

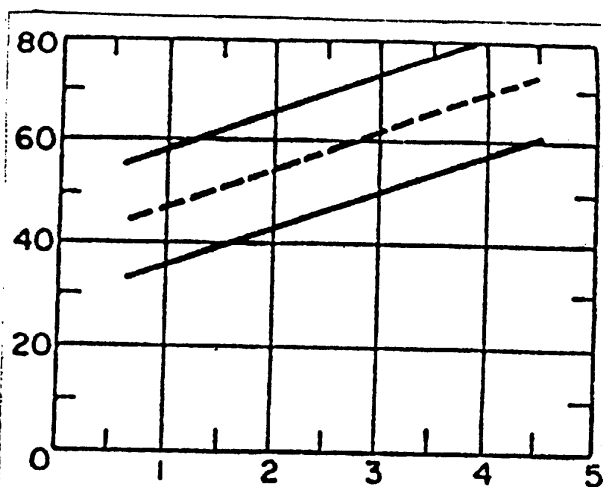
# ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

## АРТЕРИАЛЬНОЕ ДАВЛЕНИЕ У НОВОРОЖДЕННЫХ

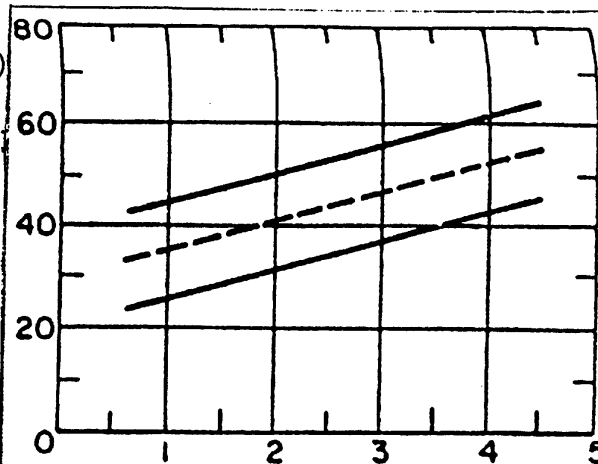
Приведенные цифры и таблица могут быть использованы для оценки нормального давления крови у недоношенных младенцев. Гипотензию обычно не следует лечить при отсутствии других симптомов недостаточности сердечного выброса (нарушенный кровоток кожи, метаболический ацидоз, анурия).

Средние и 95% границы значений давления крови у младенцев в первые 12 часов после рождения. Таблица 1

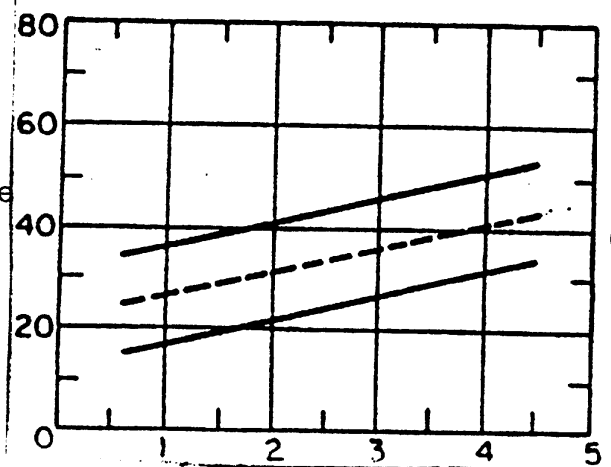
Систолическое  
(мм рт.ст.)



Среднее  
(мм рт.ст.)



Диастолическое  
(мм рт.ст.)



Пульсовое  
(мм рт.ст.)

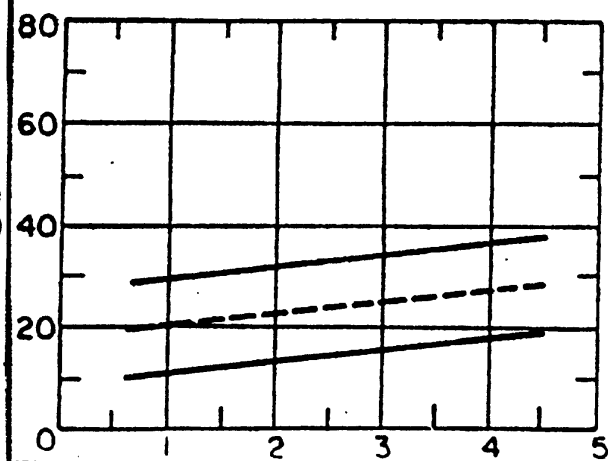


Таблица 2

Нормальные значения систолического артериального давления (мм рт.ст.) в первые 3-96 часов у бессимптомных новорожденных с низкой массой тела.

Вес Тела, кг	Гестационный возраст в неделях													
	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40
0.80	43	44	44	45	45	46	46	47	47	48	48	49	49	50
0.90	44	45	45	46	46	47	47	48	48	49	49	50	50	51
1.00	45	45	46	46	47	47	48	48	49	49	50	50	51	51
1.10	46	46	47	47	48	48	49	49	50	50	51	51	52	52
1.20	46	47	47	48	48	49	49	50	51	51	52	52	53	53
1.30	47	48	48	49	49	50	50	51	51	52	52	53	53	54
1.40	48	49	49	50	50	51	51	52	52	53	53	54	54	55
1.50	49	49	50	50	51	51	52	52	53	53	54	54	55	55
1.60	50	50	51	51	52	52	53	53	54	54	55	55	56	56
1.70	51	51	52	52	53	53	54	54	55	55	56	56	57	57
1.80	51	52	52	53	53	54	54	55	55	56	56	57	57	58
1.90	52	53	53	54	54	55	55	56	56	57	57	58	58	59
2.00	53	53	54	54	55	56	56	57	57	58	58	59	59	60
2.10	54	54	55	55	56	56	57	57	58	58	59	59	60	60
2.20	55	55	56	56	57	57	58	58	59	59	60	60	61	61
2.30	55	56	56	57	57	58	58	59	59	60	60	61	61	62
2.40	56	57	57	58	58	59	59	60	60	61	61	62	62	63

Добавьте для постнатального возраста:

Часы	3-7	8-12	13-18	19-24	25-32	33-40	41-54	55-89	90-96
мм рт. ст.	2	3	4	5	6	7	8	7	

**Жирный контур** включает область значений, относящихся к весу тела/гестационный возраст исследованной популяции.

**Литература:**

Moscoso P, Goldberg RN, Jamieson J, Bancalari E. Spontaneous elevation in arterial blood pressure during the first hours of life in the very-low-birth-weight infant. J Pediatr 1983; 103:114-117.

Tan KL. Blood pressure in very low birth weight infants in the first 70 days of life. J Pediatr 1988; 112:266-270.

Versmold HT, Kitterman JA, Phibbs RH, Gregory GA, Tooley WH. Aortic blood pressure during the first 12 hours of life in infants with birth weight 610 to 4,220 grams. Pediatrics 1981; 67:607-613.

## **ОБЩИЕ ВОПРОСЫ**

### **ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ СКРИНИНГА СЛУХА У НОВОРОЖДЕННЫХ\***

**I.** Показания для скрининга слуха перед выпиской младенца:

**A.** Семейный анамнез - потеря слуха в детстве.

**B.** Врожденные аномалии уха, носа, горла.

**B.** Вес при рождении <1500 граммов.

**Г.** Менингит.

**Д.** Врожденная инфекция.

**Е.** Гипербилирубинемия, потребовавшая ЗПК.

**Ж.** Легочная гипертензия (персистирующее фетальное кровообращение).

**З.** Краснуха у матери.

**И.** Асфиксия в родах (Оценка по шкале Апгар менее 7 баллов на 5й минуте).

**К.** Фетальный алкогольный синдром.

**Л.** Другие аномалии или заболевания, которые по мнению врача, могут повлиять на слух. Консультация может быть назначена по усмотрению врача.

**II.** Младенцы, подходящие под какой-либо из этих критериев (A-K), обычно выявляются аудиологом из Отделения Отоларингологии. Аудиолог прикрепляет форму с показаниями для тестирования слуха на медицинскую карту младенца. Врач-резидент\*\*, проводящий лечение, должен подтвердить, что показание для тестирования принято и подписать форму обращения за консультацией.

**III.** Назначение антибиотиков группы аминогликозидов не показано, если имеется один из приведенных критериев или имеется токсический уровень препарата в сыворотке крови.

**IV.** Запланируйте слуховой скрининг хотя бы за неделю до выписки.

\*Не исключено, что обязательный скрининг слуха будет введен в практику отделения новорожденных в период существования этого издания. Здесь и далее

\*\*В пособии используется перархическая система взаимоотношений врачей и медперсонала, принятая в США: resident physician--врач, работающий по специальности по окончании университета (см. Система подготовки медицинских кадров в США)

**ПРОГРАММА НАБЛЮДЕНИЯ ЗА МЛАДЕНЦАМИ ГРУППЫ ВЫСОКОГО РИСКА**

**I. Обоснование**

**А.** Наблюдение за детьми, потребовавшими специальной помощи в периоде новорожденности, является неотъемлемой частью продолжения ухода за ними. Есть несколько причин важности службы наблюдения.

**1.** Определение особенностей развития и особые проблемы здоровья детей группы риска.  
**2.** Выявление влияния новых методик лечения, предлагаемых службой перинатальной помощи, на отдаленный исход.

**Б.** В соответствии с такой необходимостью, в 1978 г была разработана Программа наблюдения за младенцами высокого риска. Ее целью является проведение скрининга развития групп младенцев высокого риска. В настоящее время служба наблюдения доступна по всему штату.

**В.** Программа наблюдения предусматривает проведение скрининга развития практикующей педиатрической медсестрой. Эта программа не снижает роли местного врача, оказывающего первичную лечебную помощь ребенку.

**II. Критерии включения в Программу наблюдения**

**А.** Определенные категории младенцев относятся к группе риска и должны наблюдаться. Критериями включения являются:

**1.** Вес при рождении менее 1500 грамм.

**2.** Респираторный дистресс синдром (РДС) потребовавший искусственную вентиляцию легких в течении двух и более часов.

**3.** Другие виды нарушений дыхания, потребовавшие применение ИВЛ в течении более двух часов.

**4.** Инфекция ЦНС.

**5.** Асфиксия новорожденного с оценкой по Апгар на 5й минуте менее 7 баллов.

**6.** Гипогликемия, доказанная двумя последовательно взятыми анализами сахара крови ниже 40 мг/дл (2,2 ммоль/л).

**7.** Судороги новорожденного, документированные врачом совместно со штатным неонатологом (*staff neonatologist*)\* г. Айовы или лечащим педиатром (*attending pediatrician*)\*\* Центров II Уровня.

**8.** Гипотония при выписке.

**9.** Полицитемия: венозный гематокрит 65 и выше или 60-64 с клиническими симптомами, потребовавшими частичной заменной трансфузии.

**10.** Злоупотребление матери лекарствами во время беременности.

**11.** Прочие: Младенцы, не подпадающие под критерии 1-10, но находящиеся в опасности по мнению лечащего врача.

Примеры включают:

**а.** Сепсис;

**б.** Несоответствие развития гестационному возрасту;

**в.** Гипербилирубинемия (потребовавшую ЗПК);

**г.** Внутрижелудочковое кровоизлияние;

**д.** наличие "двойняшки" соответствующей критериям;

**е.** Внутриутробную трансфузию;

**ж.** Младенцев, которые после выписки попадут в тяжелые психосоциальные условия.

**В.** Младенцы, переехавшие в Айову из других штатов, включаются в Программу наблюдения если в периоде новорожденности имеется один или более из перечисленных критериев.

\*- *Staff-neonatologist* -штатный неонатолог университетского госпиталя и клиники (имеющий ученую степень и обладающий правом, наряду с практической деятельностью, читать лекции в университете).

\*\* - *Attending pediatrician* -лечащий педиатр, работающий в университетском госпитале и клинике.

## ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

### III. Процедура

**А.** Скрининг развития проводится практикующими педиатрическими медицинскими сестрами под контролем педиатра. В городе Айова пациенты осматриваются в Поликлинике при университетском Госпитале. Осмотры проводятся в возрасте 4, 9, 18 и 30 месяцев. При каждом посещении проводится физическое и психическое обследование с выполнением теста Денвер II.

**Б.** Младенцы более высокого риска или требующие более детальной оценки могут быть записаны на прием к неонатологу Неонатальной Клиники. Примерами таких детей могут быть: младенцы с нерешенными медицинскими проблемами, такими как, бронхолегочная дисплазия или выраженное внутрижелудочковое кровоизлияние, и младенцы, выписанные на кислородной поддержке, мониторинге или дыхательных analeптиках. В Неонатальной клинике неонатолог и практикующая сестра наблюдают за ребенком в сотрудничестве с местным врачом до тех пор, пока не станет возможным полностью предоставить лечение ребенка врачу по месту жительства.

**В.** Младенцы, которым необходима программа наблюдения после выписки, должны быть определены сестрой или врачом-резидентом в процессе лечения в госпитале. В таком случае родители информируются о наличии службы наблюдения.

### ИММУНИЗАЦИЯ МЛАДЕНЦА В ГОСПИТАЛЕ

- I.** Все младенцы, доношенные и недоношенные, находящиеся в госпитале до 2х месячного возраста вследствие длительного лечения, должны быть обсуждены на предмет начала иммунизации.
- II.** В два; четыре и шесть месяцев после рождения назначается *Tetramune* (0,5 мл в/м), полио-вакцина (см п. III ниже). Вакцина Гепатита В (0,5 мл в/м) вводится в первые 2 месяца после рождения и затем через каждые 2 последующих месяца; всего три дозы.
- III.** Если младенец остается в госпитале; вводится одна доза (0,5 мл) инактивированной (Salk) полио-вакцины подкожно. Если младенец выписывается; дается одна доза тривалентной полио-вакцины через рот непосредственно перед выпиской.
- IV.** Младенцы с хроническим заболеванием легких в возрасте 6 мес. и старше должны получать противогриппозную вакцину каждый сезон (также как и их семья и персонал, ухаживающий за ними в госпитале).
- V.** До назначения иммунизации необходимо получить письменное согласие родителей.
- VI.** Надо отметить иммунизацию в форме а-9 "Регистрация вакцинации и диагностического скрининга" в карте младенца и выдать родителям карту иммунизации с отметкой даты и вакцины. Напомните родителям; когда должна будет проводиться следующая вакцинация.
- VII.** Необходимо включить данные об иммунизации в промежуточные, переводные и выписные сводки.

### ЛИТЕРАТУРА:

Bernbaum JC, Daft A, Anolik R, et al. Response of preterm infants to diphtheria-tetanus-pertussis immunizations. *J Pediatr* 1985; 107: 184-188

American Academy of pediatrics Committee on Infectious Diseases. Report of the Committee on Infectious Diseases. (23rd ed.) Elk Grove Village: American Academy of Pediatrics, 1994; 51-52.

## ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

### ЗАДЕРЖКА ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ (ЗВУР)

I. Развитие каждого новорожденного должно быть оценено на соответствие гестационному возрасту. По методу Балларда и на кривых Любченко должно быть показано соотношение окружности головы, веса, роста гестационного возраста. Новорожденные, антропометрические показатели которых выходят за пределы 10 центилей для своего гестационного возраста, имеют **ЗВУР**.

II. У этой категории новорожденных следует определить гематокрит периферической крови в первый час жизни и повторить анализ через 6 часов. Если его значение выше 65%, определяется гематокрит в венозной или артериальной крови. Если это значение также выше 65%, следует подумать о частичном заменном переливании крови для предупреждения осложнений, связанных с синдромом сгущения.

III. У таких новорожденных содержание сахара крови определяется в первые 24 часа, особенно у детей, не получающих в/в инфузии или энтерального кормления. Если уровень сахара крови ниже 30 мг/дл (1,7 ммоль/л), показана инфузия 10% глюкозы в дозе 2 мл/кг в течение 1 мин и затем инфузия 10% глюкозы со скоростью 100 мл/кг/день (7 мг/кг/мин). Если значение сахара крови 30-40 мг/дл (1,7-2,2 ммоль/л) и состояние ребенка позволяет, надо дать энтеральное питание.

IV. Для выяснения возможной причины задержки развития должна быть изучена материнская история болезни. Надо получить описание плаценты. Две наиболее частые причины ЗВУР - плацентарная недостаточность и внутриутробная инфекция (ВУИ) (токсоплазмоз, краснуха, цитомегаловирус и герпес).

V. Если подозревается ВУИ, кровь ребенка отправляется для серологического исследования. При ЦМВ инфекции исследуется моча.

# ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

## Новая шкала Балларда для определения гестационного возраста

невромускульная зрелость

	-1	0	1	2	3	4	5
положение тела							
квадратное окно (запястье)	>90°	90°	80°	45°	30°	0°	
размах рук		180°	140°-180°	110°-140°	90°-110°	<90°	
подколennyй угол	180°	160°	140°	120°	100°	90°	<90°
знак шарфа							
от пятки к уху							

физическая зрелость

кожа	липкая хрупкая прозрачная	студенистая красная просвечивающая	гладкая розовая с видимыми венами	поверхностное шелушение и/или сыпь: несколько вен	потрескавшиеся бледные участки; редкие вены	пигментная глубоко потрескавшаяся; не видно сосудов	кожистая потрескавшаяся сморщенная
Волосной покров	отсутствует	редкий	густой	редеющий	лысые участки	в основном лысый	
подошвенная поверхность	пятка-большой палец 40-50 мм -1 <40 мм -2	>50 мм нет складок	слабые красные отметины	только внешняя поперечная складка	складки внешние 2/3	складки по всей подошве	
грудь	неразличимая	едва заметная	плоский околососковый кружок; нет почки	обозначенный точечным пуптиром околососковый кружок: 1-2 мм почка	поднятый околососковый кружок: 3-4 мм почка	полный околососковый кружок; 5-10 мм почка	
глаза/уши	веки сомкнуты слабе - 1 плотно - 2	веки открыты; ушная раковина плоская, остается свернутой	слегка вздутая ушная раковина; мигдаля, слегка развернута	хорошо вздутая ушная раковина; мигдаля готова к развертыванию	сформированное и открытое; мигдаля развертывается	толстый хрящ; стоящее ухо	
гениталии (муж.)	мошонка плоская, гладкая	мошонка пустая, слабые морщинки	яички в верхнем канале, редкие складки	яички спускающиеся, несколько складок	яички опущенные, хорошая морщинистость	яички висят, глубокие складки	
гениталии (жен.)	клизитор выступающий; губы плоские	выступающий клиитор; малые губы	выступающий клиитор; увеличивающиеся малые губы	большие в малые губы, однако выступающие	большие губы-крутые; малые-не больше	большие губы; нормальный клиитор и малые губы	

степень зрелости

баллы	недели
-10	20
-5	22
0	24
5	26
10	28
15	30
20	32
25	34
30	36
35	38
40	40
45	42
50	44

Развернутая новая шкала Балларда (New Ballard Score-NBS) включает данные о глубоко-недоношенных младенцах уточненные данные относительно более зрелых младенцев.

Литература: Ballard JL, Khoury JC, Wedig K, Wang L, Eilers-Walsman Bl, Lipp R. New Ballard Score, expanded to include extremely premature infants. J Pediatr 1991; 119:417-423.

## ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

### МЕТАБОЛИЧЕСКИЙ СКРИНИНГ НОВОРОЖДЕННЫХ

#### Скрининг новорожденных

В Айове все новорожденные проходят скрининг в Институте врожденных аномалий Айовы на гипотиреоз, фенилкетонурию, галактоземию, болезнь кленового сиропа, гемоглобинопатию и гиперплазию надпочечников. Скрининг новорожденных проводится с 1983 года. Список заболеваний, при которых скрининг является обязательным, различен в разных штатах.

**Критерии для** проведения скрининга включают:

- 1) Нарушения, встречающиеся достаточно часто.
- 2) Тест должен быть сравнительно простой, точный и недорогой, он должен иметь высокую чувствительность и высокую негативную предсказательную силу.
- 3) Должно быть специфическое лечение выявленных нарушений и должна быть явная польза от раннего, упреждающего лечения, до развития клинической симптоматики и постановки диагноза на основе клинических данных.
- 4) Тест должен выполняться из капли крови на неонатальной скрининговой карте.

#### Взятие пробы

Проведение скрининга обязательно в соответствии с Законом штата Айовы. [**Code of Iowa, Chapter 4:641 (136A)**].

Основная ответственность за проведение скрининга новорожденных лежит на лечащем враче. Если родители отказываются от проведения теста, они должны подписать форму отказа, которая имеется в отделении новорожденных. Отказ должен стать частью медицинской документации, и копия посылается в Институт врожденных аномалий Отдела народного здравоохранения.

Информационная часть карты скрининга заполняется секретарем отделения. Окружности на фильтровальной бумаге должны быть заполнены вплоть до черной линии. В настоящее время берется еще одна дополнительная капля крови. Каждая окружность должна быть заполнена одной крупной каплей крови, полученной из прокола пятки или из катетера. Несколько мелких капель приведут к наслоению, что даст неточный ответ. Кровь из пупочного катетера не применима, если незадолго до анализа вводились лекарства или растворы для парентерального питания.

Скрининг выполняется до выписки младенца, в идеале не ранее, чем через 48 часов после рождения (срок, необходимый для повышения уровня фенилаланина) и до истечения 5ти суток.

#### Немедленно повторите скрининг если :

- 1) проба неудовлетворительного качества, недостаточно крови, карта заполнена неполно или содержит неправильные демографические данные.
- 2) предположительно положительный ответ предыдущего скрининга.

#### Повторить через 14 дней, если первый скрининг:

- 1) сделан ранее 48 часов жизни - тесты на ФКУ и болезнь кленового сиропа могут быть ложно-отрицательными, так как уровень аминокислот в крови при рождении может быть нормальным.
- 2) Младенец, получающий антибиотики: курс должен быть прерван на 24 часа после последнего введения для повторения теста. Если младенец выписывается домой в пределах 24 часов, повторный тест должен быть выполнен при выписке и дополнительный повторный скрининг проводится врачом до 14го дня жизни младенца. Многоплодные роды могут повлиять на результаты теста. Обязательно укажите это, особенно если имела место фето-фетальная трансфузия.



## **ОБЩИЕ ВОПРОСЫ**

### **Гемотрансфузии:**

- потенциально могут повлиять на все тесты.
- повторите тест через 6 недель после последней трансфузии, чтобы быть уверенными в результате.

При положительном результате:

- врач больного в ГКУА будет извещен Лабораторией гигиены университета.
- должно последовать соответствующее диагностическое обследование и лечение.

### **ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ**

Очень сложная группа болезней, которые включают нарушения вида или количества гемоглобина в эритроцитах. Раннее выявление семей, находящихся под угрозой риска рождения детей с данной патологией, позволяет проводить раннее лечение пораженных младенцев. Большинство клинически значимых нарушений в США составляет серповидноклеточная гемоглобинопатия и болезнь, связанная с гемоглобином С.

В Айове выявляются нарушения в альфа и бета цепях, включая:

Гемоглобин -S, C, E, O, D

Также выявляется гемоглобин Барта при  $\alpha$ -талассемии

Вследствие высоких концентраций гемоглобина F при рождении может быть затруднительно сложно точно определить уровень гемоглобинов. Однако идентификация гемоглобина S, C и т.д. позволяет выделить группу младенцев, которым надо провести повторный количественный электрофорез в возрасте 3-6 месяцев. Тест подтверждается жидкостной хроматографией под высоким давлением. На тест влияют трансфузии эритроцитов, и он не должен выполняться ранее, чем через 6 недель после гемотрансфузии.

### **ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ (ФКУ)**

#### **Частота:**

1 на 10000-15000 родов. Аутосомно рецессивный тип. Дефицит фермента печени фенилаланин гидроксилазы, который участвует в метаболизме фенилаланина в тирозин. Ген фенилаланин гидроксилазы находится в хромосоме 12q, с более чем 20ью выявленными мутациями.

#### **Скрининг:**

В настоящее время все 50 штатов в Америке проводят скрининг для выявления этого заболевания. Уровень фенилаланина нормален в пуповинной крови новорожденного и поднимается только после начала кормления молоком, поэтому скрининг ранее 48 часов может дать ложно отрицательный результат. В случае выписки новорожденного в первые сутки после рождения в большинстве штатов рекомендуется брать пробу непосредственно при выписке и затем повторить ее. У детей в тяжелом состоянии, которые не кормятся, начальный скрининг должен быть проведен в полагающееся для него время, так как другие нарушения, такие, как гипотиреоз, не подвержены влиянию фактора кормления. После начала кормления должен быть проведен повторный скрининг на ФКУ. Так как скрининг основан на методе бактериального ингибирования, антибиотикотерапия может иметь существенное значение, и скрининг должен быть повторен через 24-48 часов после отмены антибиотиков.

## ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

### Проявления:

Выраженный дефицит - классическая форма, умеренный дефицит - различные проявления.

### Патофизиология:

Накопление фенилаланина и промежуточных продуктов его метаболизма в крови и моче больного. Моча больных имеет своеобразный затхлый запах. Нарушается миелинизация мозга. ФКУ следует заподозрить у младенцев, отстающих в развитии в первые 6-12 месяцев жизни.

### Лечение:

Для профилактики задержки умственного развития высокоэффективно питание с отсутствием фенилаланина, однако, оно невкусное. Для обеспечения остальных необходимых пищевых ингредиентов применяется специальное молоко Лофеналак (Lofenalac) с низким содержанием фенилаланина. Однако только один Лофеналак не является адекватным питанием для младенца, в том числе и больного ФКУ, и назначать бедную фенилаланином диету нужно с осторожностью, если диагноз точно не установлен, и только после консультации с центром, имеющим опыт лечения ФКУ. Ограничение диеты поддерживается до 5-6 летнего возраста, а затем прекращается. Тем не менее, у некоторых больных отмечается неврологическое ухудшение и снижение IQ после отмены диеты. Кроме того, у беременных это приводит к нарушениям роста и развития плода. В настоящее время лечение проводится в большинстве случаев.

### Беременность женщин с ФКУ:

В прошлом больные ФКУ значительно отставали в развитии и не имели потомства. Ситуация полностью изменилась с введением скрининга новорожденных и раннего лечения диетой. Особенно важно, чтобы больные женщины соблюдали жесткую диету с исключением фенилаланина до, во время, и после беременности (особенно, если они хотят кормить малыша грудью), чтобы плод/младенец не испытывал высоких уровней фенилаланина. Для любого, находящегося на обычной диете, диета с исключением фенилаланина является обременительной, и ее трудно соблюдать. Материнский метаболический статус в этих условиях оказывает чрезвычайно вредное влияние на развитие плода. Поражаются более 90% плодов от этих матерей (у большинства из которых не было проявлений ФКУ). У этих детей наблюдается задержка умственного развития (>90%), микроцефалия (72%), задержка роста (40%), ВПС (12%). Уровень риска этих аномалий коррелирует с уровнем фенилаланина в крови матери.

## ГАЛАКТОЗЕМИЯ.

**Частота:** 1 на 50000-75000 родов (2 ребенка в Айове каждый год)  
Аутосомно рецессивный тип.

### Патофизиология:

Дефицит или (1) галактозо-1-фосфат уридил трансферазы (GPUT) или  
(2) галактокиназы (GK) или  
(3) уридил дифосфо галактозо-4-эпимеразы  
 $\text{Galactose} \rightarrow \text{GK} \rightarrow \text{Gal-1-P} + \text{GPUT} \rightarrow \text{glucose-1-P} + \text{UDP-galactose}$

Классическая галактоземия обычно встречается в периоде новорожденности и сопровождается остановкой роста, желтухой, гепатомегалией и почечной недостаточностью. Нераспознанная, она приводит к смерти на 4-10 день жизни или переходит в хроническую форму с циррозом, катарактой (при дефиците галактокиназы), повреждением мозга, судорогами, и умственной отсталостью. Биопсия печени выявляет выраженное скопление жира в гепатоцитах и фиброз, достаточно

## ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

распространенный уже в первые недели жизни. Риск получения новорожденными инфекции (особенно E-coli сепсиса) возрастает, если лечение откладывается.

**Скрининг** проводится методом иммунофлуоресценции; на него оказывают влияние трансфузии, так как в эритроцитах имеется фермент, необходимый для гликолиза. Высушенные диски с кровью смешиваются с Gal-1-P и UDPG, и если реакция завершается GPUT из крови младенца, образуется NADPH и улавливается иммунофлуоресценцией. Обратите внимание, что этот тест не выявляет дефицит галактокиназы или эпимеразы, но регистрирует недостаток трансферазы независимо от предварительного приема галактозы.

### Лечение:

При положительном тесте лечение должно быть экстренным. Немедленно назначьте жесткую диету с низким содержанием лактозы, галактозы и молочных продуктов (напр. соевое молоко). Сразу же подтвердите диагноз прямым измерением концентрации фермента и галактоз-1-фосфата в эритроцитах и проведите тест на наличие редуцированных веществ в моче. Очень сложно поддерживать жесткое ограничение диеты ввиду повсеместного использования лактозы в пищевом рационе. Диетическое лечение необходимо поддерживать в течение всей жизни.

## ГИПОТИРЕОЗ

**Частота:** 1 на 5000 родов (9 детей в Айове ежегодно)

В Северной Америке, соотношение заболевших девочек и мальчиков составляет 2:1

### Патофизиология:

Разнообразие нарушений морфогенеза, включающих гипоталамо-гипофизарную ось и щитовидную железу, может привести к врожденной недостаточности тироксина. Не диагностированная, эта недостаточность приводит к тяжелой задержке умственного и физического развития. Первые признаки, появляющиеся в первые недели жизни, включают апатию, гипотермию, снижение активности, гипотонию, увеличению размеров большого и малого родничка, плохую прибавку веса, респираторный дистресс (микседема воздушных путей), периоральный цианоз, бледность, слабый или хриплый крик, мраморность кожи, запоры и продолжительную физиологическую желтуху. Классические признаки кретинизма обычно появляются после 6ти недель жизни и включают характерные черты лица и его поверхности (углубленная переносица, узкий лоб, одутловатые веки, толстая сухая холодная кожа, грубые волосы), вздутие живота, пупочную грыжу и расширение родничков черепа.

Радиоиммунологический тест определения концентрации T4 (тироксин) при начальном скрининге; необходимо также определение концентрации ТТГ. Ложноположительные результаты часто встречаются у маловесных и недоношенных детей.

Показания для повторного теста: (нормальный уровень T4=7-10 мкг/дл у младенцев)  
T4 5-7 мкг/дл с нормальным содержанием ТТГ (<20) - повторять ежемесячно пока T4 не превысит 7 мкг/дл  
T4 3-5 мкг/дл с нормальным ТТГ - повторять каждые 14 дней пока не достигнет >5, затем ежемесячно пока не станет >7мкг/дл  
T4 <3 мкг/л - определить сывороточный T4, свободный T4 и ТТГ.

### Лечение:

Прогноз и исход значительно улучшаются при ранней диагностике и лечении гормоном щитовидной железы, начатым в первые 3 месяца жизни. Подтверждающие тесты на первичный гипотиреоз должны быть сделаны не позднее трех-недельного возраста.

## ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

### БОЛЕЗНЬ КЛЕНОВОГО СИРОПА

**Частота:** 1 на 150000-206000 родов (1 ребенок в Айове каждые 1-4 года)

#### **Патофизиология:**

Врожденный дефицит дегидрогеназы кетокилот с разветвленной цепью, которая инициирует расщепление аминокислот с разветвленной цепью - лейцина, изолейцина и валина, приводит к кетоацидемии. Моча имеет сладкий запах сиропа. При отсутствии лечения тяжелой неонатальной формы наблюдается отсутствие прибавки веса, тошнота, тахипноэ или неритмичное дыхание, кетоацидоз, гипогликемия и прогрессирующие неврологические нарушения - скованность, перемежающаяся с периодами апатии или судорогами и часто смерть. Если больной переживает первый эпизод, болезнь приводит к тяжелой задержке умственного и физического развития, остановке роста, гипертонии и судорогам. При отсутствии должного лечения, болезнь смертельна. Смерть может наступить в возрасте 4-7 дней вследствие ацидоза и гипогликемии. Делается тест бактериального ингибирования; на тест может влиять использование антибиотиков. Подтверждает диагноз специфическое исследование крови и мочи на характерные большие количества этих трех аминокислот в крови,  $\alpha$ -кетоацидоз в моче и структуры органических кислот.

#### **Лечение:**

При бурном развитии заболевания немедленно начинайте специальную диету с низким содержанием аминокислот с разветвленной цепью (смесь аминокислот без лейцина, изолейцина и валина), с добавкой жиров и декстромальтозы. Так как меньшинство больных имеют дефекты, связанные с тиамином, рекомендуется добавление фармакологических доз тиамина. На практике, эти больные требуют комплексного лечения и должны быть немедленно направлены в центр, имеющий опыт лечения данного заболевания.

### ВРОЖДЕННАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ

**Частота:** 1:12000-14000 родов

#### **Патофизиология:**

Дефицит одного из пяти ферментов, участвующих в синтезе стероидных гормонов надпочечников, приводит к нарушению синтеза гормона стресса кортизола, вызывая вторичное повышение уровня АКТГ. АКТГ в свою очередь, способствует гиперплазии коры надпочечников и повышает её активность для нормализации выработки кортизола. Дефицит 21- и 11бета-гидроксилазы и в меньшей степени дефицит 3бета-гидроксистероид дегидрогеназы приводит к излишней выработке предшественников стероидов, что вызывает избыточное образование андрогенов, приводя к маскулинизации плодов женского пола внутриутробно. Пораженные младенцы женского пола (псевдогермафродитизм) должны быть выявлены при рождении. У пораженных младенцев мужского пола с дефицитом 21- или 11 бета-гидроксилазы при отсутствии лечения разовьются увеличение полового члена или других половых признаков. Пораженные мальчики с дефицитом 3 бета-гидроксистероид дегидрогеназы будут иметь неясный тип гениталий вследствие недостаточности тестостерона. Кроме 17 бета-гидроксилазы, пять ферментов, участвующих в синтезе кортизол из холестерина, также необходимы для минералокортикоидного (альдостерон) биосинтеза. Дефицит 21-гидроксилазы - наиболее частая причина врожденной гиперплазии надпочечников, встречающаяся в 90% случаев. Известны три формы. Две формы встречаются у новорожденных - простая маскулинизированная форма (частичный дефицит) и сольтеряющая форма (более сложный дефицит), которая может встретиться на 1-2 неделе жизни с надпочечниковым кризом, неусвоением питания и рвотами, выраженной дегидратацией, ацидозом, гипогликемией и гиперкалиемией. При умеренном ферментативном дефиците бывает позднее начало с отсутствием клинических проявлений у плода, новорожденного или младенца.

## ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

Проводится очень точный радиоиммунологический анализ. Ложно положительные результаты наблюдаются у недоношенных младенцев - следует как можно скорее повторить тест.

**Лечение:** Обеспечьте физиологическое замещение конечных продуктов (кортизола, альдостерона, половых гормонов), то есть кортизона, гидрокортизона, флоринефа, добавление натрия и т.д.

### ПЕРЕВОД НОВОРОЖДЕННЫХ В НОИТ

**I. Штатный неонатолог (*staff*) или неонатолог--исследователь (*fellow*)\*** извещает транспортную медицинскую сестру первичного вызова, и уведомляет сестринское отделение о предполагаемом поступлении.

**II.** Получившая вызов медицинская сестра первичного вызова, ответственная за транспортировку, должна:

- A.** Получить данные от врача.
- B.** Проконсультироваться с неонатологом о желательном виде транспорта.
- B.** Связаться с Диспетчером санитарной авиации, проинформировать о желательном виде транспорта и оставить заявку на формирование бригады.
- G.** Известить ответственную педиатрическую медицинскую сестру транспортировке, отделении, в которое поступает ребенок, и предполагаемом времени прибытия в Госпиталь и Клинику Университета Айовы.

**III.** Диспетчер санитарной авиации звонит:

- A.** Транспортной медицинской сестре вторичного вызова.
- B.** Технику-специалисту в области нарушений дыхательной системы (при наземной транспортировке).
- B.** Водителю или пилоту (в соответствии с видом транспорта).

Примечание: Список телефонов и график дежурств техника-специалиста в области нарушений дыхательной системы и второй транспортной сестры вторичного вызова находятся в кабинете диспетчера. Любые изменения в графике следует довести до сведения Диспетчера санитарной авиации.

**IV.** Транспортировочная бригада собирается в кабинете диспетчера в течение 20 минут.

**V.** Основная медицинская сестра транспортировки связывается с вызывающим госпиталем, получает данные и регистрационную информацию о больном и заполняет Информационный бланк новорожденного, подлежащего транспортировке.

**VI.** При поступлении новорожденного в НОИТ или ОНПЭ, карта двухсторонних переговоров с врачом вызвавшего госпиталя прикрепляется на лицевую сторону карты новорожденного. На этой карте указаны имя и телефон направившего врача, и она используется для регистрации сообщений по телефону сотрудников НОИТ, врачу направившему ребенка. Переговоры с направившим врачом являются прерогативой штатного врача (это право может делегироваться врачу-исследователю или врачу-резиденту). Частота таких переговоров зависит от состояния ребенка и может быть ежедневной (для вновь поступившего новорожденного в критическом состоянии) или ежемесячной (для длительно болеющего младенца).

-----  
\* **fellow-neonatologist**---неонатолог- исследователь  
врач, продолжающий научные исследования в данной области после защиты диссертации

## ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

### ТРАНСПОРТИРОВКА МЛАДЕНЦА ОБРАТНО В НАПРАВИВШИЙ ГОСПИТАЛЬ

I. Следующие процедуры должны быть завершены (при необходимости) перед плановым переводом ребенка назад в направивший госпиталь.

- А. Исследование на ретинопатию недоношенных.
- Б. Скрининг слуха.
- В. Метаболический скрининг новорожденного.
- Г. Консультации "узких" специалистов.
- Д. Специальные исследования (напр., хромосом).

II. Врач должен связаться с работником социальной сферы для уточнения возможности оплаты перевода младенца

III. Врач должен получить от родителей разрешение на транспортировку (письменное разрешение или запись телефонного разговора).

IV. Врач должен связаться с местным лечащим врачом младенца для организации транспортировки.

V. Напечатанное медицинское выписное резюме **ДОЛЖНО** быть подписано врачом-резидентом (или штатным врачом) в карте ребенка к 8:00 дня перевода.

VI. Выписная карта должна быть подписана выписывающей медицинской сестрой и должны быть запланированы необходимые мероприятия для встречи ребенка.

VII. Для планирования перевода врач-резидент должен позвонить Координатору Транспортировки Новорожденных

А. Перевод должен быть организован не позднее 12:00 дня, предшествующего транспортировке.

Переводы в понедельник должны быть организованы к 12:00 в пятницу предыдущей недели.

Б. Транспортировка в течение рабочей недели обычно начинается в 8:30 (с понедельника по пятницу).

VIII. Родители и врач ребенка должны быть извещены по телефону о планируемом переводе.

IX. Плановая транспортировка **БУДЕТ ОТМЕНЕНА**, если одно из перечисленных мероприятий не осуществлено.

**ПРОТОКОЛ РЕГИСТРАЦИИ НЕЖИЗНЕСПОСОБНОГО МЛАДЕНЦА**

I. Данный протокол соблюдается в НОИТ и отделении Акушерства-Гинекологии:

А. Младенец 20ти и более недель гестации, с оценкой по Апгар в любой момент после рождения 1 балл и выше считается живорожденным вне зависимости от того, умирает ли он в родильном зале или НОИТ и **вне зависимости** от того, работала ли с ним педиатрическая бригада.

Б. Младенец с постоянной оценкой по Апгар 0 после рождения считается мертворожденным и войдет в статистику родов, но не поступит в НОИТ.

II. Для родившихся живыми, но нежизнеспособных младенцев:

А. Если младенец физически поступил в НОИТ:

1. Секретарь НОИТ обязан:

а. Уведомить Регистратуру ГКУА о рождении ребенка и получить номер госпитализации.

б. Принять больного в НОИТ, введя номер госпитализации и данные о больном в компьютерную систему ГКУА и книгу переписи стационарных больных.

в. Ввести соответствующие данные в поле Неонатального Регистра компьютерной системы ГКУА (используя даты гестационного возраста).

г. Оформить карту, содержащую запись о родах, "белую" идентификационную карту, врачебные записи, включая реанимационные мероприятия в Родильном Зале и другую необходимую информацию.

2. Средний медицинский персонал должен:

а. Заполнить форму оценки при поступлении.

б. Уведомить Центральный Сестринский Офис и старшую педиатрическую сестру о смерти ребенка.

3. Педиатры завершат врачебные записи.

Б. Если младенец физически не поступил в НОИТ (вне зависимости от того работали ли с ним врачи педиатры или сестры):

1. Секретарь Родильного Блока должен:

а. Известить Регистратуру ГКУА о рождении ребенка и получить госпитальный номер;

б. Ввести младенца в компьютерную систему родов в ГКУА и выписать его после смерти.

в. Ввести соответствующие данные в поле Неонатального Регистра компьютерной системы ГКУА (используя даты гестационного возраста)

г. Оформить карту младенца.

д. Известить Центральный Сестринский Офис о смерти младенца.

2. Если врач-педиатр оценивает состояние младенца или проводит лечение, пометки должны быть внесены в медицинскую карту младенца;

3. Присутствующий во время смерти врач, вне зависимости от того, в каком отделении он работает, ответственен за закрытие карты;

4. Персонал Родильного Блока ответственен за извещение Центрального Сестринского Офиса о смерти ребенка.

## ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

### РУКОВОДСТВО ПО ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ В РОДИЛЬНОМ ЗАЛЕ.

#### I. Работающий персонал:

А. Педиатрическая бригада должна присутствовать при ВСЕХ родах высокого риска. Все роды высокого риска должны быть отмечены на доске объявлений НОИТ. Кроме того, педиатрическая бригада должна присутствовать на любых родах по просьбе акушерского персонала.

Б. Врач педиатр-резидент извещается о родах высокого риска заранее, чтобы он(а) мог(ла) познакомиться с будущей матерью и ее проблемами для подготовки к возможным осложнениям при рождении ребенка. Врачу-педиатру резиденту и НОИТ должна быть предоставлена информация о предполагаемом времени родов.

В. Старший педиатр-резидент должен присутствовать при всех родах высокого риска. (Педиатр-резидент 3го года назначается в НОИТ в дневное время, а педиатр-резидент 2го года--в ночное время). В ночное время и в выходные дни резидент 2го года НОИТ

должен заранее известить резидента 3го года, отвечающего за госпиталь, обо всех родах высокого риска. Лечащий неонатолог или неонатолог-исследователь НОИТ должен определить состав участников педиатрической бригады для каждого конкретного случая. По крайней мере дважды в день - утром и вечером - информация о родах высокого риска должна обновляться ответственным педиатром-резидентом на доске в НОИТ(утром--педиатр-резидент 3го года, а вечером--педиатр-резидент 2го года). Лечащий неонатолог решает, насколько необходимо присутствие при родах штатного врача или врача-исследователя. Неонатальная сестра отделения интенсивной терапии и интерн сопровождают врача-резидента.

Г. Рождение ребенка весом 1500 гр или менее является особым случаем. Интенсивная терапия младенцу весом менее 1500 гр должна проводиться наиболее опытным из имеющихся в наличии врачей. Время имеет принципиальное значение. Поэтому интубация должна выполняться врачом-резидентом третьего или второго года. Для интерна педиатрии или акушерства, как и для врача-резидента семейной практики есть много других возможностей приобретения опыта интубации более крупных детей. До родов должно состояться открытое, откровенное обсуждение, чтобы каждый из участников понял свою роль. Старший педиатр-резидент определяет время перевода в НОИТ.

Д. Педиатрический персонал должен присутствовать в родильном зале для проведения эффективной реанимации даже в пограничных ситуациях, когда акушерский персонал принял решение против лечебных вмешательств по отношению к плоду. Если, например, при неправильно рассчитанном гестационном возрасте в 23 недели рождается 26-недельный младенец в состоянии угнетения, необходима немедленная реанимация в полном объеме.

Е. **ВЕСЬ** педиатрический персонал, участвующий в реанимации, должен быть перечислен в записи рождения ребенка, которая помещается в карту младенца. Кроме того, если реанимация проводилась штатным неонатологом, заверенная запись процедуры, озаглавленная "Реанимация в Родильном Зале", должна быть помещена в карту с врачебными отметками о поступлении; эта запись должна быть подписана неонатологом.

#### II. Оборудование

А. Набор для реанимации должен храниться укомплектованным и доступным в НОИТ в любое время. Сестра НОИТ, участвующая в помощи при родах



## ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

высокого риска, обязана иметь этот набор с собой. В набор входят:

- 2 эндотрахеальные трубки каждого из размеров: 2,5; 3,0; 3,5; 4,0.
- 2 стилета
- 250 мл анестезиологический мешок и маски (1 для недоношенного, 1 - для доношенного)
- 1 трубка-коннектор для кислорода
- 1 рулон лейкопластыря
- 1 рулон 6,5 мм (1/4 дюймового) желтого клейкопластыря
- 1 баллон адгезивного спрея
- 2 ручных ларингоскопа
- 2 клинка Миллера 0
- 1 клинок Миллера 1
- 2 пары ножниц (стерильных)
- 1 стерильная пеленка
- 1 гемостатический зажим (стерильный)
- Оборудование для отсасывания:
  - 1 шприц
  - 2 ловушки Де Ли
  - 2 катетера для отсасывания 8 fr
  - 1 катетер для отсасывания с перчаткой 8 fr
  - 1 катетер для отсасывания 6 fr с перчаткой
  - 2 пары стерильных перчаток
  - 4 ампулы готового к использованию солевого раствора (5 мл)
- Желудочные зонды:
  - 2 x 8 fr
  - 2 x 5 fr
- Артериальные пушечные катетеры:
  - 2 x 3 1/2 Fr
  - 2 x 5 Fr
- Шприцы и иглы:
  - 2 x 25 G коротких бабочки
  - 2 x 23 G длинных бабочки
  - 2 x 25 G иглы
  - 2 x 22 G иглы
  - 2 x 20 G иглы
  - 2 x 18 G иглы
  - 2 x 20 G в/в катетера
  - 2 x 22 G в/в катетера
  - 2 x 24 G в/в катетера
  - 1 x 20 мл шприц
  - 1 x 10 мл шприц
  - 2 x 3 мл шприца
  - 2 x 1 мл шприца
- Лекарства:
  - 2 x бикарбонат натрия
  - 1 x Атропин Сульфат
  - 1 x Эпинефрин 1:10000
  - 1 x Плазманат
  - 1 x Кальций глюконат 10%
  - 2 x Наркан (Налоксон гидрохлорид) (раствор 0,4 мг/мл или 1,0 мг/мл)
  - 1 x Стерильный солевой раствор для инъекций
- Прочее:
  - 1 x скальпель
  - 4 x лезвия
  - 1 аспирационный набор с иглой
  - 2 запорных крана

## **ОБЩИЕ ВОПРОСЫ**

-10 спиртовых шариков

Б.Каждая из обогреваемых лучевым теплом кроваток оборудована портативным баллоном кислорода. Вслед за реанимацией и стабилизацией состояния младенец переводится в НОИТ на кроватке с подогревом, но не на руках персонала.