

**Физиология и патология
периода новорожденности**

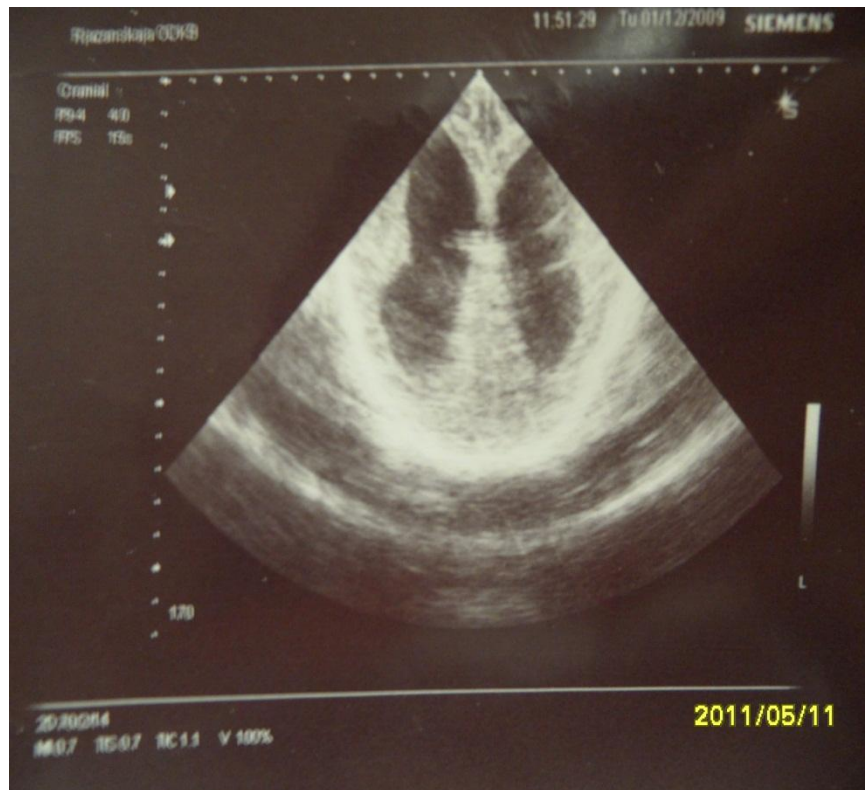
Пrenатальная диагностика наследственных заболеваний и врожденных пороков развития.

- Главная проблема пренатальной диагностики наследственных заболеваний и врожденных пороков развития заключается в том, что в большинстве случаев они возникают в результате новых мутаций в молодых ничем не отягощенных семьях. Поэтому в основе диагностики- массовый скрининг.
- 1. Ультразвуковое исследование (10-14, 17-18, 32-34 недели беременности). Анэнцефалия, лимфангиомы шеи, гастрошизис, спинальные грыжи, гидроцефалия, ВПС и др.
- 2. Определение уровня сывороточных маркеров врожденных аномалий.(АФП, ХГЧ, НЭ). Синдром Дауна. ХФПН.
- 3. Инвазивные методы (амниоцентез, биопсия ворсин хориона и плаценты, кордоцентез).
- **Итог- заседание комиссии по пренатальному консультированию для решения вопроса о дальнейшем течении беременности.**

Возраст женщины 36 лет.Беременность 4,
срок 19-20 недель.

- Роды предстоят 3.2012г. – КС, рубецна матке. Миома матки. Неполная внутриматочная перегородка. Нарушение маточного- плацентарного
- кровотока 2 ст.
- МВПР у плода: ВПР ЦНС синдром гидроцефалия. ВПС – тетрада Фалло. ЗВРП.

Врожденная гидроцефалия



Женщине 32 года. Беременность 2. 34-35 недель.

- Роды 1. Последствия о. миелита с синдромом миопатии, параплегия, нарушение функции тазовых органов, миопатия ,ангиопатия, хронический пиелонефрит,
- ВПР у плода – объемное образование брюшной полости (тератома), агнезия левой почки.

Неонатальный скрининг в Рязанской области (МГК ОКПЦ)

	Результаты неонатального скрининга (55)					
	2008	2009	2010	2011	2012	2013
Фенилкетонурия (15)	3	4	3	1	3	1
Гипотиреоз (21)	4	3	2	4	2	6
Галактоземия (3)	1	1	1	0	0	0
АГС(ВДКН) (8)	2	2	0	0	2	2
Муковисцидоз (8)	1	1	2	1	1	2

ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА В РЯЗАНСКОЙ ОБЛАСТИ (КПД, ОКПЦ, МГК, П К -)

Годы	Количество пренатально диагностированных ВПР	Количество прерванных беременностей
2007	39	22
2008	77	28
2009	88	38
2010	97	47
2011	98	46
2012	137	44
2013	223	76





Неонатальный период.

- **Неонатология** – раздел педиатрии, в котором рассматриваются физиология и клинические проблемы детей первого месяца жизни. Термины неонатология, неонатолог введен американским педиатром Александром Шафером в 1960 г.
- Период новорожденности – **28 дней**
- **-Ранний – 6 дней**
- **-Поздний 7-28 дней**
- Период новорожденности относится к критическим периодам развития, когда происходит адаптация к условиям внеутробной жизни, сутью которой является физиологическая перестройка функционирования различных органов систем. Успешность адаптации определяется зрелостью организма плода, тем, насколько все системы способны обеспечить существование ребенка в новых условиях.
- Отражением процесса адаптации являются некоторые клинические синдромы, называемые пограничными или переходными (транзиторными) состояниями

Здоровый новорожденный

- ***Показатель шкалы Апгар : 8-10 баллов. 7-5 – асфиксия 1 ст., 5-3 – 2 ст., 2- 1- 3 ст.***
 - ***Врожденных аномалий нет.***
 - ***Показатель***

<i>Мальчики</i>	<i>Девочки</i>
------------------------	-----------------------
 - ***Масса***

3-4 кг (средняя 3500 г), 3340 г),	3-3,5 кг (средняя
--------------------------------------	-------------------
 - ***Рост***

50-50,4 см	49,2-52,1 см
------------	--------------
 - ***Окружность головы***

34-35,5 см	34-35,5 см
------------	------------
 - ***Окружность груди***

33,5-36 см	33,2-35,7 см
------------	--------------
-
- ***Как правило, окружность груди на 1-2 см меньше окружности головы.***

Шкала для оценки состояния новорожденного после рождения, степени асфиксии и определения объема реанимационной помощи в родильном зале была предложена Вирджинией Апгар в 1950 г

- Оценку проводят по пяти признакам через 1 и 5 минут после рождения. Для каждого признака определены три градации 0, 1, 2.
- | Признак | 0 баллов | 1 баллов | 2 баллов |
|----------------------------------|--------------------------------------|-------------------|---------------------|
| ЧСС | Отсутствуют | Менее 100 в 1 мин | 100 в 1 мин и более |
| Дыхание | Отсутствует | Брадикапноэ | Нормальное |
| Мышеч. тонус | Конечн. свисают | Слабое сгибание | Активное сгибание |
| Рефлекторная возбудимость | (реакция на назальный катетер) | | |
| | Не реагирует | Гримаса | Кашель, чихание |
| Окраска кожи | Бледность, цианоз Цианоз конечностей | | |
| | Розовая окраска тела и конечностей | | |

- Здоровые дети имеют оценку **8-10 баллов**.
- При асфиксии легкой степени менее **7 баллов через 1 минуту** но к 5-ой минуте повышается до уровня здоровых.
- При асфиксии средней степени тяжести оценка через **1 минуту 4-5 баллов**, Объем помощи включает тактильную стимуляцию, инсуффляцию кислорода.
- Дети, родившиеся в тяжелой асфиксии, имеют оценку через **1 минуту 0-3 балла**.
- Если оценка через 5 минут после рождения не достигает 7 баллов, ее повторяют каждые 5 минут, пока она не достигнет 7. Объем помощи включает комплекс реанимационных мероприятий.

Приказ МЗ РФ № 318 от 14.12.1992г.

- Недоношенный ребенок- родившийся до окончания полных 37 недель беременности.
- 2500-1500 г.– дети с низкой массой тела при рождении -36-31 (**НМТ**).
- 1500 – 1000 г.- с очень низкой массой тела (**ОНМТ** 31-- 28).
- 1000 - 500 г. – с экстремально низкой массой тела 28 - 22 (**ЭНМТ**).
- **Постконцептуальный возраст** – гестационный плюс постнатальный.
- Оценка гестационного возраста по совокупности морфологических критериев (Боллард Д)
- **ЗВУР** (показатели ФР ниже 10% центиля, МИЗ отстает на 2 недели).



World Health Organization

Рекомендации экспертов ВОЗ

Жизнеспособным считается плод, достигший срока беременности 22 недели и более (или имеющий при рождении массу тела 500 г и более) и проявивший любой из признаков жизни: дыхание, сердцебиение, пульсацию пуповины или произвольные движения мускулатуры.



- **ЗВУР (у 3-13 % детей)** синдром, который появляется во внутриутробном периоде и характеризуется замедлением, остановкой или отрицательной динамикой размеров плода и проявляется снижением массы тела **на 2 и более стандартных отклонения или ниже 10 центиля по сравнению с** **долженствующей** для гестационного возраста. У 80% - сочетание с отклонением длины тела и окружности груди, у 64% - окружности головы.

- **ЗВУР – самостоятельная патология** (код Р 05.1) у новорожденных развивавшихся в условиях хронической гипоксии и фетоплацентарной недостаточности.
- **ЗВУР – синдром**
 - - при врожденной инфекции -
хромосомной и наследственной патологии ,
 - - пороках развития,
 - - фетопатиях.



Физическое развитие

- После рождения в течение 3-4, реже 5 дней происходит **физиологическая убыль (потеря) массы тела**. Максимальная убыль массы тела у здорового новорожденного составляет **6-8%**. Восстановление первоначальной массы отмечается к **6-7**, реже **10** дню жизни. Причины физиологической убыли массы тела: **70-75%** составляет вклад неощутимых потерь воды с дыханием, потом; кроме того в первые дни жизни ребенок получает недостаточный объем жидкости и калорий в 1-3 сутки жизни из-за неустановившейся еще в эти сроки лактации у матери.
- Дифференциальная диагностика: ЗВУР, ВУИ, ВПР, сепсис. Недостаток молока у матери.
- В дальнейшем за первый месяц ребенок прибавляет около **600 г** (или около 800 г к минимальному значению). К **5-5,5** месяцам масса тела **удваивается**, к концу первого года жизни – **утраивается**.
- **1 год 10 кг**

Физическое развитие

- **Динамика роста:** 0-3 мес. около 3 см/мес., 3-6 мес. – 2,5 см/мес., 6-9 мес. – 1,5 см/мес., 9-12 мес. – 1 см/мес., всего за первый год жизни 20-25 см. **1 год – 75 см**
-
- **Динамика окружности головы:** в первом полугодии увеличение около 1,5 см/мес, во втором полугодии примерно 0,5 см/мес. .
-
- **Динамика окружности груди:** в первом полугодии увеличение около 2 см/мес, во втором полугодии примерно 0,5 см/мес.
- Как правило, **окружность груди становится равной окружности головы в 4 мес.**

Транзитное кровообращение.

- Кровообращение плода характеризуется наличием **плацентарного круга, функционированием анатомических шунтов (овальное окно, боталлов (артериальный) и аранциев (венозный) протоки), низким легочным кровотоком (7-10% сердечного выброса).**
- При рождении происходит острая перестройка кровообращения. Растяжение легких с началом дыхания приводит к снижению сосудистого сопротивления в малом круге и **увеличению кровотока в нем более чем в 5 раз.**
- Облитерация **артериального (боталлова) протока** происходит к **2-8 неделе жизни.**
- Функциональное закрытие **овального отверстия** происходит в **первые дни после рождения, но анатомическое его закрытие происходит через несколько лет.** При этом, у 15-20% взрослых сохраняется анатомически, но не функционально) открытое овальное окно.
- Отделение ребенка от последа прекращает **функционирование плацентарного круга кровообращения**, что дает старт закрытию венозного (аранциева) протока. **Анатомическое закрытие венозного протока** происходит в возрасте **2-3 недели.**
- **Дифференциальная диагностика: ВПС.**

Транзиторное нарушение метаболизма миокарда.

- На ЭКГ регистрируется перегрузка предсердий, правых отделов, снижение вольтажа зубцов, нарушение процессов реполяризации, блокаду правой ножки пучка Гиса в первые часы жизни и обусловлено увеличением работы правых отделов в условиях ацидоза, гиперкапнии, гиперкатехоламинемии, сгущением крови.
- Дифференциальная диагностика: ВПС, миокардит, нарушения ритма.

Транзиторная полицитемия

- Высокий уровень гемоглобина, гематокрита и эритроцитов типичен для всех новорожденных: при рождении гемоглобин 180-230 г/л, эритроциты $5,3-6,5 \cdot 10^{12}/л$, гематокрит 0,55. В первые часы жизни эти показатели могут повышаться, а затем начинается их снижение. К концу первого месяца жизни количество гемоглобина составляет 115-125 г/л, эритроцитов $3,5-4,3 \cdot 10^{12}/л$.
- В анализах крови в первые дни после рождения обнаруживается большое количество незрелых форм эритроцитов, анизоцитоз, макроцитоз. Содержание ретикулоцитов может достигать в первые двое суток 30-45‰,
- Эритроциты новорожденного имеют укороченное время жизни, более чувствительны к окислительному стрессу, содержат **фетальный гемоглобин**.
- Дифференциальная диагностика: анемия, ГБН, ВУИ.

Транзиторные нарушения обмена веществ.

- Первые 3 дня жизни преобладает катаболизм в мышцах, жировой ткани, элементах крови; молоко не покрывает энергетических затрат.
Гипераммониемия на 2-3 день жизни: особенно выражено у глубоко недоношенных и при ЗВУР, но отмечается и доношенных; связано с катаболической направленностью обмена; у части детей клиника – угнетение ЦНС, мышечная гипотония, одышка, алкалоз, желтуха, судороги;
- **Гипертирозинемия** отмечается у 5-10% новорожденных в конце первой недели жизни (но пик может быть в конце первого-начале второго месяца жизни) .
- *Активированный гликолиз и липолиз* приводит к быстрому истощению запасов гликогена (через 6-12 час после рождения), у 20% детей отмечается неонатальная **гипогликемия** (глюкоза менее 2,2 ммоль/л),
- **Ацидоз** отмечается в родах и первые 12-18 часов после рождения (характер – метаболический, реже смешанный); pH нормализуется (7,35) к концу первых суток, дефицит оснований – к концу 1-ой недели.
Гипокальциемия и гипомagneмия: снижение кальция и магния до нижней границы нормы отмечается у всех новорожденных к концу первых суток; ранняя неонатальная гипокальциемия (менее 2 ммоль/л) - течение бессимптомное либо гипервозбудимость, гиперэстезия, тремор, клonusy, пронзительный крик, тахикардия, судороги, ларингоспазм, рвота.
- **Дифференциальная диагностика: менингит, энцефалит, врожденные нарушения обмена веществ, ВУИ, сепсис.**



Транзиторный катар и дисбактериоз кишечника

- После рождения происходит переход питания с гемотрофного на лактотрофный и первичное заселение кишечника микроорганизмами. Колонизация новорожденного начинается во время родов микроорганизмами родовых путей матери, а затем продолжается с участием микроорганизмов окружающей среды. После 12-18 часа жизни в течение 3-7 дней происходит прогрессивное увеличение количества разнообразных бактерий в кишке, а затем начинается процесс трансформации – преобладающий рост **кишечной палочки, бифидо-и лактобактерий** с вытеснением условно-патогенной кокков, энтеробактерий, неферментирующих микробов, грибов.
- Воздействие на кишечную стенку компонентов молока и метаболитов и антигенов кишечной флоры индуцируют изменение стула. **Меконий** выделяется в течение 1-2 дней. Затем стул становится частым 5-7 и более раз в сутки, жидким, в отдельных случаях водянистым, с примесью слизи, зелени (**переходный стул**). Через 2-5 дней стул становится кашицеобразным и желтым. При копроскопии в острый период определяются слизь, лейкоциты (30 в поле зрения).
- Дифференциальная диагностика: **КИ, сепсис, дисбиоз, лактазная недостаточность**

Мочекислый инфаркт почек.

- Результат отложения кристаллов мочевой кислоты в собирательных трубках и сосочковых протоках почек. В моче новорожденного уровень мочевой кислоты в **2-3** раза выше, чем у взрослых, что связано с усиленным катаболизмом в первые дни после рождения. Моча в этом случае желто-кирпичного цвета, мутная, оставляющая пятно красного цвета на пеленке. Феномен развивается у 30% доношенных, реже у недоношенных на 1-ой неделе жизни. В анализах мочи на первой неделе жизни определяются эпителий, гиалиновые и зернистые цилиндры, лейкоциты. **Эти изменения после 9-10 дня – признак патологии.**
- После рождения объем мочи значительно сокращается – **олигурия** (в первую неделю 6-8 мл*день жизни/кг массы). В первые 12 часов мочатся 2/3 новорожденных, 10% только на 2-е сутки. Это связано с высоким уровнем неощутимых потерь воды, ограничением потребления жидкости, повышенным уровнем АДГ (в первые 12 часов жизни) и может быть расценено как адаптивный механизм. Повышенная проницаемость клубочков объясняет **протеинурию** у новорожденных первых дней жизни.
- **Дифференциальная диагностика: ВПР, пиелонефрит, метаболический синдром.**

Транзиторное нарушение теплового баланса, гипертермия, гипотермия.

- Особенности: более высокая теплоотдача на единицу массы, ограниченные возможности термогенеза. Дети легко охлаждаются, поэтому во время родов их необходимо укутывать в подогретую пеленку, аккуратно удаляют остатки о/п вод, помещают под лучистое тепло, поддерживают температуру в помещении 24-25 град.С.
- **Гипертермия** возникает на 3-5 день, этому способствуют перегревание (температура в палате более 24 град.), дефицит жидкости; клиника - температура до 38,5-39 град, признаки обезвоживания; лечение – физические методы охлаждения, дополнительное питье.
- **Дифференциальная диагностика: инфекция, эксикоз**

Геморрагический синдром

- *Транзиторная недостаточность витамин К-зависимых факторов свертывания, активированный фибринолиз, низкая агрегационная способность тромбоцитов:*
- Дифференциальная диагностика: врожденный лейкоз, геморрагическая болезнь новорожденных, вторичные геморрагические синдромы, тромбозы, тромбоцитопении



Половой криз.

- **Нагрубание молочных желез** (физиологическая мастопатия). С 3-4 дня жизни почти у всех девочек и половины мальчиков начинается двустороннее нагрубание молочных желез, которое достигает максимальной выраженности к 7-8-10 дню жизни с последующим постепенным обратным развитием. Размеры желез 1,5-2 см, кожа над ними не изменена, либо наблюдается слабо выраженная гиперемия; у части детей отмечается самостоятельное либо при пальпации выделение небольшого количества белого секрета, по составу близкого к молозиву.
Десквамативный вульвовагинит. У $\frac{3}{4}$ девочек выделения из влагалища белого цвета в течение первой недели жизни.
Кровотечение из влагалища. У 10% девочек кровянистые выделения с 5-7 дня жизни на протяжении 1-3 дней объемом не более 2 мл.
Милиа. У 40% новорожденных сальные железы с закупоренными выводными протоками образуют мелкие бело-желтого цвета узелки (кисты) с локализацией на коже носа, соседних областях, коже лба, подбородка, крайне редко в других участках тела. В отдельных случаях отмечается слабая воспалительная реакция вокруг отдельных элементов. Длительность 1-2 недели.
Другие проявления полового криза: Гиперпигментация кожи вокруг сосков и мошонки, гидроцеле, отек наружных половых органов.
- Дифференциальная диагностика: гнойный мастит, везикулопастулез, АГС, ГБН,

Нервная система

- Закладка происходит на 1-ой неделе в/у развития. Затем начинается деление глиальных клеток, которое длится до 2 лет постнатального развития. Клеточный состав головного мозга к моменту рождения сформирован в разных отделах на 25-90%. Наиболее развиты ствол, таламус и подкорковые образования.
- К моменту рождения серое вещество плохо дифференцируется от белого.
- В первые 3-6 месяцев после рождения наиболее интенсивно идет процесс установления нейрональных связей (рост аксонов и дендритов), дифференцировка клеток. Миеленизация проводников завершается только к 5 годам. Особенностью кровоснабжения головного мозга на 1 году жизни является высокий приток крови,
- Отчасти это связано с незрелостью диплоэтических вен, которые формируются после закрытия родничков. Это способствует легкости накопления токсических соединений, развитию отека мозга. Вместе с тем наличие родничков, незакрытые швы позволяют легче переносить мозговой отек.

- К рождению достаточно хорошо развита экстрапирамидная таламопаллидарная система. Движения хаотичны, атетозоподобны, спонтанны, легко происходит генерализация движений с вовлечением разных групп мышц в ответ на простой стимул. Преобладает тонус сгибателей.
- Новорожденный реагирует на световой раздражитель замуриванием глаз, отклонением головы. Реакция зрительного сосредоточения начинает формироваться с 5-7 дня жизни. На 2-ой-3-ей неделе координация мышц глаз более развита, ребенок фиксирует взгляд на ярком предмете, начинает прослеживать его движения поворотом глаз, а концу месяца поворотом головы. В 1-1,5 мес. Начинает держать голову.
- Реакция на сильный звук проявляется в виде мигания (кохлеопальпебральный рефлекс), вздрагивания, урежением дыханий и сердцебиений и может быть вызвана у детей уже с 27-28 недель гестации.
- Доношенный новорожденный пребывает в состоянии сна 18-20 час в сутки. Циклы «сон-бодрствование» регулярно повторяются, с длительностью сна 1-2 часа и бодрствования 30-50 минут. Перед кормлением ребенок как правило пробуждается.

- При рождении у ребенка имеются **безусловные рефлексы**, которые подразделяются на 3 группы: 1) **автоматизмы**, сохраняющиеся на протяжении всей жизни (роговичный, конъюнктивальный, глоточный, глотательный, сухожильные рефлексы); 2) **транзиторные рудиментарные автоматизмы**, которые угасают со временем (спинальные сегментарные автоматизмы – рефлекс Моро, опоры, автоматической ходьбы, ползания; оральные сегментарные автоматизмы – сосательный, поисковый, ладонно-ротовой; миелоэнцефальные позотонические рефлексы (лабиринтный, АШТР, СШТР); 3) **автоматизмы**, проявление которых отсрочено (мезэнцефальные установочные автоматизмы – лабиринтные рефлексы, простые и цепные шейные и туловищные рефлексы).

- Сосательный рефлекс – ритмические сосательные движения в ответ на раздражение ротовой полости. Угасает в 12-18 мес. Уровень иннервации – Варолиев мост, продолговатый мозг.
- Хоботковый рефлекс – вытягивание губ в виде хоботка в ответ на постукивание по верхней губе. Угасает в 3-4 мес. Уровень иннервации – Варолиев мост, продолговатый мозг.
- Поисковый рефлекс – опускание губы и поворот головы; приподнимание губы и разгибание головы; опускание губы и сгибание головы. Угасает в 3 мес. Уровень иннервации – варолиев мост, продолговатый мост, верхние шейные сегменты спинного мозга.
- Ладонно-ротовой рефлекс Бабкина – открывание рта и сгибание головы в ответ на надавливание на ладонь. Угасает в 3 мес. Уровень иннервации - продолговатый мозг, верхние шейные сегменты спинного мозга.
- Защитный рефлекс – поворот головы в сторону при выкладывании ребенка на живот. Угасает в 1-1,5 мес. Уровень иннервации – продолговатый мозг, верхние шейные сегменты спинного мозга.
- Хватательный рефлекс – сгибание пальцев и захват при надавливании на ладонь. Угасает в 3-4 мес. Уровень иннервации – VI-VII шейные сегменты.
- Орбикуло-пальпебральный рефлекс – смыкание века соответствующей стороны при поколачивании по верхней дуге орбиты. Угасает в 6 мес. Уровень иннервации - варолиев мост, продолговатый мозг.

- Рефлекс Робинсона – захват пальцев с возможностью приподнять ребенка при надавливании на ладонь Угасает в 3-4 мес. Уровень иннервации - VI-VII шейные сегменты.
- Рефлекс Моро: 1 фаза – отведение рук, разгибание пальцев; 2 фаза – возвращение рук в исходное положение. Вызывается при ударе по поверхности, на которой лежит ребенок, или при пассивном разведении рук, или при освобождении пальцев исследователя при исследовании хватательного рефлекса. Угасает в 3-4 мес. Уровень иннервации – шейное утолщение спинного мозга.
- Рефлекс Галанта – изгибание спины в сторону раздражителя, разгибание ноги со стороны раздражителя при штриховом раздражении спины вдоль позвоночника. Угасает в 2-3 мес. Уровень иннервации сегменты спинного мозга.
- Рефлекс Переса – кратковременное апноэ, крик, разгибание головы, туловища, сгибание конечностей при надавливании на остистые отростки от копчика до шеи. Угасает в 3 мес. Уровень иннервации – сегменты спинного мозга.
- Рефлекс опоры – разгибание ног в тазобедренных и коленных суставах, опора на полную стопу при касании стопами опоры в вертикальном положении. Угасает в 1,5-2 мес. Уровень иннервации поясничное утолщение спинного мозга.
- Рефлекс автоматической походки – шаговые движения при наклоне вперед ребенка опирающегося на ноги в вертикальном положении. Угасает в 1,5-2 мес. Уровень иннервации – поясничное утолщение спинного мозга.

- Рефлекс ползания Бауэра – движения ползания при надавливании на стопы ребенка, лежащего на животе. Угасает в 3-4 мес. Уровень иннервации – поясничный отдел спинного мозга.
- Нижний хватательный рефлекс – сгибание пальцев стопы при легком надавливании на переднюю часть подошвы у основания II-III пальцев. Угасает в 9-12 мес. Уровень иннервации V поясничный и I-II крестцовые сегменты спинного мозга.
- Перекрестный рефлекс экстензоров - разгибание и приведение одной ноги при пассивном разгибании другой ноги и/или уколе подошвы. Угасает в 4 мес. Уровень иннервации – поясничное утолщение спинного мозга.
- Асимметричный шейный тонический рефлекс –разгибание конечностей со стороны лица при повороте головы в сторону и сгибание с противоположной стороны. Угасает в 2-2,5 мес. Уровень иннервации – продолговатый мозг.
- Симметричный шейно-тонический рефлекс – сгибание рук и разгибание ног в ответ на сгибание головы или разгибание рук и сгибание ног в ответ на разгибание головы при положении ребенка на спине. Угасает в 2-2,5 мес. Уровень иннервации – продолговатый мозг.
- Тонический лабиринтный рефлекс - повышение тонуса мышц разгибателей при положении ребенка на спине или повышение тонуса сгибателей при положении на животе. Угасает в 2-2,5 мес. Уровень иннервации – продолговатый мозг.
- Туловищная выпрямительная реакция - выпрямление головы при соприкосновении стоп ребенка с опорой. Формируется с конца 1 мес.
- Верхний рефлекс Ландау – в положении на животе, опираясь на руки, поднимает голову и верхнюю часть туловища. Формируется к 4 мес.
- Нижний рефлекс Ландау – в положении на животе разгибает и поднимает ноги. Формируется к 5-6 мес.
- Простые шейные и туловищные установочные рефлексy – поворот головы в сторону ведет к последовательному повороту грудного, а затем тазового отдела туловища. Формируется к 5-6 мес.

Асфиксия

▪

- Асфиксия новорожденных – состояние, которое независимо от конкретной причины, приводящей к существенному нарушению маточно-плацентарного кровообращения и/или нарушению механизма первого вдоха и сопровождающееся развитием гипоксемии и гиперкапнии, проявляется в первые минуты жизни кардиреспираторной депрессией и угнетением нервно-рефлекторной деятельности.
- Клинически – это «синдром, характеризующийся отсутствием дыхания или отдельными нерегулярными дыхательными движениями при рождении у ребенка с наличием сердечной деятельности» (Шабалов Н.П и др. // Асфиксия новорожденных. – Л.: Медицина. - 1990).

Факторы риска асфиксии:

- **Аntenатальные:**

- Возраст матери менее 20 и более 35 лет
- поздний гестоз, гипертоническая болезнь матери, сахарный диабет
- Резус-сенсibilизация матери плодом
- Инфекции, кровотечения во 2 и 3 триместрах беременности
- Многоводие или маловодие, перенашивание
- Многоплодная беременность, фето-плацентарная недостаточность
- задержка внутриутробного развития плода

- **Интранатальные:**

- Преждевременные роды, запоздалые роды
- Кесарево сечение
- Патологическое предлежание и положение плода
- Отслойка плаценты, Предлежание плаценты, выпадение петель пуповины
- Применение общего обезболивания, аномалии родовой деятельности (дискоординация, затянувшиеся, стремительные роды)
- Наличие мекония в околоплодных водах, инфекция в родах
- гипотензия-шок в родах
- Применение матерью препаратов, вызывающих депрессию ЦНС (наркотики и т.п.)

- Первичное триггерное событие – системная гипоксемия и гиперкапния. Вслед за относительно коротким периодом компенсации (повышение АД, перераспределение сердечного выброса в пользу головного мозга, сердца, надпочечников), тяжелая и длительная гипоксия ведет к снижению сердечного выброса, АД и перфузии жизненно важных органов. Тканевая гипоксия стимулирует переход на анаэробный метаболизм, развивается дефицит макроэргов, ацидоз, происходит повышение концентрации кальция, дезинтеграция клеточных структур и повреждение ткани с образованием некрозов.
- Восстановление кровотока в ряде случаев ведет к развитию второй, реперфузионной, фазы повреждения. В частности, в головном мозге к 6-24 часам после начального повреждения, возникает новая фаза деструкции, которая определяется апоптозом (отложенное повреждение) и продолжается несколько недель.

Последствия перенесенной асфиксии

- Последствия перенесенной асфиксии переменны, могут затрагивать одну систему, могут быть мультиорганы:
- шок, персистирующая легочная гипертензия, гипоксическая кардиомиопатия;
- респираторный дистресс;
- отек мозга, гипоксически-ишемическая энцефалопатия, кровоизлияния в мозг;
- кишечная непроходимость и некротизирующий энтероколит, перитонит;
- кровоизлияние в надпочечники и некроз, острая надпочечниковая недостаточность;
- острый тубулярный некроз, почечная недостаточность;
- нарушение гемостаза (тромбозы, ДВС-синдром)
- тяжелые метаболические нарушения (гипогликемия, гипокальциемия и др.).
-

Помощь в родильном зале

- **:предотвращение гипотермии (аккуратно удаляются остатки о/плодной жидкости, ребенок помещается под источник лучистого тепла);**
- **-сразу после рождения проводится аккуратное удаление содержимого носа, ротовой полости и глотки (слизь, меконий); длительное и многократное отсасывание содержимого может привести к брадикардии и апноэ (вагус);**
- **-при отсутствии регулярного дыхания проводится тактильная стимуляция (щелчок или надавливание на подошвы, энергичное растирание спины); при появлении адекватного дыхания проводят инсуффляцию кислорода, проводят оценку ЧСС (длительность этапа 20-25 сек);**
- **-если после тактильной стимуляции дыхание отсутствует, начинают проводить вентиляцию легких с помощью саморасправляющегося мешка через маску с подачей кислородно-воздушной смеси (60:40,**
- **-если дыхание не появляется, сохраняется цианоз, брадикардия, есть подозрение на обструкцию дыхательных путей производится интубация трахеи и механическая вентиляция продолжается;**

- -затем, через 20-30 секунд после интубации трахеи и продолжения вентиляции оценивается частота сердечных сокращений: при ЧСС 80-100 в мин продолжается вентиляция до ускорения ЧСС более 100 в мин; если она менее 80 в мин начинается непрямой массаж сердца, отсутствие эффекта в течение минуты – показание для введения адреналина в вену пуповины или эндотрахеально;
- -сохранение цианоза или бледности, брадикардии, наличие симптома «бледного пятна» может указывать на гиповолемию, тяжелый ацидоз: в вену пуповины вводится 0,9% р-р хлорида натрия или 5% альбумин (10-15 мл/кг), 4% натрия гидрокарбонат 2-4 мл/кг; после коррекции гиповолемии при наличии артериальной гипотензии начинают инфузию дофамина 5 мкг/кг/мин.
- При кардиореспираторной депрессии, вызванной медикаментами для стимуляции дыхания используют налорфин 0,01 мг/кг каждые 5 минут до дозы 0,1 мг/кг или этимизол 1 мг/кг).
- **Длительность реанимации при ее неэффективности не менее 20 минут.**



**-Использование
сурфактанта,
пентаглобина.**

**-Респираторная
поддержка**

**Нейрохирургия.
Система инфекционного
контроля.
Стандарты диагностики и
неотложной помощи
новорожденным**





- Реанимобиль – 146 выездов,
- 16 консультаций по телефону,
- транспортировано 124,
- из на ИВЛ 57 новорожденных.

**Наличие самостоя-
тельных отделений
реанимации**

- новорожденных(18 коек)
 - ОКПЦ – 304,
- 124 - в АРО ОДКБ .





Хирургия новорожденных

Диабетическая эмбриопатия

- Повреждающий фактор: гипергликемия матери, стимулирует гиперпродукцию инсулина у плода; дополнительно – другая патология беременности проявляющаяся с более высокой частотой (гестоз и т.п.).
Результат: -
- -недоношенность (как правило 35-36 недель);
- -асфиксия, родовая травма;
- -макросомия (крупная масса для гестационного возраста; внешний вид – длинное туловище с избыточным развитием п/к жира с кажущимися короткими конечностями и маленькой головой; лунообразное лицо с яркими выступающими щеками; гипертрихоз – голова, плечи, ушные раковины, спина; ярко-красная или багрово-цианотичная окраска кожи, периоральный и акроцианоз);
- -увеличение размеров внутренних органов при их функциональной незрелости (напр. кардиомегалия с развитием сердечной недостаточности)
- -респираторный дистресс-синдром - БГМ, ТТ;
- -полицитемия,
- -гипербилирубинемия;
- -гипогликемия;
- -гипокальциемия, гипомagneмиемия;
- -врожденные пороки (с-м каудальной дисгенезии, микрофтальмия, атрезия кишечника, гидронефроз, аплазия почек, ВПС).
-

Табачный синдром плода

- Основные повреждающие факторы – никотин, окись углерода, смолы. Табачный дым вызывает сокращение сосудов, снижает плацентарный кровоток, оксигенацию крови, что ограничивает поступление нутриентов и кислорода к плоду.
- Это приводит к хронической гипоксии и задержке внутриутробного развития, повышенному уровню перинатальной заболеваемости, повышенному риску внезапной смерти на 1-ом году жизни, возможному снижению интеллекта. Период адаптации может быть осложнен синдромом гипервозбудимости (активация симпато-адреналовой системы), полицитемией, длительной выраженной желтухой, медленным восстановлением первоначальной потери массы тела.



Токсикомании и наркомании.

Синдром отмены

- Повреждающие факторы: прямое эмбрио- и фетотоксическое действие; нарушение маточно-плацентарного кровотока и фетоплацентарная недостаточность; влияние социально-экономических факторов.
- Результат: недоношенность, ЗВУР, асфиксия, легочная патология и инфекции, высокий риск синдрома внезапной смерти, поражение ЦНС, синдром отмены. Синдром отмены появляется как правило в первые 3-ое суток жизни, но может манифестировать на 2-3 неделе, длится в течение недели, но может затягиваться на несколько недель. Абстиненция проявляется гипервозбудимостью, гиперэстезией, клонусами, нистагмом, расстройством сна, нарушением сосания и глотания, рвотами, диареей, тахи- брадикардией, тахипноэ и апноэ, гипотермией или повышением температуры тела вплоть до лихорадки. В дальнейшем – задержка физического и нервно-психического, моторного развития, снижение слуха, аномалии поведения, сексуальные расстройства. Лечение – охранительный режим, пребывание с матерью, фенобарбитал или бензодиазепины в течение 7-10 дней.

-





