения;
- Заболевания сердечно-сосудистой системы: артериальная гипертензия, пороки сердца врожденные и приобретенные;
- Заболевания бронхо-легочной системы с нарушением газообмена;
- Интоксикации (бытовые, промышленные, вредные привычки).



## 2 Группа: ПАТОЛОГИЯ МАТОЧНО-ПЛАЦЕНТАРНОГО И ПУПОВИННОГО КРОВОТОКА

- Патология пуповины
  - Узлы пуповины;
  - Обвитие пуповины вокруг конечностей;
  - Выпадение пуповины;
  - Прижатие пуповины при тазовых родах.
- Нарушение кровотока через плаценту: инфаркты, кальцинаты, кровоизлияния в плаценту, инфильтрация при воспалительных заболеваниях, предлежание плаценты
  - Кровопотеря у матери – акушерские кровотечения (отслойка плаценты, предлежание плаценты (в родах) , разрыв матки, разрывы сосудов при оболочечном прикреплении пуповины).



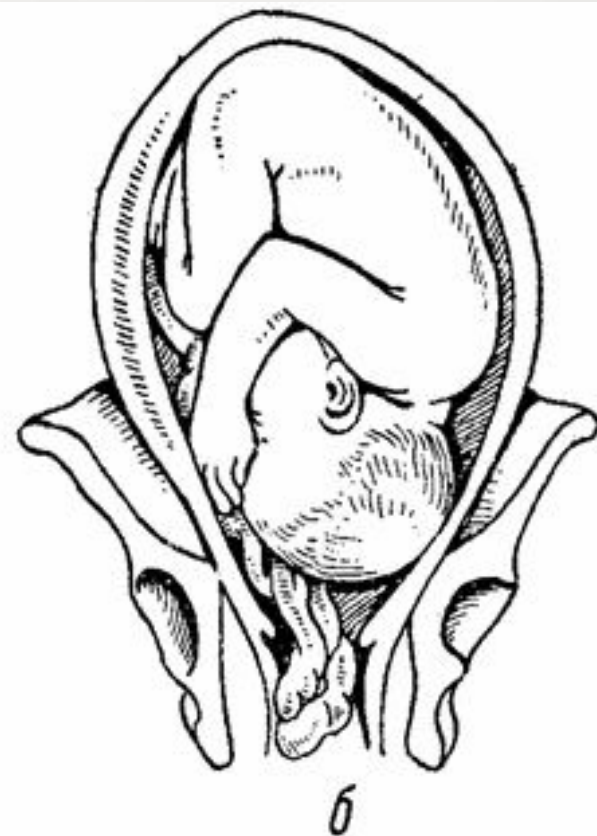
# ИСТИННЫЙ УЗЕЛ ПУПОВИНЫ



# ОБВИТИЕ ПУПОВИНЫ ВОКРУГ КОНЕЧНОСТЕЙ



# ВЫПАДЕНИЕ ПУПОВИНЫ



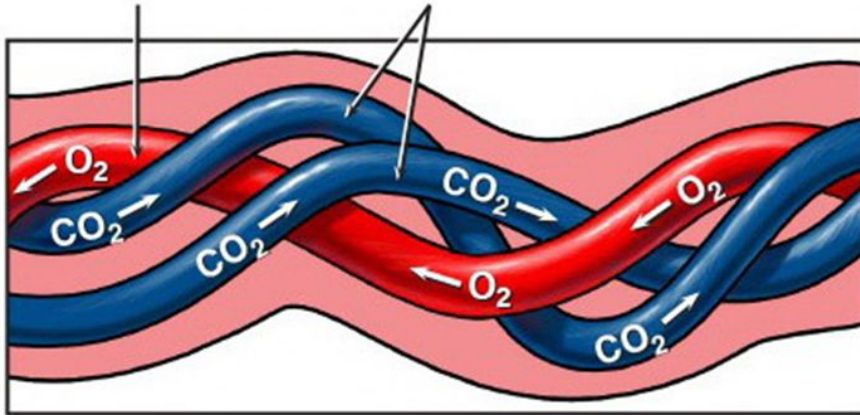
# ТАЗОВЫЕ РОДЫ



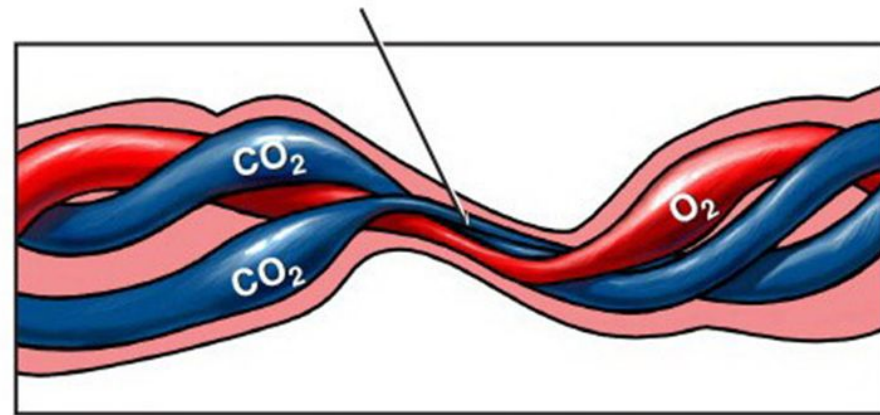
# МЕХАНИЗМ РАЗВИТИЯ ГИПОКСИИ ПРИ НАРУШЕНИЯХ КРОВотоКА ЧЕРЕЗ ПУПОВИНУ

Обогащенная кислородом и питательными веществами кровь поступает к плоду через пупочную вену

Отходы и углекислый газ возвращаются к матери через пупочные артерии



Пережатая пуповина затрудняет обмен крови и кислорода между матерью и плодом, что приводит к асфиксии



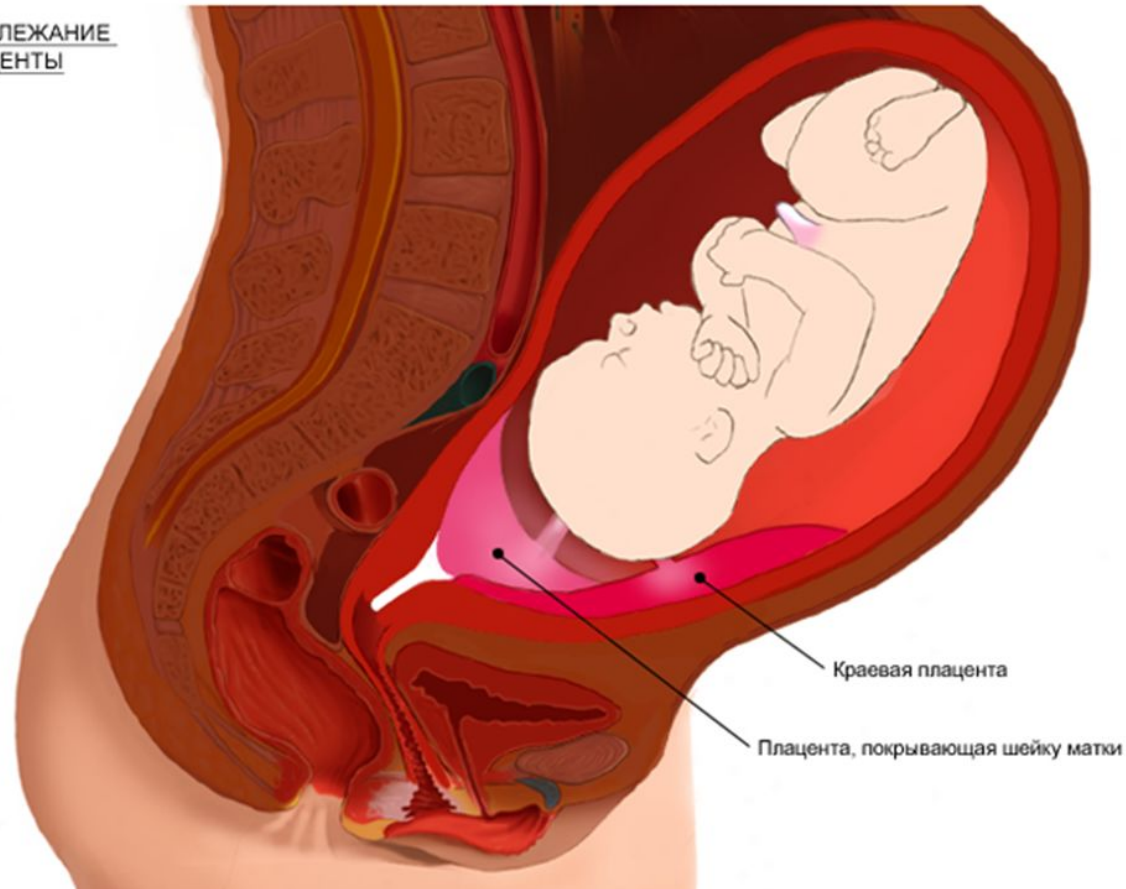
# ИНФАРКТ ПЛАЦЕНТЫ



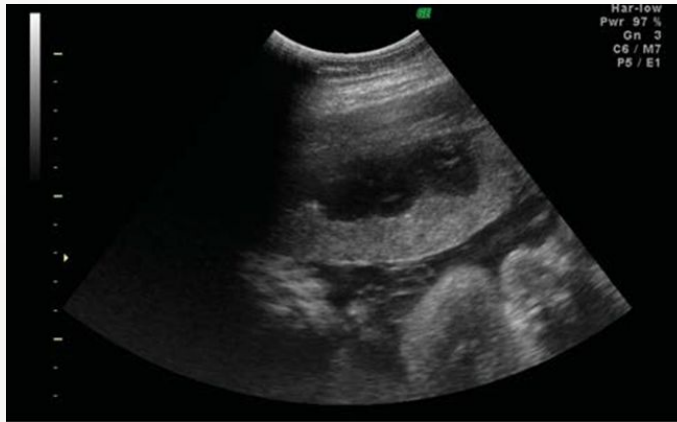


# ПРЕДЛЕЖАНИЕ ПЛАЦЕНТЫ

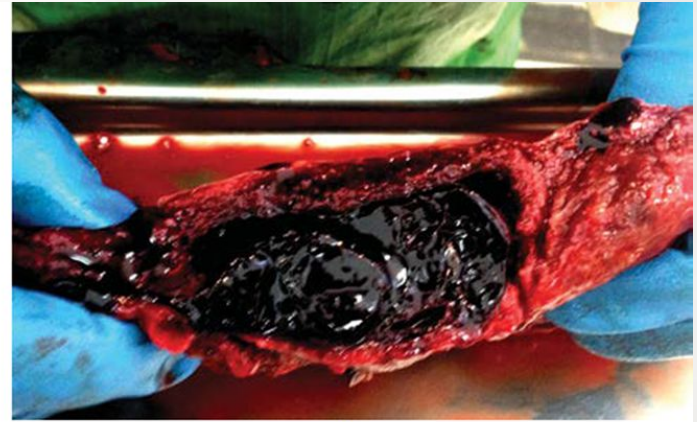
ПРЕДЛЕЖАНИЕ  
ПЛАЦЕНТЫ



# ОТСЛОЙКА ПЛАЦЕНТЫ

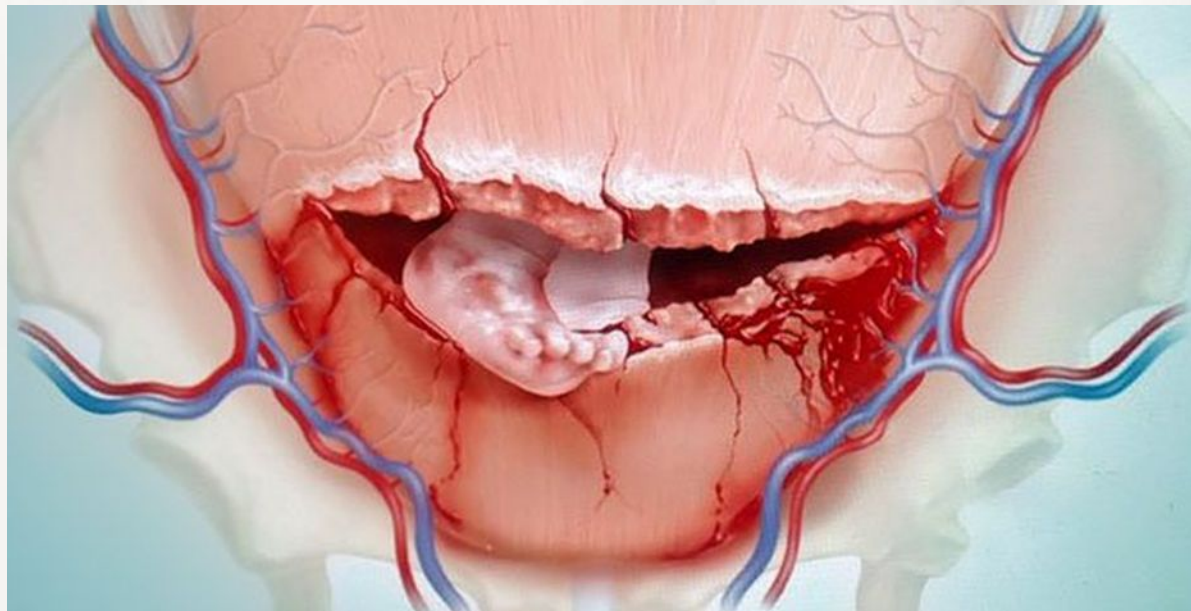


*a*

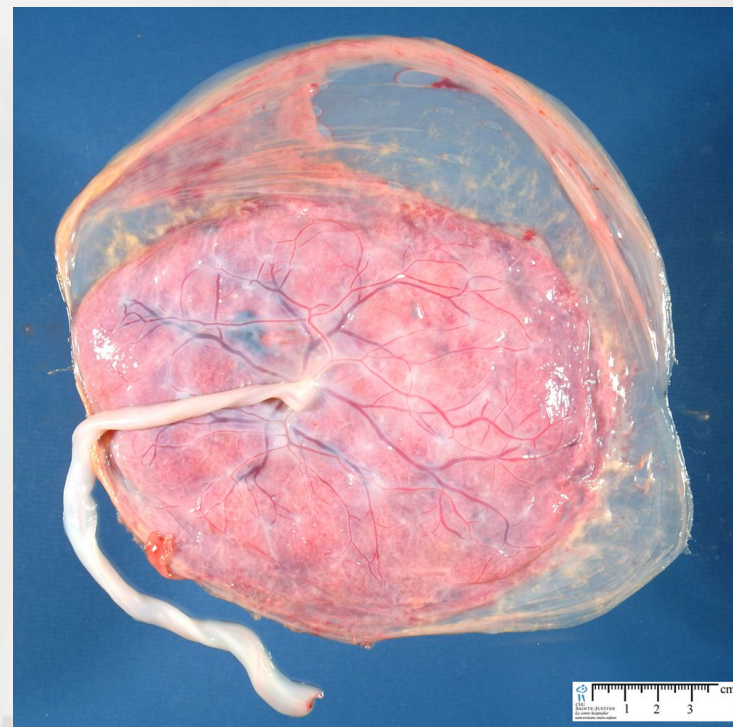
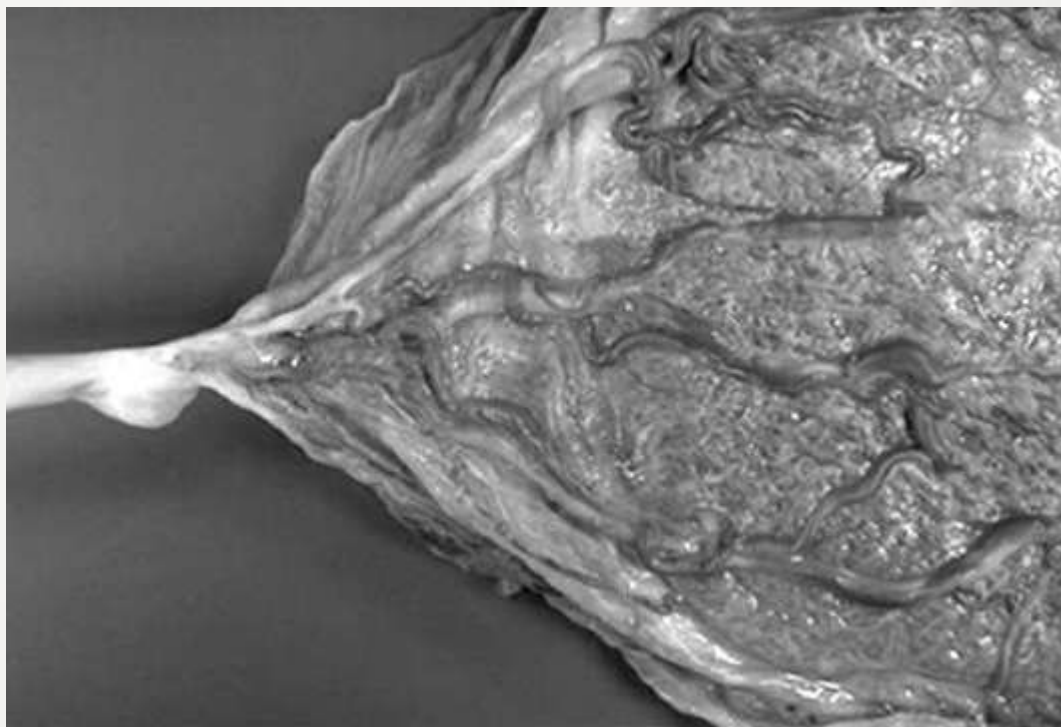


*b*

## РАЗРЫВ МАТКИ



# ОБОЛОЧЕЧНОЕ ПРИКРЕПЛЕНИЕ ПУПОВИНЫ

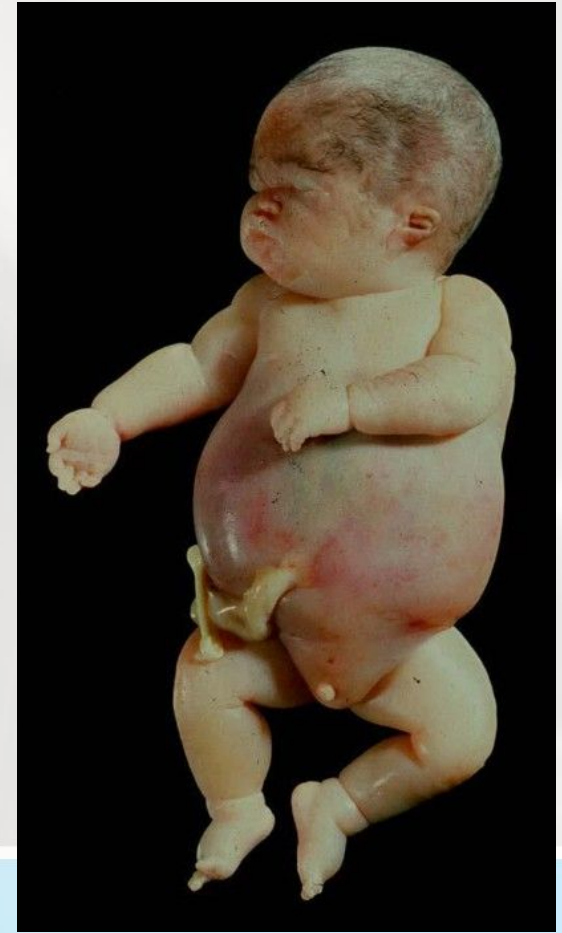


нормальный послед



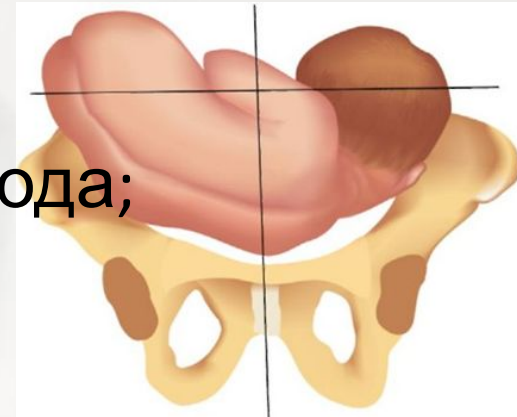
## 3 группа: ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЛОДА

- Снижение фетального гемоглобина (при ГБН);
- Пороки сердца и другие аномалии развития;
- Внутриутробная (внутриамниотическая) инфекция.



# 4 группа: ИНТРАНАТАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ

- Слабость родовой деятельности или чрезмерно активные схватки
- Кесарево сечение;
- Аномальное предлежание плода;
- Акушерские пособия;
- Лекарственные препараты;
- Стремительные (<2(4) часов) или затяжные (>24 часов) роды.



# 5 группа: ПРОБЛЕМЫ СО СТОРОНЫ НОВОРОЖДЕННОГО

- Частичная или полная закупорка дыхательных путей:
  - Тугое обвитие пуповины вокруг шеи;
  - Аспирация околоплодных вод;
- Родовые травмы ЦНС (нарушение механизма первого вдоха);
- ВПР легких;
- Недоношенность




# ПАТОГЕНЕЗ ХРОНИЧЕСКОЙ ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОКСИИ ПЛОДА

*Включение механизмов компенсации, направленных на поддержание достаточного уровня кислорода в тканях:*

- выброс ГКС надпочечниками;
- увеличение количества эритроцитов и ОЦК;
- повышение двигательной активности плода и частоты «дыхательных» движений грудной клетки.





# ПАТОГЕНЕЗ ХРОНИЧЕСКОЙ ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОКСИИ ПЛОДА

- Продолжающаяся гипоксия активирует анаэробный гликолиз с развитием ацидоза;
- Перераспределение кровотока, преимущественно снабжаются жизненно важные органы: головной мозг, сердце, снижается оксигенация в тканях печени, кишечника, кожи.
- Замедление темпов роста плода, уменьшение скорости роста капилляров ГМ, дегенеративные изменения паренхимы ГМ и нейроглии.





# ПАТОГЕНЕЗ ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОКСИИ ПЛОДА

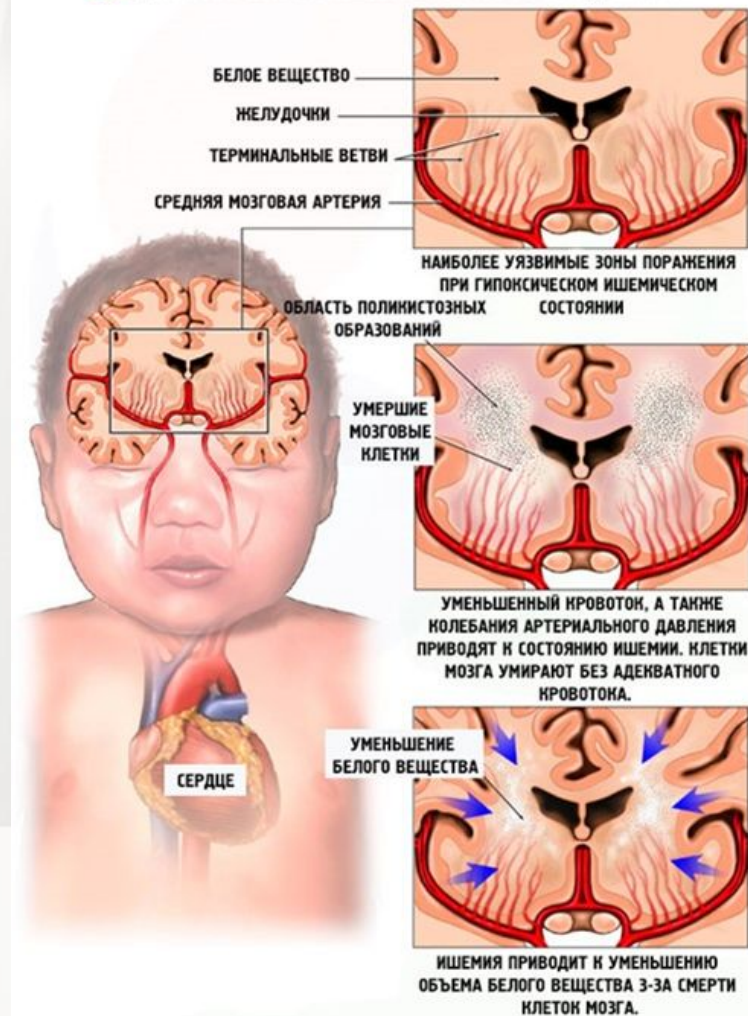
Тяжелая/длительная гипоксия приводит к срыву адаптации:

- истощение симпатико-адреналовой системы и коры надпочечников;
- артериальная гипотензия и брадикардия;
- гиповолеия, нарастание ацидоза;
- снижение тонуса сосудов, повышение проницаемости капилляров;
- В результате – отек тканей, микродиapedезные кровоизлияния, тромбозы, энергетический голод и гибель клеток

# ОРГАНЫ-МИШЕНИ ПРИ ГИПОКСИИ

- **ЦНС** – гипоксически-ишемическая энцефалопатия; внутричерепные кровоизлияния, отек мозга; лейкомаляция.
- **Сердечно-сосудистая система** – гипо- и гиперволемиа, патологическое шунтирование, ишемический

## ЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ИШЕМИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ



# ОРГАНЫ-МИШЕНИ ПРИ ГИПОКСИИ

- **Легкие** – легочная гипертензия; синдром аспирации мекония; болезнь гиалиновых мембран (респираторный дистресс синдром).
- **Почки** – олигоурия, острая почечная недостаточность с тромбозом сосудов или без него.
- **Система гемостаз**



# ОРГАНЫ-МИШЕНИ ПРИ ГИПОКСИИ

- **ЖКТ** – рвота, срыгивания, синдром мальабсорбции, некротизирующий энтероколит.

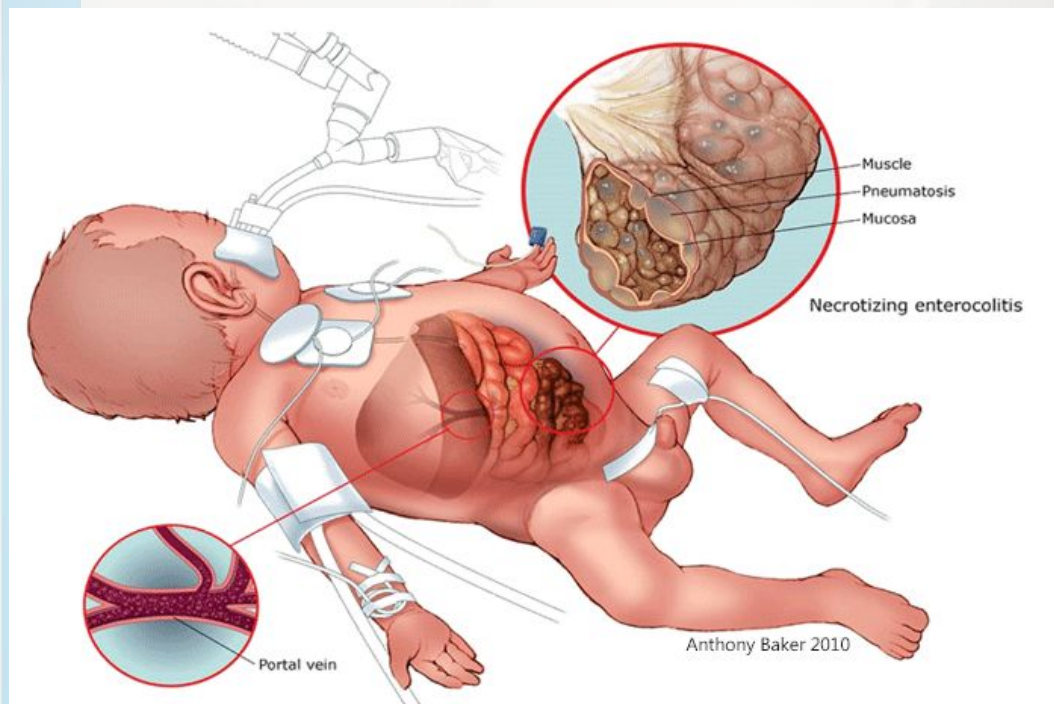


Image from presentations by Prof Gail Besner



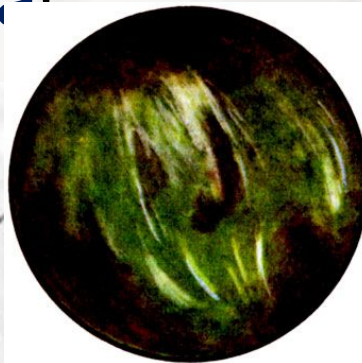
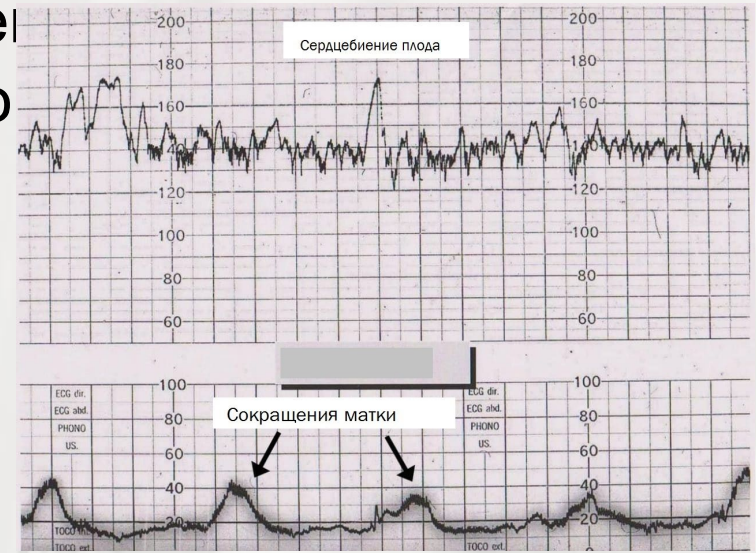
# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Клинические проявления внутриутробной гипоксии скудны. К ним относятся изменения двигательной активности плода, ощущаемые беременной.



# ДИАГНОСТИКА ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОКСИИ

- **Аускультация** (стетоскоп) – в норме ЧСС плода 120-160 уд/мин; оценивается ритмичность, ясность/глухость тонов;
- **Движения плода** – за 30 мин. не менее 5 раз;
- **Допплерометрия** – определе маточного и пуповинного кровото
- **КТГ (кардиотокография);**
- **УЗИ, ЭКГ плода;**
- **Амниоскопия.**





# ДИАГНОСТИКА АСФИКСИИ

## ШКАЛА АПГАР – МНЕМОНИЧЕСКОЕ ПРАВИЛО

- *Appearance* — внешний вид (цвет кожных покровов);
- *Pulse (Heart Rate)* — пульс ребёнка (частота сердечных сокращений);
- *Grimace (Response to Stimulation)* — гримаса, возникающая в ответ на раздражение;
- *Activity (Muscle Tone)* — активность движений, мышечный тонус;
- *Respiration* — дыхательные движения.

# ДИАГНОСТИКА АСФИКСИИ

## ШКАЛА АПГАР

Признаки \ Баллы	0 баллов	1 балл	2 балла
<b>A - appearance</b> (внешний вид, цвет кожных покровов)	 Генерализованная бледность/цианоз	 Розовая окраска тела, синюшность конечностей	 Розовая окраска всего тела
<b>P - pulse</b> (пульс)	Отсутствует	<100	>100
<b>G - grimace response</b> (миимический ответ, рефлекс и раздражительность)	 Не реагирует	 Гримаса слабо выражена (миимика, движение)	 Реакция в виде движения, кашля, чиханья, громкого крика
<b>A - activity</b> (активность и мышечный тонус)	Отсутствуют, конечности свисают 	Снижены, некоторое сгибание конечностей 	Активные движения 
<b>R - respiration</b> (дыхание)	Отсутствует	Нерегулярное, крик слабый	Нормальное, крик громкий





# КЛАССИФИКАЦИЯ АСФИКСИИ

Согласно МКБ-10, в зависимости от тяжести состояния ребенка, выделяют:


- **P21.0 Тяжелая асфиксия при рождении (белая)**
  - Пульс при рождении менее 100 ударов/мин, замедляющийся или устойчивый, дыхание отсутствует или затруднено, кожа бледная, мышцы атоничны.
  - Асфиксия с оценкой по шкале Апгар 0-3 через 1 мин после рождения, 5й – менее 7 баллов
- **P21.1 Средняя и умеренная асфиксия при рождении (синяя)**
  - Нормальное дыхание в течение первой минуты после рождения не установилось, но частота сердцебиений 100 ударов/мин или более, незначительный мышечный тонус, незначительный ответ на раздражение.
  - Оценка по шкале Апгар 4-7 через 1 мин после

# КЛИНИКА УМЕРЕННОЙ/СРЕДНЕЙ ТЯЖЕСТИ АСФИКСИИ

- Состояние ребенка средней тяжести, отмечается вялость, но спонтанная двигательная активность сохранена; реакция на осмотр и внешние раздражители слабая.
- Физиологические рефлекс угнетены. Крик слабый, короткий, малоэмоциональный.
- Кожные покровы цианотичны, но при подаче кислорода быстро розовеют, остается акроцианоз.
- Тахикардия, приглушенность сердечных тонов. Дыхание аритмичное, эпизоды апноэ, возможно ослабленное дыхание, разнокалиберные влажные хрипы.
- Гипервозбудимость, спонтанный рефлекс Моро, крупноразмашистый тремор рук, срыгивания.

Состояние нормализуется к 5-6 д.ж.





# КЛИНИКА УМЕРЕННОЙ/СРЕДНЕЙ ТЯЖЕСТИ АСФИКСИИ

- Состояние ребенка средней тяжести, отмечается вялость, но спонтанная двигательная активность сохранена; реакция на осмотр и внешние раздражители слабая.
- Физиологические рефлексы угнетены. Крик слабый, короткий, малоэмоциональный.
- Кожные покровы цианотичны, но при подаче кислорода быстро розовеют, остается акроцианоз.
- Тахикардия, приглушенность сердечных тонов. Дыхание аритмичное, эпизоды апноэ, возможно ослабленное дыхание, разнокалиберные влажные хрипы.
- Гипервозбудимость, спонтанный рефлекс Моро, крупноразмашистый тремор рук, срыгивания.
- Состояние нормализуется к 5-6 д.ж.

# АКРОЦИАНОЗ





# КЛИНИКА ТЯЖЕЛОЙ АСФИКСИИ

- Общее состояние при рождении тяжелое или крайне тяжелое.
- Физиологические рефлексy практически не вызываются.
- При активной оксигенации (чаще при ИВЛ) возможно восстановить цвет кожи до розового; остается акроцианоз.
- Тоны сердца глухие, возможен систолический шум.
- Возможно развитие гипоксического шока – кожа бледная, с землистым оттенком. Симптом белого пятна > 3 сек. Низкое АД, самостоятельное дыхание отсутствует, нет реакции на осмотр и внешние раздражители, мышечная атония, глаза закрыты, вялая реакция зрачков на свет, мидриаз, нистагм.

# РОДОВАЯ ТРАВМА И ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ЦНС



C-4053  
Office





- Под термином **«родовая травма»** понимают любые нарушения целостности и расстройство функции органов и тканей новорожденных, возникшие во время родов.
- Перинатальная гипоксия и асфиксия часто сопутствуют родовой травме.
- Родовые травмы принято разделить на механические и гипоксические.
- **Родовая травма имеет четыре периода:**
  - 7-10 дней – острый,
  - до 4-х месяцев – ранний восстановительный,
  - от 4-х до 1-2 лет проходит поздний восстановительный период,
  - после двух лет – этап остаточных явлений.

# ЭТИОЛОГИЯ РОДОВОЙ ТРАВМЫ

- Ягодичное и другие аномальные положения плода.
- Крупный плод, переношенность.
- Затяжные или стремительные роды.
- Несоответствие головки плода родовым путям матери.
- Увеличение ригидности родовых путей (немолодые первородящие, избыток вит.Д при беременности).
- Аномалии развития плода, ВПР.
- Недоношенность, ЗВУР.
- Маловодие.
- Акушерские пособия





# КЛАССИФИКАЦИЯ РОДОВОЙ ТРАВМЫ

Родовые травмы разделяют по локализации:

- Родовые травмы кожи, мягких тканей.
- Родовые травмы мышц.
- Родовые травмы костей .
- Родовые травмы периферической нервной системы.
- Родовые травмы ЦНС.

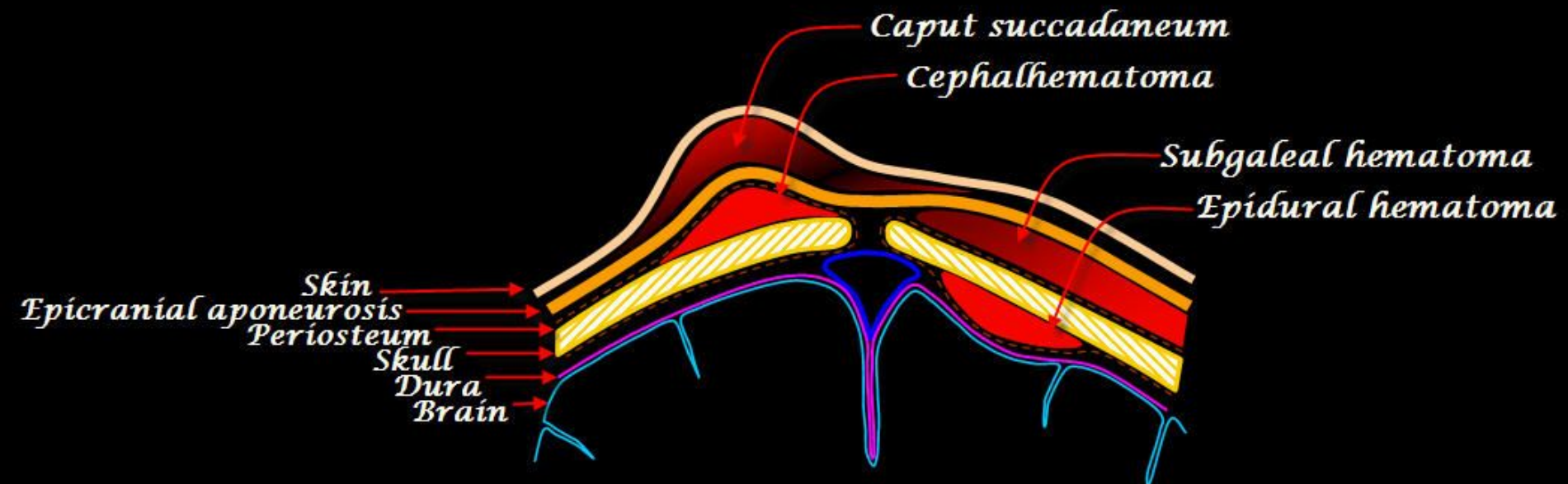


# РОДОВЫЕ ТРАВМЫ КОЖИ, МЯГКИХ ТКАНЕЙ

- Поверхностные повреждения кожи  
петехии, экхимозы, ссадины.
- Родовая опухоль.
- Кровоизлияние под апоневроз.
- Кефалогематома.

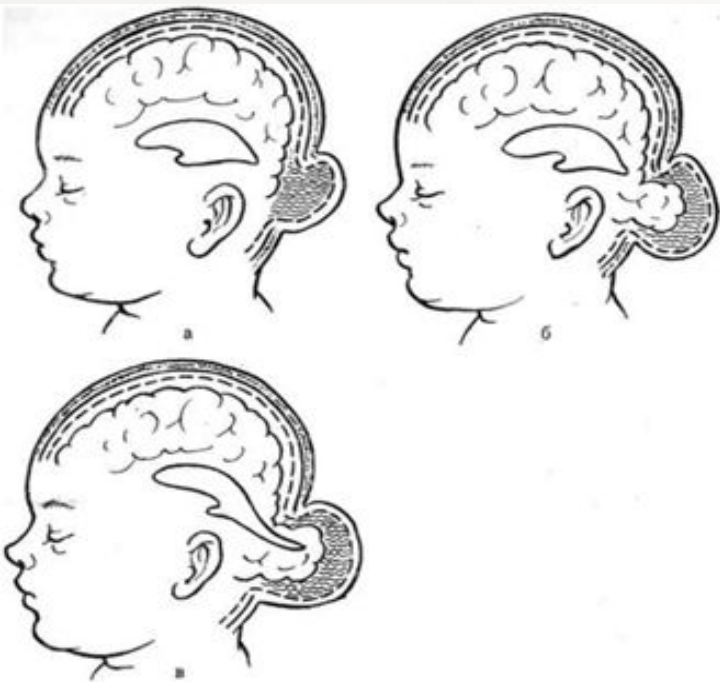


# ΚΕΦΑΛΟΓΕΜΑΤΟΜΑ



# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ КЕФАЛОГЕМАТОМЫ

- Черепно-мозговая грыжа
- Родовая опухоль
- Подпапневротическое кровоизлияние

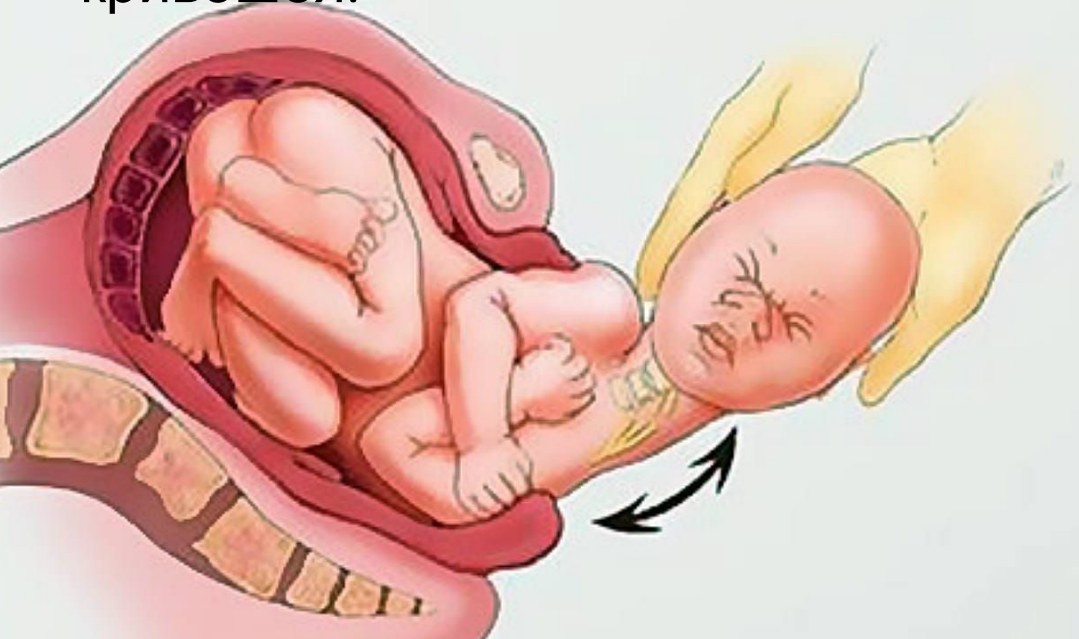


# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ КЕФАЛОГЕМАТОМЫ И РОДОВОЙ ОПУХОЛИ

	КЕФАЛОГЕМАТОМА	РОДОВАЯ ОПУХОЛЬ
ЛОКАЛИЗАЦИЯ	Ограничена одной костью	Переходит на соседние кости
ПУЛЬСАЦИЯ	Нет	Есть
БОЛЕЗНЕННОСТЬ	Нет	Есть
КОНСИСТЕНЦИЯ	Мягкая эластичная	«Тестоватая»
ФЛЮКТУАЦИЯ	Есть	Нет
НАЛИЧИЕ ГРАНИЦ	Плотный валик – утолщенная надкостница	Нет
ЦВЕТ КОЖИ	Не изменена	Синюшность, петехии
ДИНАМИКА	Увеличивается в первые дни. Сохраняется несколько недель	Исчезает в течение 3-4 дней

# РОДОВЫЕ ТРАВМЫ МЫШЦ, КОСТЕЙ, ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

- Разрыв грудино-ключично-сосцевидной мышцы возникает при чрезмерном натяжении его при акушерской помощи при тяжелых родах. Мышца разрывается преимущественно в области перехода ее брюшка в сухожилие, реже – на протяжении. В месте повреждения определяется небольшая опухоль умеренно плотной или тестоватой консистенции. Обычно это выявляется через неделю, когда у новорожденного развивается кривошея.



# РОДОВЫЕ ТРАВМЫ МЫШЦ, КОСТЕЙ, ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

Чаще всего встречаются переломы ключицы, плечевых и бедренных костей.

Причины – несоответствие размеров плода родовым путям матери (крупный плод), неправильно проводимые акушерские пособия



Ребенок щадит соответствующую конечность, при пальпации может определяться хруст и патологическая подвижность, на ощупывание реагирует болезненным криком.

# РОДОВЫЕ ТРАВМЫ МЫШЦ, КОСТЕЙ, ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

**Родовая травма внутренних органов** встречаются редко. К ним можно отнести разрыв увеличенной печени и селезенки (например, при гемолитической болезни новорожденных), разрыв желудка. Подкапсульные гематомы печени и селезенки, иногда сопровождающиеся некрозом и разрывом капсулы и внутрибрюшинным кровотечением, развиваются у крупных детей на фоне асфиксии и часто сочетаются с внутричерепными родовыми травмами. Кровоизлияния в надпочечники являются более частой патологией и также возникают у детей с асфиксией или при коагулопатиях.

В течение первых 2 сут. явной клинической картины кровоизлияния во внутренние органы не отмечают («светлый» промежуток). Резкое ухудшение состояния ребенка наступает на 3 —5-е сутки в связи с кровотечением вследствие разрыва гематомы и нарастанием кровоизлияния.





# РОДОВЫЕ ТРАВМЫ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

## Паралич лицевого нерва (N. facialis):

Гипотонус лицевых мышц, сглаженность носогубной складки, лагофthalm (глазное яблоко направляется вверх при попытке закрытия глаза), слезотечение, на стороне поражения уголок рта опущен, асимметрия рта при крике.



## Паралич диафрагмы:

Возникает при повреждении диафрагмального нерва (С3-С5 шейные спинномозговые). Проявляется цианозом, одышкой, нарушением ритма дыхания, отсутствует движение диафрагмы с поврежденной стороны.

# РОДОВЫЕ ТРАВМЫ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

## Параличи нервного сплетения (Plexus brachialis)

Встречаются с частотой 0,6-4,6 на 1000 живорожденных.

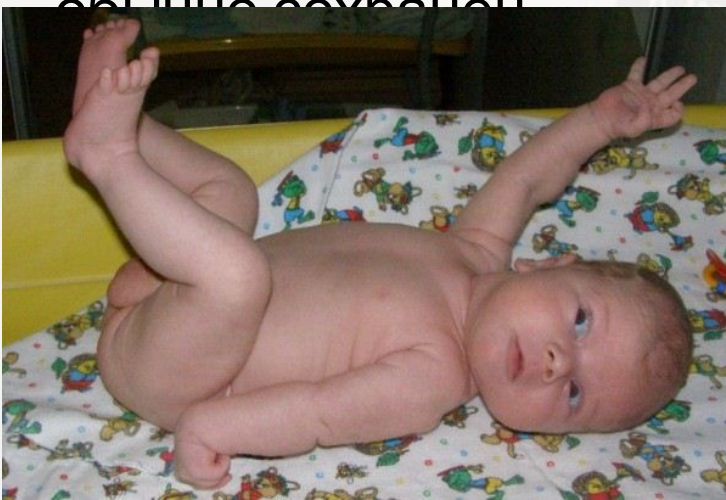
Причины: крупный плод, тазовое предлежание плода, акушерское пособие (выведение плечиков).

- **Верхний паралич – Эрба-Дюшэна.**  
Повреждаются С5-С6 шейные спинномозговые нервы.
- **Нижний паралич – Клюбке-Дежерина.**  
Повреждаются С7-С8 шейные и Th1 грудной спинномозговые нервы.



## Верхний паралич Эрба-Дюшэна

- Невозможность отведения плеча, ротация руки кнаружи, супинация предплечья.
- Разгибание предплечья сохранено, но отсутствует рефлекс с бицепса и рефлекс Моро.
- Хватательный рефлекс обычно сохранен



## Нижний паралич Клюмпке-Дежерина

- Рука расположена вдоль тела, запястье свисает.
- Движения в запястном и локтевом суставах сохранены, возможно движение в плечевом суставе.
- Хватательный рефлекс рефлекс Моро отсутствуют.
- Может сочетаться с птозом и миозом с той же стороны



# РОДОВЫЕ ТРАВМЫ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

**Парез диафрагмы (синдром Кофферата)** – травматическое поражение С<sub>3</sub>-С<sub>5</sub> сегментов спинного мозга, их корешков или травма диафрагмального нерва.

Клинически проявляется одышкой, учащенным, нерегулярным или парадоксальным дыханием, повторными приступами цианоза, выбуханием грудной клетки на стороне пареза. У 80% больных поражается правая сторона, двустороннее поражение составляет менее 10%.

Парез диафрагмы не всегда выражен клинически и часто обнаруживается лишь при Rg грудной клетки. Купол диафрагмы на стороне пареза стоит высоко и мало подвижен, что у новорожденных может способствовать развитию пневмонии.

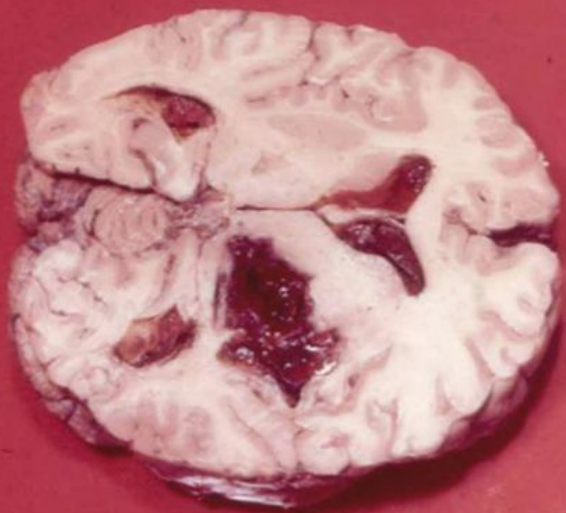
Парез диафрагмы часто сочетается с травмой плечевого сплетения.



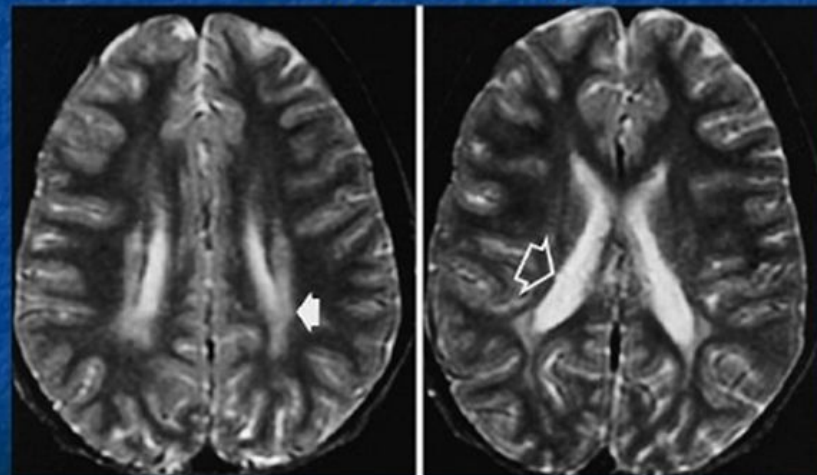
# РОДОВАЯ ТРАВМА ЦНС

- Внутрижелудочковые кровоизлияния.
- Лейкомаляция – очаговые некрозы в белом веществе мозга, окружающем желудочки и/или более распространённом.

Кровоизлияние в мозг (гематома) с прорывом в желудочки



Перивентрикулярная лейкомаляция



# ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ И ЛЕЙКОМАЛЯЦИЯ

## Причины:

- Первичные коагулопатии, врожденные аномалии сосудов - *редко*.
- Гипоксические.
- Травматические:
  - Несоответствие размеров головки плода; размерам таза матери;
  - Длительный период родов;
  - Стремительные роды;
  - Тазовое предлежание плода;
  - Акушерские пособия.



# ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ И ЛЕЙКОМАЛЯЦИЯ

- Клинические проявления ВЖК

Снижение рефлексов до арефлексии, мышечная гипотония, эпизоды апноэ, бледность, цианоз, отказ от еды, мышечные подергивания и судороги, напряжение и выбухание родничка, метаболический ацидоз, шок.

- Перивентрикулярная лейкомаляция

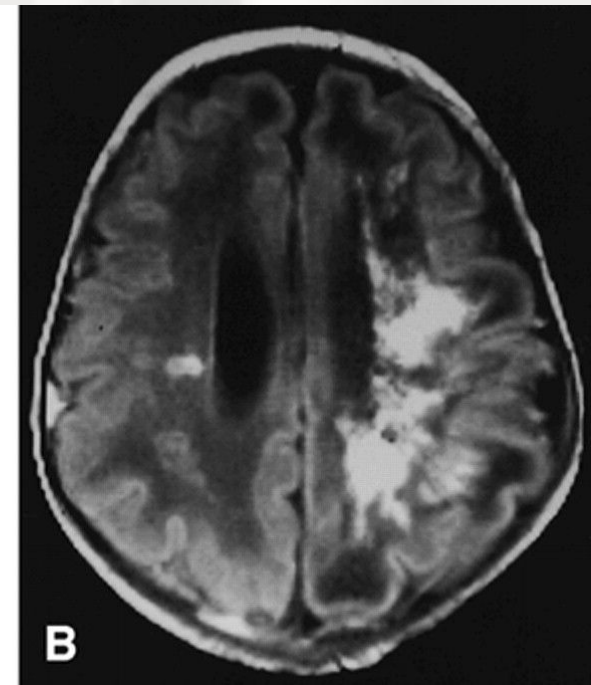
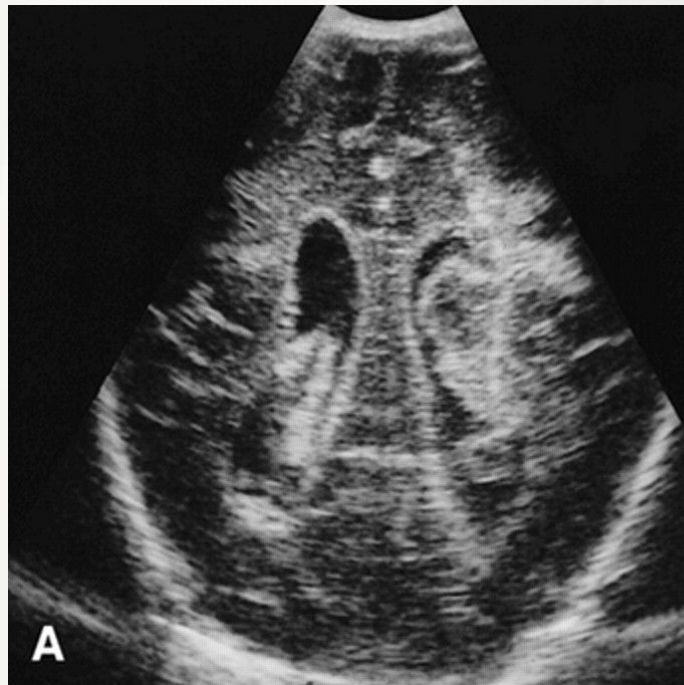
Неврологическая симптоматика в остром периоде и до 3-5 месяцев жизни может быть невыраженной. Примерно у 90% детей после острого периода наступает мнимое благополучие, длящееся до 5 и даже 8-9 месяцев жизни. В дальнейшем возникают признаки дефицита нервной деятельности на фоне атрофии мозговой ткани.

Характер симптомов определяется локализацией очагов повреждения.




# ДИАГНОСТИКА

- Анамнез
- Клиническая картина
- УЗИ головного мозга
- КТ, МРТ
- Люмбальная пункция







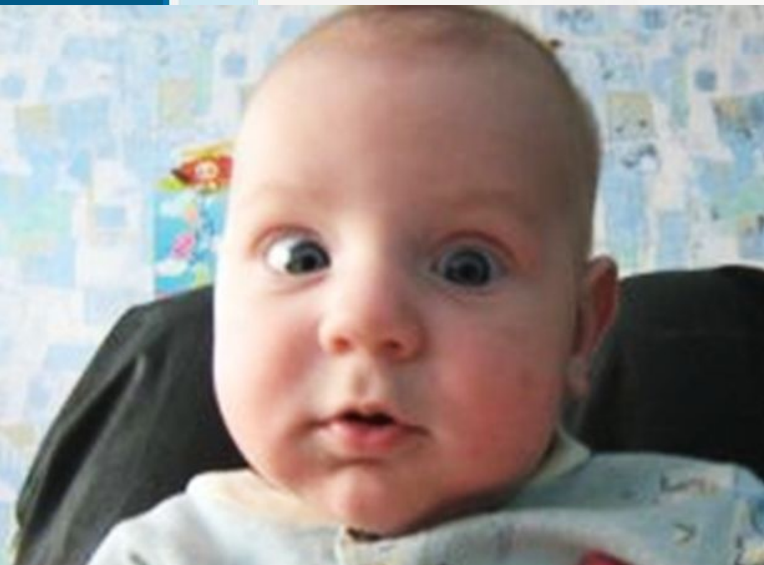
# ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ ЦНС – КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- Возбуждение и/или угнетение ЦНС
  - при возбуждении ребенок беспокоен, активно двигает конечностями, кричит (монотонный крик), стонет, тонус мышц повышен;
  - при угнетении отмечается снижение или полное отсутствие физиологических рефлексов, снижение мышечного тонуса, стон, снижение двигательной активности
- Внутричерепная гипертензия
- Судороги
- Метаболический и респираторный ацидоз
- Шок
- Апноэ
- Угнетение-> кома

# ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ ЦНС – КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Возможна очаговая симптоматика:

- нистагм (непроизвольные движения глаз из стороны в сторону),
- закатывание глаз под нижнее веко,
- обездвиживание конечностей на стороне, противоположной повреждению,
- судороги общих или отдельных групп мышц,
- опущение угла рта,
- поперхивание при кормлении.



При кровоизлияниях в желудочки мозга наблюдается выбухание большого родничка, расстройства дыхания, сердечно-сосудистой деятельности, судороги. Очень часто отмечается повышение температуры тела.



# ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ (ПЭП)

- К ПЭП относятся повреждения головного мозга, возникающие в промежуток времени от 28-й нед. беременности до 7-го д. ж.

- **Диагностика ПЭП** основана на анализе данных течения беременности, родов, сведений о состоянии ребенка в роддоме, оценки по шкале Апгар. Обязателен осмотр ребенка невропатологом в первый месяц жизни для оценки состояния его нервной системы, окулистом - исследование глазного дна. Дополнительные методы исследования:

- **нейросонография** (исследование анатомических структур мозга через большой родничок);
- **доплерография** (для оценки кровоснабжения мозга или шеи, возможных участков сужения или закупорки сосудов);
- **КТ головного мозга** (для уточнения гипоксических изменений мозговой ткани в структурах мозжечка и ствола мозга, которые недостаточно четко выявляются при нейросонографии);
- **электроэнцефалография (ЭЭГ)** (для выявления возможных очагов эпилептической активности, выявление группы риска по судорожному синдрому и диагностики

# ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ



# ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

**Критические периоды развития** – стадии внутриутробного развития, которые характеризуются наибольшей чувствительностью организма к неблагоприятным факторам окружающей среды. В эти периоды наиболее высок риск прерывания беременности или возникновения пороков развития плода:

- **I критический период 2-3 недели беременности** (нарушение имплантации, хромосомные аномалии, влияние инфекций, токсинов).
- **II критический период 8-12 недель беременности** (развитие плаценты – гормональные нарушения).
- **III критический период 18-20 недель беременности** (усиленный рост головного мозга – с 15 нед. – влияние инфекций; с 20 нед. – формирование основных функциональных систем организма; активный рост матки).
- **IV критический период – 28-32 недели** (очередной

# ПРИЧИНЫ ВПР

- вирусные заболевания матери (краснуха, корь, ветряная оспа, ЦМВ, герпетические инфекции);
- физические вредности (УФО, рентгеновские лучи и др.);
- химические вредности (бензол, ртуть, алкоголь, никотин, некоторые лекарственные препараты);
- механические факторы (опухоли матки, перегородка матки, амниотические тяжи)
- эндокринные расстройства (сахарный диабет);
- возраст родителей.



# КЛАССИФИКАЦИЯ ВПР

## А. Врожденные пороки развития органов и систем

- 1) центральной нервной системы и органов чувств;
- 2) лица и шеи;
- 3) сердечно-сосудистой системы;
- 4) дыхательной системы;
- 5) органов пищеварения;
- 6) костно-мышечной системы;
- 7) мочевой системы;
- 8) половых органов;
- 9) эндокринных желез;
- 10) кожи и ее придатков;
- 11) прочие пороки.

## Б. Множественные врожденные пороки:

- 1) синдромные: а) хромосомные, б) моногенные, в) с неустойчивым наследованием, г) тератогенные, д) неустановленной этиологии;
- 2) неклассифицированные комплексы.



# ВПР НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ



Анэнцефалия и микроцефалия





# ВПР НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ



ЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ

# ВПР НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ



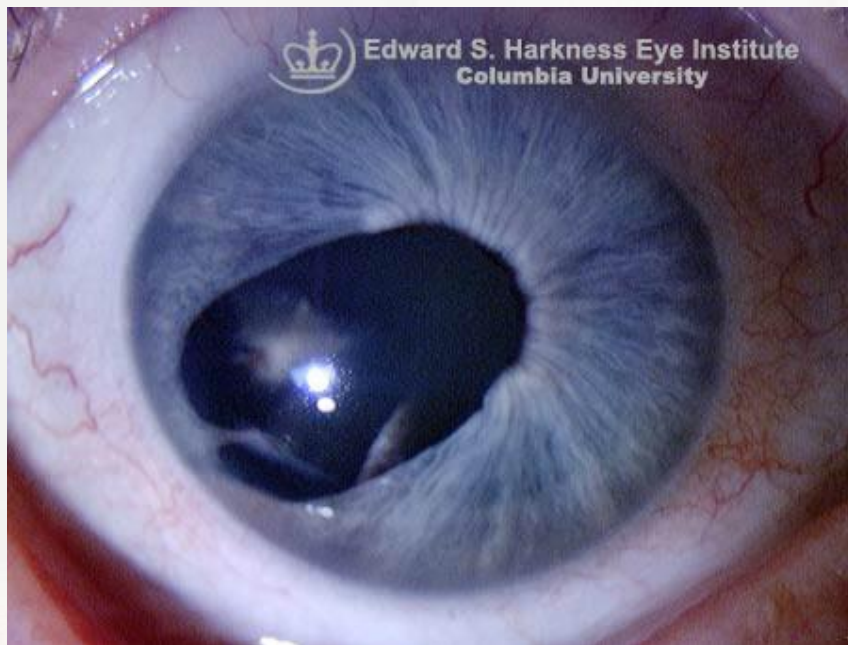
МЕНИНГОЦЕЛЕ (SPINA BIFIDA)

# ВПР ЛИЦА И ШЕИ



Заячья губа и волчья пасть

# КОЛОБОМА РАДУЖКИ



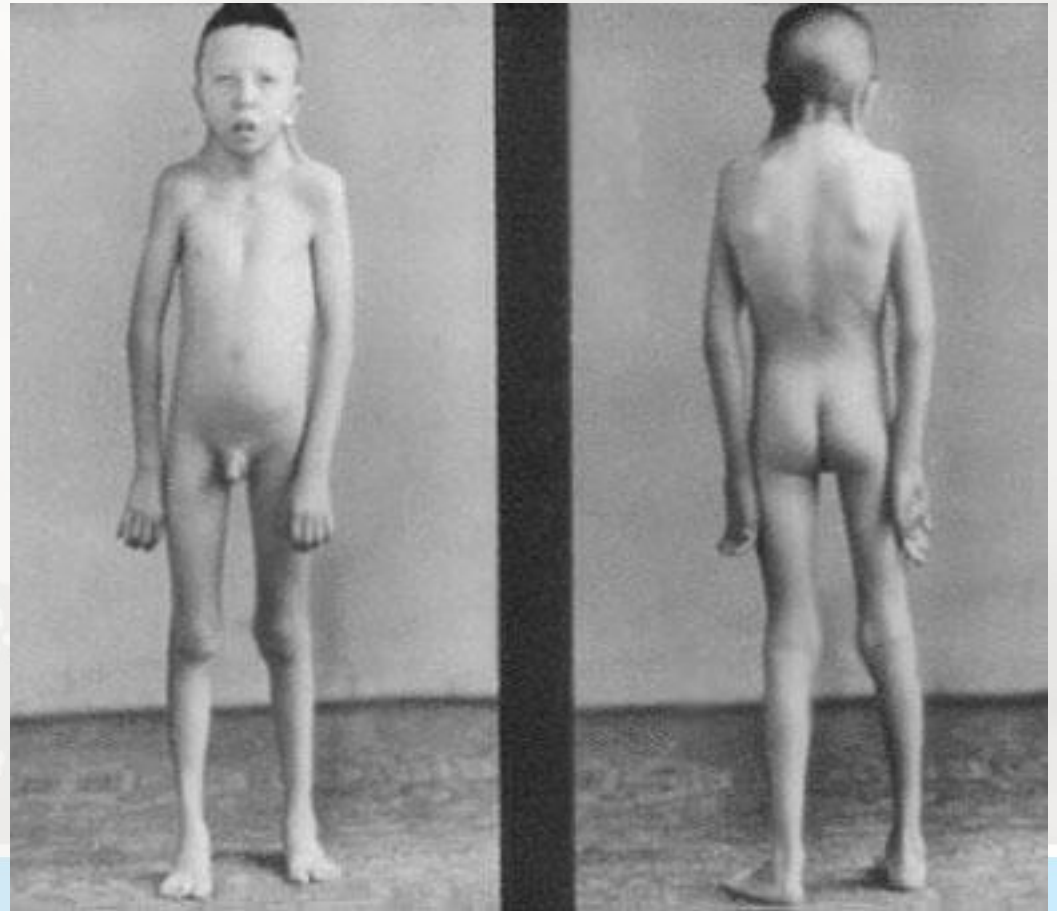
# ВПР КОНЕЧНОСТЕЙ



# ОМФАЛОЦЕЛЕ И ГАСТРОШИЗИС



# ХРОМОСОМНЫЕ АНОМАЛИИ

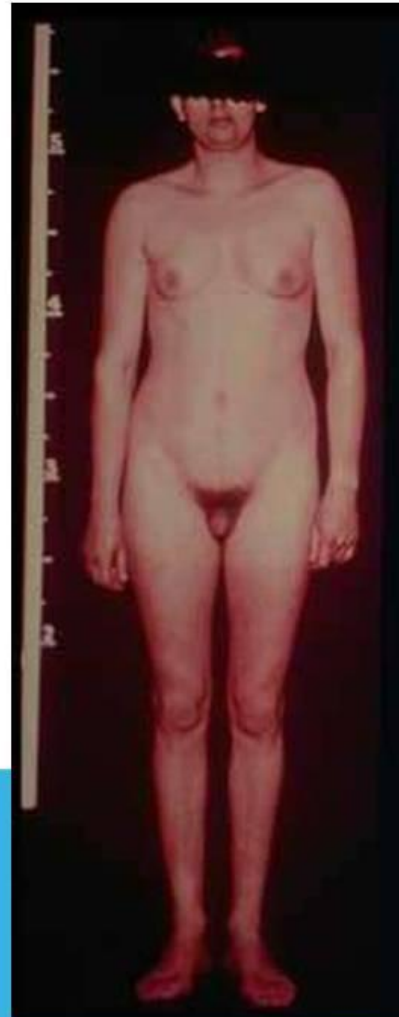


Синдром Шерешевского-Тернера (моносомия по X-хромосоме 45, XO)



# ХРОМОСОМНЫЕ АНОМАЛИИ

## Синдром Клайнфельтера



- Генотип (47,XXY)
- Распространенность  
0,2% (1:500)
- 3 место в  
эндокринной  
патологии (после СД  
и заболеваний щито-  
видной железы)

# ХРОМОСОМНЫЕ АНОМАЛИИ



Синдром Патау (трисомия по 13 хромосоме)

# ХРОМОСОМНЫЕ АНОМАЛИИ



- Синдром Эдвардса (трисомия по 18 хромосоме)
- Синдром Дауна (трисомия по 21 хромосоме)

# ИЗВЕСТНЫЕ ЛЮДИ С СИНДРОМОМ ДАУНА

Группа Pertti Kurikan Nimipäivät («Именины Пертти Куррика»)



# ИЗВЕСТНЫЕ ЛЮДИ С СНДРОМОМ ДАУНА

Джудит Скотт

и её работы



# ИЗВЕСТНЫЕ ЛЮДИ С СИНДРОМОМ ДАУНА

Пабло Пинеда – первый в Европе человек с синдромом Дауна, получивший высшее образование.



# ИЗВЕСТНЫЕ ЛЮДИ С СНДРОМОМ ДАУНА

Сергей Макаров, актер «Театра Простодушных» в Москве, снимался в фильмах «Черная роза – эмблема печали...», «Доктор Тырса». «Старухи», «Орда» и др.)



# ДИАГНОСТИКА ВПР, 1 ЭТАП

- **УЗИ на 12-й нед. беременности:** подтверждение жизнеспособности ребенка (наличие сердцебиения), количество плодов, расчет гестационного возраста и измерение толщины воротникового пространства (ТВП). Позволяет определить риск наличия генетических нарушений.
- **Биохимический скрининг в I триместре (11-13 нед.):** анализ крови для определения уровней ПАПП-А (pregnancy-associated plasma protein-A), В-ХГЧ, АФП (альфа-фетопротеин). Дополняет УЗИ, информируя о риске развития генетических нарушений (с. Дауна, Патау, Эдвардса и др)..
- **УЗИ на 20-й нед. беременности** – «морфологическое УЗИ». Позволяет выявить большую часть аномалий развития плода
- **Биохимический скрининг во II триместре:** анализ крови для определения уровней АФП, В-ХГЧ, эстриола. Определяет риск наличия у плода хромосомных аномалий, дефектов нервной трубки.





# ТОЛЩИНА ВОРОТНИКОВОГО ПРОСТАНСТВА

В норме составляет до 3 мм.

Дополнительный признак – наличие носовой кости



# ДИАГНОСТИКА ВПР, 2 ЭТАП

- **Амниоцентез:** забор амниотической жидкости, окружающей плод, и позволяет с большой вероятностью выявить большинство хромосомных нарушений, таких как синдром Дауна и генетических заболеваний, таких как муковисцидоз и патология нервной трубки.
- **Биопсия хориона:** является методом выбора в первом триместре беременности для выявления хромосомных нарушений. Исследование состоит в заборе ворсин хориона.
- **Кордоцентез:** диагностический метод, позволяющий выявить подверженность плода инфекционным или генетическим заболеваниям. Забор пуповинной крови плода.



# ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ



# ОБМЕН БИЛИРУБИНА

## Ретикуло-эндотелиальная система



Эритроциты

Миоглобин, тканевые цитохромы

**Гемоглобин**

Гемоксигеназа

Биливердин

Биливердинредуктаза

Билирубин → **Водонерастворимый**

Плазма крови

Неконъюгированный + Альбумин билирубин

Альбумин обеспечивает транспорт нерастворимого билирубина с кровью

Гепатоцит

Неконъюгированный билирубин

УДФ - глюкозурилтрансфераза

+

Глюкуроновая кислота

**Конъюгированный (ПРЯМОЙ) билирубин**

→ **Водорастворимый**

Желчь

Моно- диглюкурониды билирубина

Кишечник

Мезобелиноген  
стеркобилиноген

O<sub>2</sub>

Мезобелин  
Стеркобилин

Кал

Уробилиноген

Кровь

Почки

Уробилиноген

O<sub>2</sub>

Уробилин

Моча

# ВИДЫ ЖЕЛТУХ В ПЕРИОД НОВОРОЖДЁННОСТИ

- **гемолитическая** («гемолиз» — распад эритроцитов), связанная с проблемами крови, например, с изменением строения гемоглобина, эритроцитов или с их повышенным распадом;
- **конъюгационная** (от «конъюгация» — соединение, связывание), ее причина в ферментной недостаточности печени;
- **печеночная (паренхиматозная)**, возникающая при различных заболеваниях печени;
- **механическая (обтурационная)** — развивается при нарушении нормального оттока желчи.

- **Смешанная**



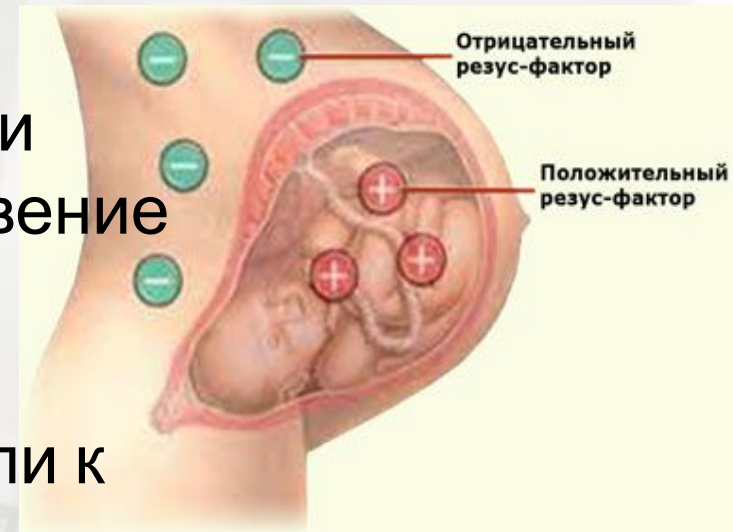


# ПРИЗНАКИ ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ

- Начало с 1-2 суток жизни
- Высокий уровень билирубина (более 220 мкмоль/л)
- Нарастание желтухи (почасовой прирост билирубина более 5 мкмоль/л в час или более 85 мкмоль/л в сутки)
- Гепато- и спленомегалия
- Нарушение общего состояния ребенка
- Изменение цвета кала и мочи
- Появление желтухи позже 14 с ж

# ПРИЧИНЫ ГБН

- Встречается у 0,6% новорожденных
- Несовместимость ребенка и матери по резус-фактору, системе АВ0 или другим системам крови.
- В основе гемолитической болезни новорожденных лежит проникновение к плоду материнских антител, выработанных в предыдущую беременность к резус-фактору или к группе крови плода.



# ФОРМЫ ГБН

- Отечная (2%)
- Желтушная (около 80%)
- Анемическая (10-20%)





# ОТЕЧНАЯ ФОРМА ГБН

Плод погибает внутриутробно или рождается недоношенным. Дети маложизнеспособны. Отмечаются выраженные отеки всех тканей, бледность кожных покровов и слизистых оболочек. В серозных полостях выявляют скопление транссудата.

Быстро присоединяются признаки сердечно-легочной недостаточности. Печень и селезенка резко увеличены, плотные.

В анализе крови - значительное снижение гемоглобина и эритроцитов. Плацента обычно увеличена, отечна.



# АНЕМИЧЕСКАЯ ФОРМА ГБН

Проявляется сразу после рождения или в течение 1- 3-й недель жизни. Отмечаются бледность кожных покровов, иногда с легкой истеричностью, небольшое увеличение печени, реже селезенки.

Дети вялые, плохо сосут грудь. В крови выявляется снижение гемоглобина и эритроцитов с увеличением незрелых форм. Уровень билирубина повышен незначительно.



# ЖЕЛТУШНАЯ ФОРМА ГБН

Основные симптомы – ранняя желтуха, анемия, увеличение печени и селезенки, в тяжелых случаях - геморрагический синдром и поражение ЦНС.

Желтуха появляется сразу после рождения или к концу первых суток. Она достигает максимума на 2-3-й день жизни.

Нарастание содержания билирубина приводит к развитию симптомов билирубиновой интоксикации: вялости, сонливости, угнетению физиологических рефлексов, снижению тонуса мышц.



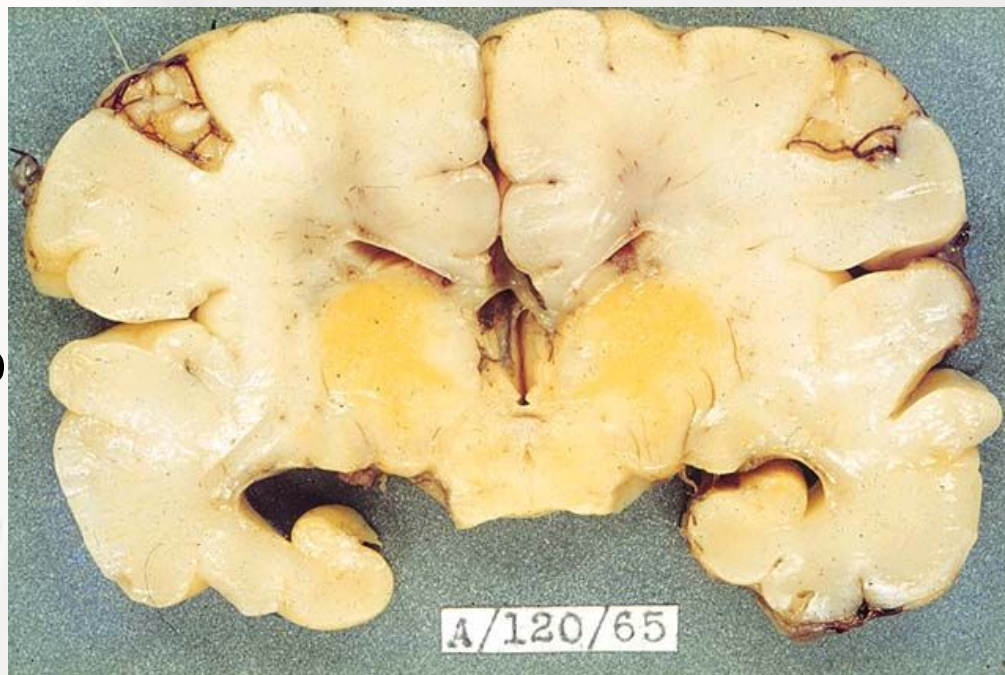
# ЖЕЛТУШНАЯ ФОРМА ГБН

- На 3-4-е сутки после рождения уровень билирубина может достигнуть критических цифр.
- Появляются симптомы **ядерной желтухи**: ригидность затылочных мышц, тонические судороги, напряжение большого родничка, пронзительный крик, симптом "заходящего солнца".
- Иногда развиваются лихорадка центрального происхождения, расстройства дыхания и нарушения сердечной деятельности.
- Моча ребенка окрашивается в интенсивный темный цвет, окраска стула не изменяется.
- Иногда к концу 1-й недели у больных может нарушиться выделение желчи в кишечник - развивается холестаза (синдром сгущения желчи). Кожа приобретает зеленоватый оттенок, кал обесцвечивается, моча темнеет, в крови повышается содержание прямого билирубина.



# ЯДЕРНАЯ ЖЕЛТУХА

В исходе ядерной желтухи - грубый неврологический дефект, задержка умственного и моторного развития, ДЦП, глухота, снижение зрения, тяжёлая асоциальная инвалидность.



# ОСНОВНЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ МЕРОПРИЯТИЯ:

**А. В антенатальном периоде** определять группу крови и резус-фактор у всех беременных женщин, а также наличие отягощенного трансфузионного и прививочного анамнеза.

## **Б. При рождении:**

- • У ребенка от матери с резус-отрицательной принадлежностью в пуповинной крови определить группу и резус-принадлежность, пробу Кумбса;
- • У ребенка, родившегося от матери с группой крови О (1) резус-положительной, определить в пуповинной крови группу крови и пробу Кумбса.
- • Уровень общего билирубина в пуповинной крови и его фракции (при необходимости) в динамике.



# ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

## Медицинский анамнез:

- Резус-принадлежность и группа крови матери.
- Инфекции во время беременности и родов.
- Наследственные заболевания (дефицит Г6-ФДГ, гипотиреоз, другие редкие заболевания).
- Наличие желтухи у родителей.
- Наличие желтухи у предыдущего ребенка.
- Вес и гестационный возраст ребенка при рождении
- Вскармливание ребенка (недостаточное вскармливание и/или рвота).
- Проводилась ли ребенку реанимация при рождении.



# ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

## Физикальное обследование:

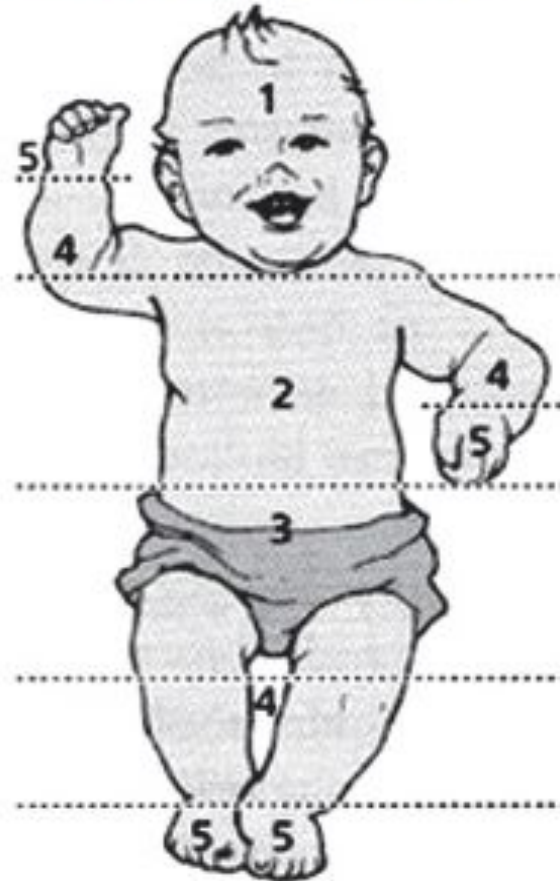
- Оцените цвет кожных покровов.
- Осматривайте полностью раздетого ребенка при хорошем освещении (предпочтительно при дневном свете).
- Обеспечьте ребенку тепловую защиту во время осмотра.
- Оценивайте цвет кожных покровов после легкого надавливания пальцем руки до уровня подкожно-жировой клетчатки.
- Определите локализацию желтухи по модифицированной шкале Крамера





# ШКАЛА КРАМЕРА

## Модифицированная шкала Крамера



Зона	1	2	3	4	5
ОБС (мкмоль/л)	100	150	200	250	Больше 250

ОБС - общий билирубин сыворотки

# ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ МЕРОПРИЯТИЯ:

- При подозрении на наличие **неонатальной желтухи**, обусловленной чрезмерным гемолизом – определить уровень гемоглобина, гематокрита, количество эритроцитов, ретикулоцитов, микроцитов.
- При подозрении на наличие желтухи **при гипотиреозе** исследовать уровень тиреоидных гормонов.
- При подозрении на наличие **наследственно обусловленной патологической желтухи**:
  - синдромы Киглера-Наджара I и II типа, Люцей-Дрискола, Жильбера – генетическое обследование;
  - наследственные гемолитические анемии – исследовать мазок периферической крови с определением свойств эритроцитов



# ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ МЕРОПРИЯТИЯ:

- При подозрении на **инфекционный гепатит** – исследовать уровень трансаминаз АЛТ и АСТ .
- Новорожденные с высоким уровнем прямого билирубина должны быть обследованы на наличие сепсиса (лабораторное и бактериологическое исследование крови).
- При подозрении на **обтурационную желтуху** – УЗИ печени, холангиография



# ТРАНСКУТАННАЯ БИЛИРУБИНОМЕТРИЯ



# ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ



C-4053  
Office

- **Геморрагическая болезнь новорожденных (ГрБН)** заболевание неонатального периода, проявляющееся повышенной кровоточивостью вследствие недостаточности факторов свертывания (II, VII, IX, X), активность которых зависит от витамина К.
- Частота выявления геморрагической болезни новорожденных составляет 0,25-1,5%.
- Термин «геморрагическая болезнь новорожденных» овился в 1894 г., для обозначения кровотечений у новорожденных, не связанных с травмами и гемофилией.
- Позднее было показано, что причиной многих таких кровотечений является дефицит вит. К, в связи с чем более точным стал считаться термин «Витамин К-дефицитное кровотечение» (vitamin K deficiency bleeding)




# БИОЛОГИЧЕСКАЯ РОЛЬ ВИТАМИНА К

Биологическая роль витамина К состоит в активировании остатков глутаминовой кислоты в протромбине (фактор II), проконвертине (фактор VII), антигемофильном глобулине В (фактор IX) и фактора Стюарта-Прауэра (фактор X) и белках плазмы, участвующих в антисвертывающей системе.

При недостатке витамина К в печени происходит синтез неактивных форм К-зависимых факторов, неспособных связывать ионы кальция и полноценно участвовать в свертывании.





# ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ ГрБН

- **Аntenатальные:**

- Антикоагулянты непрямого действия, противосудорожные препараты, антибиотики широкого спектра действия во время беременности;
- Гестоз на фоне низкого синтеза эстрогенов
- Гепатопатии и энтеропатии во время беременности

- **Интранатальные:**

- Гипоксия и асфиксия плода
- Родоразрешение путем операции кесарева сечения
- Родовая травма

- **Неонатальные:**

- Недоношенность
- Отсутствие грудного вскармливания
- Проведение парентерального питания
- Антибактериальная терапия



# КЛАССИФИКАЦИЯ ГрБН

- Ранняя форма
- Классическая форма
- Отсроченная или поздняя форма



# РАННЯЯ ФОРМА

- Появление кровоточивости в первые 24 часа жизни
- Гематемезис (кровавая рвота)
- Мелена
- Легочное кровотечение
- Кровоизлияния в органы брюшной полости
- Кефалогематома
- Кожные геморрагии



# КЛАССИЧЕСКАЯ ФОРМА

- Кровоточивость на 2-7 сутки жизни
- Синяки и гематомы, в т.ч. в месте инъекций
- Кровотечения при отпадении остатка пуповины
- Носовые кровотечения
- Мелена
- Гематемезис (кровавая рвота)
- Внутричерепные кровоизлияния (случаи тяжелой гипоксии)
- Легочные кровотечения



# ПОЗДНЯЯ ФОРМА

- Появление симптомов с 8 д.ж. до 6 мес. (чаще на 2-12 нед.)
- Внутричерепные кровоизлияния (более 50% случаев) – рвота, выбухание родничка, бледность, снижение аппетита, судороги
- Обширные экхимозы
- Кровотечения из носа, пупочной ранки, из мест инъекций, в т.ч. при вакцинации
- Основное осложнение – развитие гиповолемического (геморрагического) шока



# ДИАГНОСТИКА ГрБН

## Лабораторные исследования:

- Время свертывания – удлинение
- Длительность кровотечения – нормальная
- Количество тромбоцитов – норма/повышено
- Количество эритроцитов, уровень гемоглобина – понижены
- Коагулограмма:
  - Протромбиновое время (ПТВ) – удлинено
    - Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) – удлинено
    - Тромбиновое время (ТВ) – норма
    - Фибриноген – норма



# ДИАГНОСТИКА ГрБН

**Тест Апта — Даунера** – метод определения происхождения крови, обнаруженной в стуле новорожденного, основанный на том, что при прибавлении щелочи материнская кровь, проглоченная ребенком, становится коричневой, а кровь самого новорожденного не меняет цвета (из-за наличия фетального гемоглобина).

## **Инструментальные исследования:**

- Нейросонография (ВЖК)
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства



# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ГрБН

- Синдром проглоченной крови (трещины сосков)
- Врожденные коагулопатии
- Тромбоцитопнии/тромбоцитопатии
- Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (тяжелая гипоксия, сепсис)
- Другие причины кровотечений (травмы, эрозии ЖКТ, ангиоматоз кишечника и пр.)









- Make Effective Presentations
- Using Awesome Backgrounds
- Engage your Audience
- Capture Audience Attention



# Slide Title

## Product A

- Feature 1
- Feature 2
- Feature 3

## Product B

- Feature 1
- Feature 2
- Feature 3

