

Государственное бюджетное образовательное учреждение  
Высшего профессионального образования «Оренбургский государственный  
медицинский университет» Министерства здравоохранения  
Российской Федерации

**Кафедра факультетской педиатрии**

**ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ**

*Учебное пособие для студентов педиатрического факультета*

Оренбург – 2016

---

УДК 612.648.1

А.А. Вялкова, Л.М. Гордиенко, Е.В. Азарова

Под общей редакцией д.м.н., профессора, зав. кафедрой факультетской педиатрии ГБОУ ВПО ОрГМУ Минздрава России, Заслуженного врача РФ А.А. Вялковой

Гемолитическая болезнь новорожденных. Учебное пособие для студентов педиатрического факультета – Оренбург, 2016, - 100 с.

В пособии представлена этиология, патогенез, классификация гемолитической болезни новорожденных (внутриутробный метаболизм билирубина, факторы риска, клинические проявления, критерии тяжести), методы антенатальной профилактики и постнатального лечения гемолитической болезни новорожденных. Знание данной патологии необходимо врачу-неонатологу для своевременной диагностики и методов лечения ГБН с целью предупреждения осложнений, которые не только приводят к глубокой инвалидизации, но и при запоздалой терапии могут явиться причиной смерти в неонатальном периоде.

Пособие содержит вопросы для подготовки к занятиям, перечень литературы и задания для тестового контроля знаний по данной теме.

Рецензенты:

Т.П. Макарова д.м.н., профессор, зав. курсом ПДО кафедры госпитальной педиатрии с курсами ПП и ПДО педиатрического факультета ГБОУ ВПО КГМУ Минздрава России

Г.Ю. Евстифеева д.м.н., профессор, заведующий кафедрой педиатрии ФПДО ГБОУ ВПО ОрГМУ Минздрава России

Учебное пособие рассмотрено и рекомендовано к печати РИС ОрГМУ

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ГБН	гемолитическая болезнь новорожденных
ЗВУР	задержка внутриутробного развития
КТГ	кардиотокография
МРК	массо-ростовой коэффициент
КАК	клинический анализ крови
ФПН	фето-плацентарная недостаточность
ХВУГП	хроническая внутриутробная гипоксия плода
НБ	непрямой билирубин
ПБ	прямой билирубин
ОБ	общий билирубин
ОЗПК	операция заменного переливания крови
ОЦК	объем циркулирующей крови
ЦНС	центральная нервная система
ВУИ	внутриутробное инфицирование
СЗП	свежезамороженная плазма
ЧОТ	частичная обменная трансфузия
ПИТН	палата интенсивной терапии
ОРИТН	отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных
АТ	антитела
АГ	антиген
ФТ	фототерапия

## СОДЕРЖАНИЕ

Введение	7
Определение	8
Этиология	9
Патогенез	10
Классификация	10
Патогенез	11
Клинико-диагностические критерии	15
Лечение	16

ЗПК	18
Консервативная терапия	19
Вопросы для самоконтроля	21
Тестовые задания	21
Клинические задачи	60
Эталоны ответов	64
Рекомендуемая литература	65
Приложения	66

Цель занятия: Понять условия возникновения гемолитической болезни новорожденных (ГБН), уметь диагностировать, лечить и прогнозировать последствия данного заболевания, изучить возможные осложнения, их диагностику, а также усвоить принципы диспансерного наблюдения указанной группы детей.

*Студент должен иметь теоретические знания:*

1. Условия возникновения ГБН по различным антигенным факторам
2. Основные звенья патогенеза всех форм ГБН
3. Классификацию заболевания
4. Клинические проявления ГБН
5. Особенности течения ГБН в нетипичных случаях (на фоне незрелости, недоношенности, перинатальной энцефалопатии, эндокринопатии)
6. Основные осложнения ГБН, время причины их развития и клиническую картину

7. Основные методы диагностики
8. Дифференциальный диагноз
9. Основные принципы лечения
10. Цели и особенности диспансерного наблюдения за реконвалесцентами на участке

*На занятиях каждый студент должен овладеть практическими навыками:*

- целенаправленно собирать анамнез
- находить клинические симптомы заболевания и его осложнений
- обосновать и сформулировать клинический диагноз
- выбрать рациональную тактику лечения в каждом конкретном случае
- подготовить и провести ЗПК
- оформить выписку из истории развития новорожденного при переводе в больницу или выписке на участок
- составить план диспансеризации реконвалесцентов на участке

**Целью изучения данного направления является формирование профессиональных компетенций заявленных в ФГОС третьего поколения для специальности «Педиатрия»:**

ПК-1	способностью и готовностью реализовать этические и деонтологические аспекты врачебной деятельности в общении с коллегами, средним и младшим медицинским персоналом, детьми и подростками, их родителями и родственниками
ПК-5	способностью и готовностью проводить и интерпретировать опрос, физикальный осмотр, клиническое обследование, результаты современных лабораторно-инструментальных исследований, морфологического анализа биопсийного, операционного и секционного материала у больных детей и подростков, написать медицинскую карту амбулаторного и стационарного больного ребенка и подростка
ПК-6	способностью и готовностью проводить патофизиологический анализ клинических синдромов, обосновывать патогенетически оправданные методы (принципы) диагностики, лечения, реабилитации и профилактики у детей и подростков с учетом их возрастано-половых групп
ПК-11	способностью и готовностью использовать методы оценки природных и медико-социальных факторов среды в развитии болезней у детей и подростков, проводить их коррекцию, осуществлять профилактические мероприятия по предупреждению инфекционных, паразитарных и неинфекционных болезней, проводить санитарно-просветительную работу по гигиеническим вопросам
ПК-12	способностью и готовностью проводить с прикрепленным детским населением и подростками профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний; осуществлять общеоздоровительные мероприятия по воспитанию здорового образа жизни с учетом факторов риска, назначать питание здоровому ребенку, оценить эффективность диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными детьми и подростками
ПК-13	способностью и готовностью организовать проведение туберкулинодиагностики и флюорографические осмотры детей и подростков с целью раннего выявления туберкулеза, оценить их результаты; проводить отбор лиц для вакцинации и ревакцинации БЦЖ с учетом результатов массовой туберкулинодиагностики, оценить ее результаты
ПК-15	способностью и готовностью к постановке диагноза на основании результатов биохимических исследований биологических жидкостей и с учетом законов течения патологии по

	органам, системам и организма в целом
ПК-16	способностью и готовностью анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем, использовать знания анатомо-физиологических основ, основные методики клинко-иммунологического обследования и оценки функционального состояния организма детей и подростков для своевременной диагностики заболеваний и патологических процессов
ПК-17	способностью и готовностью выявлять у больных детей и подростков основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя знания основ медико-биологических и клинических дисциплин с учетом законов течения патологии по органам, системам организма в целом, анализировать закономерности функционирования различных органов и систем при различных заболеваниях и патологических процессах, использовать алгоритм постановки диагноза (основного, сопутствующего, осложнений) с учетом Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ), выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний
ПК-18	способностью и готовностью анализировать и интерпретировать результаты современных диагностических технологий по возрастнo-половым группам детей и подростков с учетом их физиологических особенностей организма ребенка для успешной лечебно-профилактической деятельности
ПК-19	способностью и готовностью выполнять основные лечебные мероприятия при наиболее часто встречающихся заболеваниях и состояниях у детей и подростков, способных вызвать тяжелые осложнения и (или) летальный исход: заболевания нервной, эндокринной, иммунной, сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной, мочеполовой систем и крови; своевременно выявлять жизнеугрожающие состояния (острая кровопотеря, нарушение дыхания, остановка сердца, кома, шок), использовать методики их немедленного устранения, осуществлять противошоковые мероприятия
ПК-20	способностью и готовностью назначать больным детям и подросткам адекватное (терапевтическое и хирургическое) лечение в соответствии с выставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии больным детям и подросткам с инфекционными и неинфекционными заболеваниями
ПК-27	способностью и готовностью использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении (законы Российской Федерации, технические регламенты, международные и национальные стандарты, приказы, рекомендации, терминологию, международные системы единиц (СИ), действующие международные классификации), а также документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций

## **ВВЕДЕНИЕ**

Гемолитическая болезнь плода и новорожденного (ГБН) (МКБ- 10 – P55) – изоиммунная гемолитическая анемия, возникающая в случаях несовместимости крови матери и плода по эритроцитарным антигенам (АГ), при этом АГ локализуются на эритроцитах плода, а антитела (АТ) к ним вырабатываются в организме матери.

В России в 2013 году ГБН была диагностирована у 0,83% новорожденных.

## **ЭТИОЛОГИЯ**

Возникновение иммунологического конфликта возможно, если на эритроцитах плода присутствуют антигены, отсутствующие на мембранах клеток у матери. Так, иммунологической предпосылкой для развития ГБН является наличие резус-положительного плода у резус-отрицательной беременной. При иммунологическом конфликте вследствие групповой несовместимости у матери в большинстве случаев определяется О (I) группа

крови, а у плода А (II) или (реже) В (III). Более редко ГБН развивается из-за несовпадения плода и беременной по другим групповым (Дафф, Келл, Кидд, Льюис, MNSs и т.д.) системам крови.

### ПАТОГЕНЕЗ

К попаданию эритроцитов плода в кровоток матери и возникновению иммунологического конфликта в случаях антигенной несовместимости по факторам крови предрасполагает предшествовавшая изосенсибилизация, вследствие:

- абортов,
- выкидышей,
- внематочной беременности,
- родов,

при которых иммунная система матери вырабатывает антитела к эритроцитарным антигенам. Если АТ относятся к иммуноглобулинам класса G (к подклассам IgG1, IgG3, IgG4) – они беспрепятственно проникают через плаценту. С увеличением их концентрации в крови повышается вероятность развития гемолитической болезни плода и новорожденного. Антитела подкласса IgG2 обладают ограниченной способностью трансплацентарного транспорта, антитела класса IgM, к которым относятся в том числе  $\alpha$ - и  $\beta$ -агглютинины, не проникают через плаценту.

Реализация ГБН по резус-фактору, как правило, происходит обычно при повторных беременностях, а развитие ГБН в результате конфликта по групповым факторам крови возможно уже при первой беременности. При наличии иммунологических предпосылок для реализации обоих вариантов ГБН чаще развивается по системе АВО. При этом возникновение гемолиза вследствие попадания в кровь ребенка II группы материнских анти-А-антител встречается чаще, чем при попадании в кровь ребенка III группы анти-В-антител. Однако в последнем случае проникновение анти-В-антител приводит к более тяжелому гемолизу, нередко требующему заменного переливания крови.

Тяжесть состояния ребенка и риск развития ядерной желтухи при ГБН по АВО-системе менее выражены по сравнению с ГБН по резус-фактору. Это объясняется тем, что групповые антигены А и В экспрессируются многими клетками организма, а не только эритроцитами, что приводит к связыванию значительного количества антител в некроветворных тканях и препятствует их гемолитическому воздействию.

Rh- фактор является протеином и содержится в основном эритроцитах, в меньшей степени в лейкоцитах и тромбоцитах. Существуют основные разновидности Rh- фактора, качественно отличающиеся друг от друга: антиген D/Rh, содержащийся в крови у 85% людей, антиген С, содержащийся в крови у 70% людей и антиген Е, имеющийся у 30% людей. Чаще всего ГБН развивается вследствие иммунологического конфликта в связи с несовместимостью крови матери и плода по фактору D.

Антиген попадая в кровь резус-отрицательного человека приводит к его иммунизации, что проявляется выработкой антирезус-антител.

Иммунизация женщин с Rh-отрицательной кровью происходит либо при беременности плодом с Rh-положительной кровью, либо после введения Rh-положительной крови в организм женщины (метод и время введения значения не имеют).

Способствует Rh-иммунизации нарушение целостности ворсин хориона (токсикозы беременных, угроза прерывания беременности, экстрагенитальная патология) и проникновение в кровотоки матери фетальных эритроцитов. Наиболее часто трансплацентарная трансфузия наблюдается во время родов, особенно при оперативных вмешательствах (ручное отделение плаценты, кесарево сечение). Иммунизация к Rh-фактору может наступить также после искусственного аборта, выкидыша, внематочной беременности.



После первой беременности иммунизируется 10% женщин. Если Rh-отрицательная женщина избежала Rh иммунизации после первой беременности, то при следующей беременности Rh-положительным плодом она вновь имеет 10% возможности стать иммунизированной. Антигены плода А и В некоторых случаях также вызывают повышенную выработку  $\alpha$  и  $\beta$ - антител. При этом чаще проявляется иммунологическая несовместимость при наличии у матери О (I) группы крови, у плода А (II), реже -В (III) группы.

Иммунные антитела (анти Rh и групповые), проникая из кровотока беременной к плоду, вступают в реакцию с эритроцитами последнего (реакция антиген-антитело). При этом происходит гемолиз эритроцитов и образование непрямого токсического билирубина. У плода развивается гемолитическая болезнь. Разрушение эритроцитов является одной из причин развивающейся у плода анемии, а накопление непрямого билирубина приводит к развитию желтухи. Анемия и желтуха являются основными симптомами ГБН.

В тяжелых случаях непрямого билирубин, достигая критического уровня, оказывает токсическое действие на целый ряд функций клеток, преимущественно на окислительное фосфорилирование. Поскольку непрямым билирубин хорошо растворяется в липидах, он в первую очередь поражает ядра клеток головного мозга. При этом у ребенка появляются симптомы билирубиновой энцефалопатии - развивается так называемая ядерная желтуха. Усиливающаяся анемия и интоксикация приводит к сердечной недостаточности, нарушению функции печени, развитию гипопропротеинемии и к усилению проницаемости сосудов. Развивается анасарка.

### Внутриутробный метаболизм билирубина

Гемоглобин начинает синтезироваться с 2-х недель внутриутробного развития, в связи с этим билирубин утилизируется в условиях: функционально

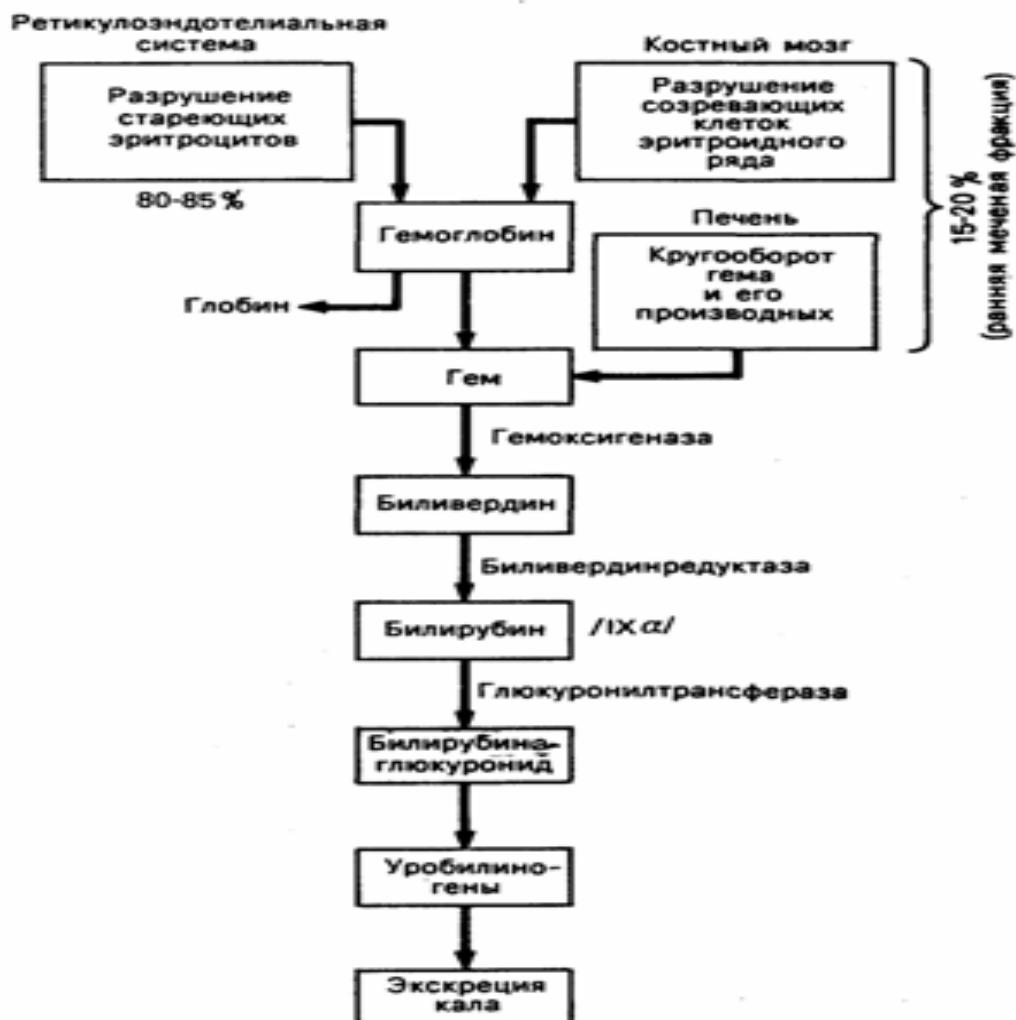
незрелой печени, выраженной гипоальбуминемии, стерильного кишечника плода.

*Фетальные эритроциты на ранних сроках беременности проникают через плацентарный барьер в кровоток матери, где и происходит распад эмбрионального гемоглобина и утилизация билирубина. Если происходит распад гемоглобина в сосудах плода, то образовавшийся непрямо билирубин связывается с плазменными белками и выводится через плаценту, часть непрямого билирубина утилизируется печенью плода (но значительно меньше) из-за глюкуронилтрансферазной недостаточности.*

*Таким образом, 80-90% билирубина плода утилизируется матерью и лишь незначительная часть самим плодом.*

#### Особенности метаболизма билирубина у новорожденных детей

1. Повышенное образование непрямого билирубина из-за укороченной продолжительности жизни эритроцитов
2. Пониженная функциональная способность печени к захвату непрямого билирубина, процессу конъюгации и экскреции билирубина. Ферментная система новорожденных функционирует с 3-5 дня жизни.
3. Деконъюгация билирубина в кишечнике из-за высокой активности кишечной  $\beta$ - глюкуронидазы и поступлении непрямого билирубина в кровь.
4. Торможение процессов конъюгации прегнандиолом и, возможно, другими стероидами.



### Классификация ГБН

Наиболее полная клиническая классификация ГБН с учетом вида серологического конфликта, преобладания основного клинического синдрома, степени тяжести, сроков возникновения, периода, поражения органов и систем, сопутствующего неблагоприятного фона предложена А.В. Добронравовым и Н.П.Шабаловым (2002).

#### Клиническая классификация ГБН

##### 1. В зависимости от вида иммунологической несовместимости

эритроцитов матери и плода, являющегося причиной ГБН, выделяют:

- несовместимость по резус-фактору;

- несовместимость по системе АВО (групповая несовместимость);
- несовместимость по редким факторам крови.

## 2. По ведущим клиническим проявлениям:

- отечная (гемолитическая анемия с водянкой) форма;
- желтушная (гемолитическая анемия с желтухой) форма;
- анемическая (гемолитическая анемия без желтухи и водянки) форма;

## 3. По степени тяжести:

- легкая ГБН;
- среднетяжелая ГБН (заболевание средней тяжести);
- тяжелая ГБН.

При этом анемическая форма ГБН (для которой не характерна патологическая желтуха и водянка) чаще всего соответствует легкой степени тяжести ГБН, отечная форма – тяжелой, а желтушная форма варьирует от легкой до тяжелой степени, в зависимости от степени выраженности гипербилирубинемии и анемии.

## 4. По наличию или отсутствию осложнений выделяют:

- осложненную форму (возможные осложнения: ядерная желтуха, синдром сгущения желчи, геморрагический синдром и другие состояния, требующие дополнительного патогенетического лечения);
- неосложненную форму.

**В зависимости от причины ГБН, формы и наличия осложнений**

## могут быть использованы следующие коды по МКБ-10

P55 Гемолитическая болезнь плода и новорождённого.

P55.0 Резус-изоиммунизация плода и новорождённого.

P55.1 АВ0-изоиммунизация плода и новорождённого.

P55.8 Другие формы гемолитической болезни плода и новорождённого.

P55.9 Гемолитическая болезнь плода и новорождённого неуточнённая.

P56 Водянка плода, обусловленная гемолитической болезнью.

P56.0 Водянка плода, обусловленная изоиммунизацией.

P56.9 Водянка плода, обусловленная другой и неуточнённой гемолитической болезнью.

P57 Ядерная желтуха.

P57.0 Ядерная желтуха, обусловленная изоиммунизацией.

P57.8 Другие уточнённые формы ядерной желтухи.

P57.9 Ядерная желтуха неуточнённая.

## ПАТОГЕНЕЗ ОСНОВНЫХ ФОРМ

### Отечная форма

Развивается у плода вследствие проникновения антител через плаценту  
гемолиз эритроцитов плода

→ утилизация непрямого билирубина через плаценту матерью ребенка

- выброс молодых незрелых форм эритроцитов, эритро- и нормобластов
- анемия
- гипоксия
- тканевые отеки
- появление очагов экстрамедулярного кроветворения
- висцеромегалия
- сердечная недостаточность
- внутриполостные отеки.

Анемия у новорожденных с отечной формой и гипопропротеинемия бывают настолько выраженными, что приводят к тяжелой сердечной недостаточности, которая считается основной причиной смерти. Отечная форма ГБН - наиболее тяжелая форма, для которой с

первых минут жизни ребенка характерны следующие признаки:

- в момент извлечения часто выявляются желтушно окрашенные околоплодные воды, оболочки пуповины, первородная смазка;
- отмечается наличие распространенных отеков (включающих анасарку, асцит, гидроперикард, (соответствие отечному синдрому II-III степени);
- выраженная бледность кожи и видимых слизистых; в части случаев-слабовыраженная желтуха
- гепатомегалия и спленомегалия;

Большинство детей имеют низкую оценку по Апгар, в связи с наличием тяжелой дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности большинству из них требует проведение комплекса первичных реанимационных мероприятий в родильном зале. Данная форма часто осложняется развитием ДВС синдрома и шока. Без раннего начала адекватной интенсивной терапии,

включающей раннее проведение частичного обменного переливания крови, нарастание полиорганной недостаточности быстро приводит к смерти новорожденного.

В последние годы, в связи с широким внедрением в практическое акушерство при раннем выявлении гемолитической болезни плода внутриутробных гемотрансфузий, частота встречаемости отечной формы ГБН несколько уменьшилась.

### **Желтушная форма**

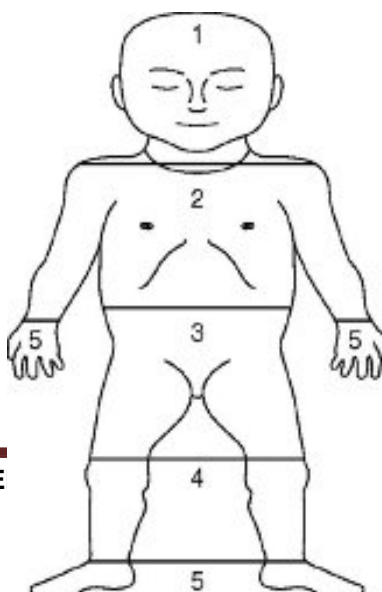
Антитела к плоду проникают незадолго до родов(0-14 дней до родов).

Ведущее патогенетическое звено:

непрямая гипербилирубинемия

- желтуха
- гепатоспленомегалия
- анемия
- геморрагический синдром, интоксикация билирубином,
- гипербилирубинемическая энцефалопатия
- органическое поражение мозга
- смерть от паралича дыхательного и сосудодвигательного центра.

**Для оценки желтухи новорожденных используют шкалу Крамера:**



1.

**степень -**  
желтуха  
лица и  
шеи (при

- плохом освещении часто просматривается)
2. **степень**-желтушность, достигающая уровня пупка;
  3. **степень** -от пупка до коленных суставов;
  4. **степень** -ниже колен и в области верхних конечностей кроме ладоней;
  5. **степень**- желтушность ладоней и стоп.

*Соответственно степеням иктеричности, уровень желчных пигментов в крови от 53 мкмоль/л при 1 степени - до 400 мкмоль/л при 5 степени.*

Важнейшими симптомами этой формы являются: анемия, гипербилирубинемия, гепатоспленомегалия. Анемия носит чаще нормохромный характер и обычно не достигает выраженной степени. Эритробластоз, не являясь постоянным признаком, служит показателем тяжести заболевания. Для оценки тяжести ГБН в первые часы жизни в большинстве родильных домов используют совокупность основных клинических симптомов, акушерский анамнез, исследование красной крови, гематокрита, содержание билирубина в пуповинной крови, почасовой прирост его, динамику титра антител.

---

ЖЕЛТУШНАЯ ФОРМА ГБН – ВЫЯВЛЯЕТСЯ НАИБОЛЕЕ ЧАСТО:

- общее состояние ребенка зависит от выраженности гемолиза и степени гипербилирубинемии;
- крайне редко при рождении отмечаются желтушно окрашенные околоплодные воды, оболочки пуповины, первородная смазка;



- у части детей при первичном осмотре выявляется умеренно выраженный гепатолиенальный синдром, в то время как у других увеличение пальпаторных размеров печени и селезенки выявляется спустя 6-12 часов после рождения;
- во всех случаях характерно раннее развитие желтухи (от момента рождения, до 24 часов жизни);
- бледность кожи и видимых слизистых оболочек при рождении умеренная, но в ряде случаев быстро нарастает после рождения; степень увеличения печени и селезенки, выявляемая в динамике наблюдения, как правило коррелирует со степенью снижения концентрации гемоглобина в крови и почасовым приростом билирубина в первые сутки жизни.

**Анемическая форма** составляет менее 5% от всех форм ГБН. Она чаще наблюдается при АВО конфликте и несовместимости по ряду редких факторов эритроцитов.

Анемическая форма ГБН - наименее распространенная и наиболее легкая форма заболевания.

Клинические проявления:

- бледность кожных покровов;
- вялость, плохое сосание;
- тахикардия;
- приглушенность тонов сердца;
- систолический шум;
- увеличение печени и селезенки, как правило, при рождении отсутствует;

гепатолиенальный синдром выявляется в динамике наблюдения; степень выраженности - умеренная.

Анемическая форма протекает с невысокой гипербилирубинемией. Генез этой формы обусловлен не только гемолизом, но и реакцией костного мозга. Клиническая картина характеризуется анемией с момента рождения,

бледностью кожи и слизистых оболочек, систолическим шумом в сердце. Гепатоспленомегалия выражена умеренно последствий со стороны ЦНС, как правило, не отмечается.

### **Особенности ГБН при групповой несовместимости**

Заболевание чаще развивается, когда мать имеет 0 (I), а ребенок А (II) или В(III). Групповая несовместимость ведет к развитию ГБН только в 1 случае из 45 несовместимых по группам крови беременности, что связано с наличием предохранительных механизмов у плода (тканевые антигены А и В). Антигены А и В имеются не только в эритроцитах плода, но и в плаценте и в околоплодных оболочках. При различной групповой принадлежности плода и матери они выполняют барьерную роль: когда антитела альфа и бета направляются от матери к плоду, они нейтрализуются, связываются с тканевыми антигенами А и В- плаценты.

Для возникновения ГБН, обусловленной групповой несовместимостью, необходимы условия: измененная реактивность женщины, повышенная проницаемость плаценты и сосудов.

Клинически заболевание протекает чаще всего легко, напоминая физиологическую желтуху. Ведущий симптом - раннее, с первых суток желтушное окрашивание кожи. Желтуха достигает максимума на 3-4 день и исчезает на 12-15 день жизни. У большинства детей желтуха не сопровождается эритробластозом и анемией. Обычно снижение числа эритроцитов и гемоглобина наблюдается на 2-3- неделе, когда интенсивность желтухи уменьшается.

В периферической крови характерно увеличение числа ретикулоцитов. В отличие от резус- несовместимости часто выявляется сфероцитоз эритроцитов в первые дни жизни, а затем обнаруживается снижение осмотической стойкости эритроцитов в течение 3-4 недели жизни. Серологическая диагностика трудна,

проба Кумбса положительна лишь в 20% случаев. Может помочь определение количества ретикулоцитов в крови матери во время беременности: повышение их свидетельствует о гетероспецифической беременности с реакцией антиген-антитело, угрожающей плоду.

**Основные отличия ГБН при Rh-конфликте от болезни, возникшей в результате групповой несовместимости:**

1. анти-А и анти - В антитела и в норме имеются в сыворотке у матери (титр  $\alpha = 1:64 - 1:128$ ; титр  $\beta = 1:16 - 1:64$ ), они могут проникать к плоду и определяться у него в высоких титрах. Резус антител нет в норме ни у матери, ни у плода.

2. ткани плода, плацента, околоплодные оболочки содержат А- и В-агглютинины (тканевой антиген: А- и В- вещество), которые нейтрализуют альфа и бета антитела. При резус- конфликте резус антитела тканевыми антигенами не нейтрализуются.

3. у матери  $\alpha$  и  $\beta$  антитела являются полными свободными агглютинидами и при нарушении проницаемости плаценты могут проходить через нее и вызывать болезнь у плода без предварительной сенсibilизации. При Rh несовместимости полные резус антитела не проходят через плаценту. Необходима предварительная сенсibilизация для того, чтобы образовались неполные (т.е. блокирующие, сенсibilизирующие) антитела, которые легко проходят через плаценту и вызывают болезнь.

4. в отличие от Rh-конфликта при АВО несовместимости гемолитической болезнью страдают дети от первой беременности, а титр антител  $\alpha$  и  $\beta$  с последующими беременностями не увеличивается.

1. в случае одновременной АВО- и Rh-несовместимости редко возникает ГБН по Rh-конфликту. Это происходит потому, что Rh<sup>+</sup> эритроциты плода

сразу же после поступления в кровотоки матери разрушаются нормальными  $\alpha$  и  $\beta$  -антителами, не вызывая ее сенсибилизации.

2. у новорожденных с ГБН по Rh-фактору отмечается резкое снижение содержания Ig G, и одновременное повышение содержания Ig A и Ig M, что не характерно для желтухи другого происхождения. (Этот факт может служить дополнительным дифференциально - диагностическим тестом).

### Критерии степени тяжести ГБН

Основные клинические симптомы	Степень тяжести гемолитической болезни		
	I	II	III
Анемия (содержание Hb в крови пуповины, г/л)	150	150-100	100
Желтуха (содержание в крови пуповины мкмоль/л)	85,5	85,5 - 136,9	136,9
Отечный синдром	Пастозность подкожной клетчатки	Пастозность и асцит	Универсальный отек

Если основные симптомы относятся к первой степени, то гемолитическую болезнь относят к первой стадии - легкая, если имеется хотя бы один из признаков второй степени, то будет средняя тяжесть ГБН, при наличии хотя бы одного признака третьей степени будет тяжелая ГБН.

### ОСЛОЖНЕНИЯ ЖЕЛТУШНОЙ ФОРМЫ ГБН

1. Билирубиновая энцефалопатия (БЭ) (МКБ-10 – P57) – поражение нервной системы, возникающее вследствие повреждения неконъюгированным билирубином нейронов, составляющих ядра головного мозга. Как правило,

развивается в период с 4 по 7-10 сутки жизни, исторически выделяют 4 фазы течения БЭ:

**1 фаза – билирубиновая интоксикация.** Появляется в первые часы заболевания, длительность 1-2 дня. Нарастает интоксикация, вялость, срыгивания, рвота, приступы апноэ. Снижение мышечного тонуса и аппетита, отказ от пищи, бедность движений и эмоциональной окраски крика (монотонный крик), неполная выраженность рефлекса Моро (первая его фаза), патологическое зевание, «блуждающий взгляд»; автоматические жевательные движения губами, приступы апноэ. При оказании немедленной помощи (ОЗПК) возникшие изменения обратимы.

**2 фаза – спастическая.** Начало - 3-4 сутки жизни/заболевания.

Появление классических признаков ядерной желтухи - поза «легавой собаки» (вынужденное положение тела с опистотонусом, «негнушимися» конечностями и сжатыми в кулак кистями), запрокидывание головы, ригидность затылочных мышц, гипертонус мышц. Гиперестезии, судороги, периодическое возбуждение и резкий «мозговой» крик, выбухание большого родничка; исчезают рефлекс Моро и видимая реакция на сильный звук, сосательный рефлекс; апноэ, брадикардия, глазодвигательная симптоматика (нистагм, симптом Грефе, симптом заходящего солнца). Эта фаза занимает от нескольких дней до нескольких недель. Поражение ЦНС носит необратимый характер.

**3 фаза – мнимого благополучия.** Продолжается от нескольких дней до нескольких недель. Развивается на 2-3 месяце жизни. Снижается интенсивность спастики, резко уменьшается желтуха.

**4 фаза – период формирования клинической картины**

неврологических осложнений (обычно 3-5 месяц жизни).

Характерны грубые органические изменения ЦНС, спастические

парезы и параличи, грубая глазодвигательная симптоматика, снижение слуха, отставание в развитии, гипоплазия зубной эмали молочных зубов.

2. Синдром холестаза. Может развиваться в любое время, чаще после проведения операции ЗПК. Желтуха приобретает зеленоватый оттенок, печень увеличивается в размерах по сравнению с предыдущим осмотром, увеличивается интенсивность окраски мочи. При этом отмечается повышение прямой фракции билирубина (более 20% от уровня общего) и других биохимических маркеров холестаза: ферментов ГГТ, ЩФ, холестерина. Может также развиваться синдром цитолиза (повышение АЛТ, АСТ).

### Лабораторная диагностика

Диагноз ГБН по Rh-фактору может быть установлен на основании анамнеза (выявление во время беременности прироста титра анти-D антител у Rh (-) женщин, УЗ-признаки гемолитической болезни плода и др.), клинических и лабораторных данных уже в первые часы жизни.

Одним из важных неинвазивных методов оценки состояния плода у матерей с резус-сенсibilизацией является доплерометрия кровотока в средней мозговой артерии плода, поскольку имеет место прямая зависимость между пиком систолической скорости в средней мозговой артерии и степенью тяжести гемолитической болезни, причем в первую очередь в данном случае речь идет об уровне гематокрита плода.

Гемолитическая болезнь по АВ0-системе (ГБН по АВ0) не имеет специфических признаков в первые часы после рождения.

### **При подозрении на ГБН следует провести следующие лабораторные тесты:**

1. Групповая и резус принадлежность матери и ребенка.
2. Биохимический анализ крови (общий билирубин и фракции, уровень глюкозы в крови, по возможности АСТ, АЛТ, ГГТ, ЩФ);

- для ГБН характерно повышение уровня общего билирубина за счет непрямой фракции;
- не характерно (кроме синдрома холестаза) повышение прямой фракции билирубина, АЛТ, АСТ, ГГТ и щелочной фосфатазы;
- может развиваться гипогликемия.

### 3. Общий анализ крови:

- анемия;
- увеличение ядерных форм эритроцитов (отражает активный эритропоэз, при проведении автоматического анализа крови нередко идентифицируются гемоанализатором как лимфоциты, что снижает диагностическую ценность данного показателя);
- ретикулоцитоз (может достигать 40%). Низкое количество ретикулоцитов может наблюдаться после проведения внутриутробного переливания крови и при аллоиммунизации по системе Келл (однако, также как и в случаях оценки количества эритробластов, при использовании гемоанализаторов требуется верификация путем визуальной оценки мазка периферической крови врачом-лаборантом);
- полихромазия;
- анизоцитоз;
- сфероцитоз (чаще выявляется при ГБН по системе АВО) и фрагментация клеток;
- патологическое увеличение средней концентрации гемоглобина в эритроците (МСНС) и коэффициента распределения объема красных клеток крови (RDW) – критерии врожденного сфероцитоза;
- может быть лейкоцитоз, нейтропения, тромбоцитопения;

- выявление аномальных эритроцитов с шиповидными выростами цитоплазмы (акантоцитов) при визуальной оценке мазка периферической крови свидетельствует о присоединении ДВС;

#### 4. Серологические тесты (титр АТ, прямая и непрямая реакция Кумбса):

- для ГБН характерно обнаружение иммунных АТ (анти-резус, групповые  $\alpha$  и  $\beta$ ) в любом титре либо естественных при АВ0-конфликте в титре 1024 и выше .
- Прямая и непрямая реакция Кумбса.

Суть данного метода заключается в том, что антиглобулиновая сыворотка, содержащая антитела к иммуноглобулинам человека, при реакции с эритроцитами, сенсibilизированными неполными антителами, приводит к их агглютинации. В зависимости от того, фиксированы ли антитела на поверхности эритроцитов или находятся в свободном состоянии в плазме крови, применяется прямая или непрямая проба Кумбса.

**Прямая проба Кумбса** ставится в тех случаях, когда есть основания предполагать, что исследуемые красные кровяные клетки уже *in vivo* подверглись сенсibilизации соответствующими антителами, т.е. первая фаза реакции — фиксация антител на поверхности эритроцитов — произошла в организме и последующее добавление антиглобулиновой сыворотки вызывает агглютинацию сенсibilизированных клеток.

**С помощью непрямой пробы Кумбса** выявляют неполные антитела, присутствующие в исследуемой сыворотке. В данном случае реакция протекает в два этапа. Первый этап - инкубация тест-эритроцитов с исследуемой сывороткой, во время которой происходит фиксация на эритроцитарной поверхности антител, содержащихся в исследуемом образце сыворотки. Вторым этапом - добавление антиглобулиновой сыворотки. Прямая проба Кумбса положительная при резус-конфликте, отрицательная при АВ0-конфликте.



Положительная непрямая реакция Кумбса более типична для матерей и детей с ГБН по системе АВО.

## **ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА**

Дифференциальную диагностику ГБН проводят со следующими заболеваниями:

- другие гемолитические анемии: (наследственные гемолитические анемии, обусловленные следующими нарушениями: нарушение морфологии эритроцитов (сфероцитоз, эллиптоцитоз, стоматоцитоз); дефицит ферментов эритроцитов (глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, глутатион редуктазы, глутатион пероксидазы, пируваткиназы); аномалии синтеза гемоглобина ( $\alpha$ -талассемия);
- геморрагические анемии;
- неиммунная водянка плода;
- инфекции: цитомегаловирусная, парвовирус В19, сифилис, токсоплазмоз;
- обменные нарушения: дефицит галактоз-1-фосфат уридилтрансферазы (галактоземия), гипотиреоз, тирозинемия.

## **ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ**

### **Лечение в антенатальном периоде**

Установление резус отрицательной крови при первом визите беременной к врачу должно повлечь за собой следующие меры.

1. Определение титра материнских антител. Необходимо повторное исследование титра антител каждые 1-4 недели в течение всей беременности.

2. Введение Rh-иммуноглобулина. Согласно современным рекомендациям акушеров, иммунопрофилактику при отсутствии сенсibilизации необходимо проводить в 28 недель беременности

3. Амниоцентез показан в тех случаях, когда уровень титра антител у матери представляет угрозу для жизни плода (обычно в пределах 1:16-1:32). Результаты серийного определения уровня билирубина в околоплодных водах сравнивают со стандартными номограммами для данного срока гестации с целью объективной оценки риска развития среднетяжелой и тяжелой формы гемолитической болезни плода.

4. УЗ-исследование как скрининг - метод обследования беременных из группы риска позволяет выявить отек мягких тканей головы плода, асцит и другие симптомы развивающейся водянки плода. Ценную информацию о внутриутробном страдании плода при гемолитической болезни дает ультразвуковая плацентометрия: снижение объема плаценты наряду с плацентомегалией следует считать неблагоприятным признаком при резус-сенсibilизации. Характер изменений объема плаценты и его недельный прирост позволяют предполагать наличие той или иной степени тяжести эритробластоза плода, оптимизировать сроки родоразрешения с целью снижения удельного веса тяжелых форм данного осложнения беременности.

5. Внутриутробная гемотрансфузия, ее необходимость доказывают перечисленные выше исследования. Цель - поддержать эффективный уровень циркулирующих эритроцитов в сосудистом русле плода и продлить беременность до оптимальных сроков, когда можно ожидать рождение жизнеспособного ребенка.

### **Современные принципы профилактики и лечения в постнатальном периоде**

Важным условием для профилактики и лечения гипербилирубинемии у новорожденных является создание оптимальных условий для ранней неонатальной адаптации ребенка. При этом все новорожденные дети нуждаются в проведении раннего (начиная с первого часа жизни) и регулярного грудного вскармливания.

Во всех случаях заболевания новорожденного необходимо заботиться о поддержании оптимальной температуры тела, обеспечении организма новорожденного достаточным количеством жидкости и питательных веществ, профилактике таких метаболических нарушений как гипогликемия, гипоальбуминемия, гипоксемия, ацидоз.

Для лечения анемической формы ГБН при цифрах Hb менее 100 г/л необходимо произвести переливание Rh-положительной эритроцитной массы, соответствующей группе крови новорожденного.

Для лечения желтушно-анемической формы ГБН необходимо применять следующие основные методы лечения: заменное переливание крови (ОЗПК), фототерапию, отмена грудного вскармливания при тяжелых формах ГБН до -5 суток.

### **ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ:**

Показаниями для перевода ребенка с ГБН в палату/отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных являются:

- выраженные гипербилирубинемия,
- анемия
- нарушение общего состояния ребенка,
- потребность в проведении ОЗПК.

Отмена грудного вскармливания с точки зрения доказательной медицины не обоснована (Уровень доказательности А).

Существуют два вида лечения ГБН: консервативное и оперативное.

**К консервативному** относятся внутривенное введение иммуноглобулина и фототерапия, **к оперативному** – операция заменного переливания крови (ОЗПК).

- При ГБН показана как можно более ранняя интенсивная (высокодозная) фототерапия в непрерывном режиме.
- С целью предупреждения ОЗПК в первые часы жизни может быть выполнено введение человеческого иммуноглобулина.
- ОЗПК показана при отечной форме ГБН (с целью своевременной коррекции тяжелой анемии) и при неэффективности фототерапии для лечения желтушной формы.

Одним из главных критериев выбора тактики является уровень общего билирубина (ОБ). При этом прямой (конъюгированный) билирубин не должен вычитаться из общего уровня билирубина.

В первые 24 часа жизни показания для выбора тактики ведения ребенка с ГБН определяются уровнем ОБ в пуповинной крови, уровнем гемоглобина и почасовым приростом ОБ.

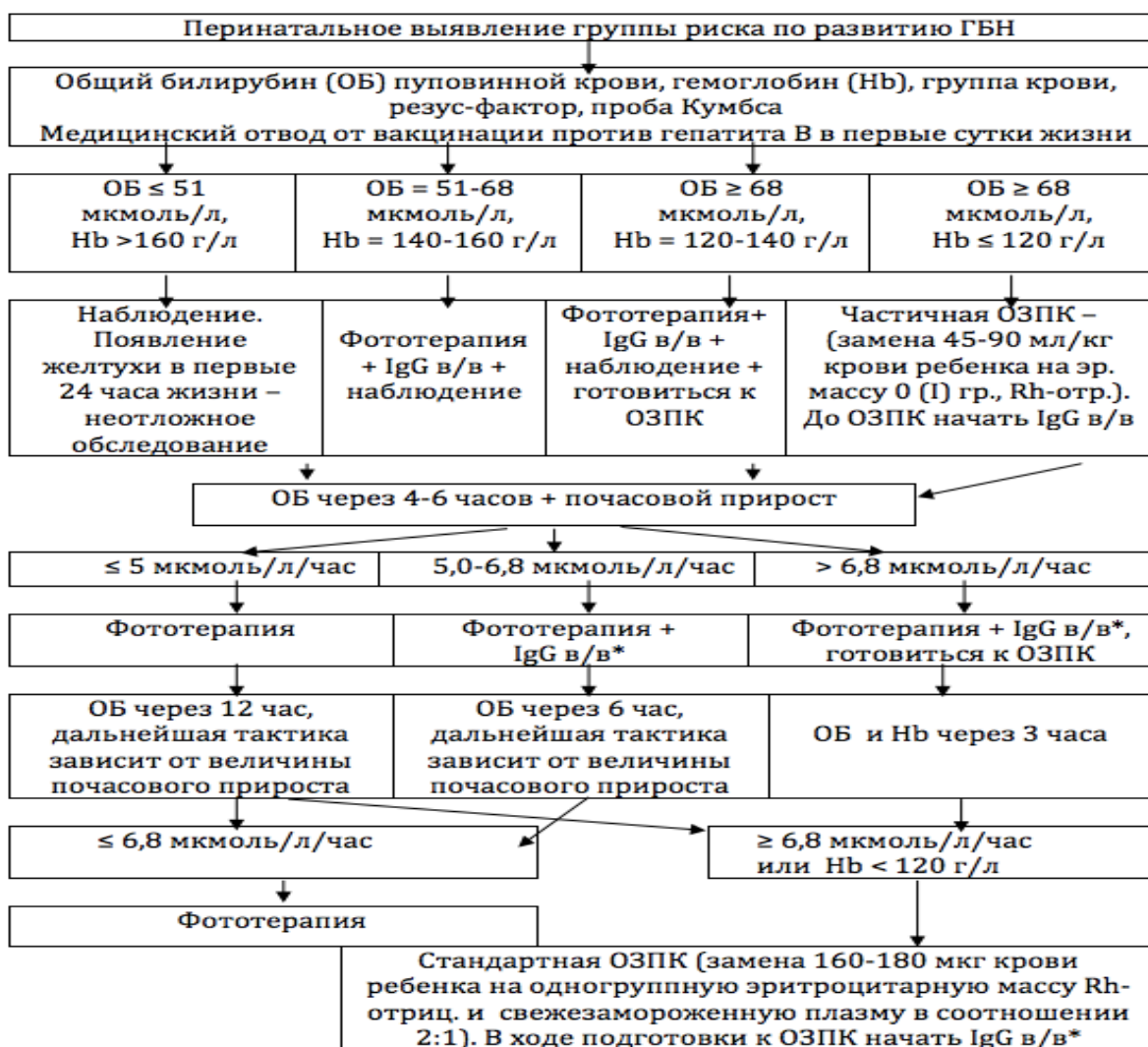
В возрасте 24-168 часов жизни тактика ведения определяется уровнем ОБ с учетом массы тела при рождении.

**Инфузионная терапия.** Токсическим действием обладает непрямой жирорастворимый билирубин, поэтому его уровень не может быть снижен путем введения раствора глюкозы. Нет убедительных доказательств того, что увеличение вводимой жидкости влияет на концентрацию билирубина в сыворотке крови. Исключение составляют дети, у которых имеются признаки обезвоживания или гипогликемия .

**факторы, повышающие риск билирубиновой энцефалопатии,** при наличии которых необходимо ориентироваться на более низкую цифру билирубина.

- гемолитическая анемия,
- оценка по Апгар на 5 минуте < 4 баллов,
- $P_{aO_2} < 40$  мм рт.ст.
- ( $P_{kO_2} < 35$  мм рт. ст.) более 1 часа,
- рН арт.кр. < 7,15 (рН кап.кр. < 7,1) более 1 часа,
- ректальная температура  $\leq 35^{\circ}C$ ,
- концентрация сывороточного альбумина  $\leq 25$  г/л,
- ухудшение неврологического статуса,
- тяжелое инфекционное заболевание.

## **ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ, УГРОЖАЕМЫХ ПО РАЗВИТИЮ ГБН В 1 СУТКИ ЖИЗНИ**



\* - начать введение иммуноглобулина человеческого внутривенного, если ранее он не был назначен или от момента его последнего введения прошло более 12 часов.

### Заменное переливание крови (ЗПК)

Показаниями к первому ЗПК в 1- 2 сутки жизни является у доношенного новорожденного:

1. Появление желтухи сразу после родов или в первые часы жизни.
2. Содержание непрямого билирубина в пуповинной крови 68,14 мкмоль/л и более.
3. Почасовой прирост билирубина в первые часы жизни равный (6,8 мкмоль/л и более).

#### 4. Низкий уровень Hb (150 г/л и менее) при рождении.

У недоношенного и незрелого новорожденного показаниями к заменному переливанию крови помимо появления желтухи сразу после родов или в первые часы жизни и низкого уровня Hb (150 г/л и менее) является содержание непрямого билирубина в пуповинной крови (59,9 мкмоль/л и более и почасовой прирост билирубина (51 мкмоль/л и более).

Показаниями к повторной ОЗПК на 1-2 сутки у доношенного и зрелого новорожденного является почасовой прирост билирубина равный 6,8 мкмоль/л и более по отношению к цифрам, получаемым после первого ЗПК, у недоношенного или незрелого новорожденного - почасовой прирост билирубина 5,1 мкмоль/л и более по отношению к цифрам, полученным после первой ОЗПК.

Появление первых признаков билирубиновой интоксикации:

- нарастающая вялость,
- снижение сосательного и коленных рефлексов,
- приступы апноэ

независимо от уровня билирубина и дня жизни ребенка является показанием к ОЗПК.

Операция заменного переливания крови (ОЗПК) направлена на

удаление свободного (непрямого) билирубина, цель - предотвратить развитие ядерной желтухи.

Существуют два метода проведения операции заменного переливания крови:

1. Частичное заменное переливание крови. Проводится только в первые 2 часа жизни при наличии тяжелой гемической гипоксии на фоне тяжелого течения ГБН (как правило, при отечной форме ГБН). При этом производится замена 45-

90 мл/кг крови ребенка на аналогичный объем донорской эритроцитарной массы O (I) группы, резус отрицательной.

2. Стандартная операция заменного переливания крови (160-180 мл/кг) проводится во всех остальных случаях.

Операцию ЗПК следует осуществлять в операционной. Наиболее часто для ОЗПК применяют пупочный метод Даймонда. В вену пуповины на глубину 5-7 см вводят пупочный катетер.

При групповой несовместимости вводят эритроцитарную массу 0(I) группы и одногруппную с кровью ребенка плазму или плазму АВ(IV) группы в соотношении 2:1. Общий объем тот же. Rh- фактор должен совпадать с таковым у ребенка.

Этапы подготовки и проведения операции:

1. Обязательно получение от родителей информированного согласия на проведение ОЗПК.

2. Манипуляцию выполняют в палате/отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ПИТН/ОРИТН) (в акушерских отделениях медицинских организаций I уровня оказания перинатальной помощи - в процедурном кабинете).

3. До начала операции у новорожденных в тяжелом состоянии стандартными методами интенсивной терапии должны быть устранены ацидоз, гипоксемия, гипогликемия, электролитные нарушения, гемодинамические расстройства, гипотермия и т.д.

4. ОЗПК проводит бригада, состоящая, как минимум, из двух человек: врача (неонатолога/анестезиолога-реаниматолога/педиатра) и детской



медицинской сестры.

5. Обязательно в истории болезни заполняется протокол ОЗПК (прил. 1).
6. Обязательно строгое соблюдение правил асептики и антисептики.
7. Дети не должны получать энтеральное питание в течение последних 3 часов до предполагаемого начала операции.
8. В желудок перед операцией должен быть введен постоянный зонд, через который необходимо периодически удалять содержимое желудка.
9. Перед операцией необходимо сделать очистительную клизму.
10. В течение всего процесса подготовки к ОЗПК, выполнения операции и последующего ведения ребенка необходим постоянный мониторинг витальных функций (ЧСС, ЧД, сатурация, АД, температура тела).
11. Донорская кровь и (или) ее компоненты при ОЗПК переливаются из расчета 160-180 мл/кг массы тела для доношенного ребенка и 170-180 мл/кг для недоношенного (пример расчета объема замещения представлен в приложении 2).
12. Соотношение эритроцитарной массы и свежезамороженной плазмы составляет 2 : 1.
13. Согласно Приказу Минздрава России от 2 апреля 2013 г. N 183н «Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов» при трансфузии (переливании) донорской крови и (или) эритроцитсодержащих компонентов новорожденным:  
– переливаются эритроцитсодержащие компоненты, обедненные лейкоцитами (эритроцитная взвесь, эритроцитная масса, отмытые

эритроциты, размороженные и отмытые эритроциты);

– при подборе компонентов донорской крови для трансфузии (переливания) учитывается, что мать является нежелательным донором свежзамороженной плазмы для новорожденного, поскольку плазма матери может содержать аллоиммунные антитела против эритроцитов новорожденного, а отец является нежелательным донором эритроцитсодержащих компонентов, поскольку против антигенов отца в крови новорожденного могут быть антитела, проникшие из кровотока матери через плаценту;

– наиболее предпочтительной является трансфузия негативного по цитомегаловирусу эритроцитсодержащего компонента;

– не допускается переливание свежзамороженной плазмы вирус (патоген) инактивированной реципиентам детского возраста, находящимся на фототерапии.

- Для заменного переливания крови используются эритроцитсодержащие компоненты со сроком хранения не более 5 дней с момента заготовки компонента.

- Подбор компонентов донорской крови в зависимости от специфичности аллоантител осуществляется следующим образом:

– при гемолитической болезни новорожденных, вызванной аллоиммунизацией к антигену D системы резус, используются одноклассовые резус-отрицательные эритроцитсодержащие компоненты и одноклассовая резус-отрицательная свежзамороженная

плазма;

– при несовместимости по антигенам системы АВО переливаются отмытые эритроциты или эритроцитная взвесь и свежзамороженная плазма в соответствии с таблицей соответствующие резус-принадлежности и фенотипу ребенка;

– при одновременной несовместимости по антигенам систем АВО и резус переливают отмытые эритроциты или эритроцитную взвесь О (I) группы резус-отрицательные и свежзамороженную плазму АВ (IV) резус-отрицательную;

– при гемолитической болезни новорожденных, вызванной аллоиммунизацией к другим редким антигенам эритроцитов, осуществляется индивидуальный подбор донорской крови .

#### 5. Порядок проведения ОЗПК:

– уложить ребенка в заранее согретую открытую реанимационную систему с сервоконтролем;

– зафиксировать конечности ребенка путем надежного пеленания, кожа живота остается открытой;

– установить пупочный катетер с присоединенным к нему заранее тройником со строгим соблюдением правил асептики и антисептики и зафиксировать его;

– при наличии противопоказаний для катетеризации пупочной вены

ОЗПК проводят через любую другую центральную вену;

– компоненты донорской крови предварительно необходимо согреть до температуры 36-37 0 С;

– первую порцию выводимой крови необходимо отобрать для биохимического исследования на уровень билирубина;

– далее последовательно проводят постепенное выведение крови ребенка

и последующее восполнение выведенного объема;

– объем одного замещения (однократного выведения крови) и одного восполнения (однократного введения компонентов крови) не должен превышать 5 мл/кг под обязательным контролем показателей гемодинамики, дыхания и функции почек;

– скорость одного замещения – 3-4 мл/мин;

– на 2 шприца эритроцитарной массы вводится 1 шприц свежезамороженной плазмы;

– после каждых 100 мл замещающей среды (эритроцитарной массы и плазмы) ввести 1,0-2,0 мл 10% раствора глюконата кальция или 0,5 мл 10% раствора хлористого кальция, предварительно разведенных в 5,0мл 5 % глюкозы (только между шприцами с эритроцитарной массой!);

– перед окончанием операции осуществляется забор крови на билирубин;

– длительность операции – не менее 2 часов;

– в результате операции (с учетом крови, взятой на биохимическое исследование) суммарный объем вводимых компонентов донорской крови должен быть равен суммарному объему выведенной крови ребенка.

**NB!** О безусловной эффективности ОЗПК свидетельствует более чем 2-х кратное снижение билирубина к концу операции.

6. В послеоперационном периоде:

- Продолжить мониторинг витальных функций;
- Энтеральное питание начинать не ранее, чем через 3-4 часа после ОЗПК;
- Продолжить фототерапию;
- Продолжить поддерживающую и симптоматическую терапию;

- Удаление пупочного катетера сразу после операции не рекомендуется в связи с вероятностью повторного проведения ОЗПК;
- Контроль уровня билирубина выполняется через 12 часов после ОЗПК, далее по показаниям, но не реже 1 раза в 24 часа до 7 суток жизни;
- Контроль гликемии через 1 час после ОЗПК, далее по показаниям;
- Согласно Приказу МЗ РФ №183н после окончания трансфузии (переливания) донорской крови и (или) ее компонентов донорский контейнер с оставшейся донорской кровью и (или) ее компонентами (5 мл), а также пробирка с кровью реципиента, использованная для проведения проб на индивидуальную совместимость, подлежат обязательному сохранению в течение 48 часов при температуре 2-6 0 С в холодильном оборудовании.

**На фоне ОЗПК возможно развитие осложнений :**

1. Со стороны сердечно-сосудистой системы:

- аритмия;
- объемная перегрузка;
- застойная сердечная недостаточность;
- остановка кровообращения.

2. Гематологические:

- передозировка гепарина;
- нейтропения;
- тромбоцитопения;
- реакция «трансплантат против хозяина».

3. Инфекционные:

- бактериальные и вирусные инфекции.

4. Метаболические:

- ацидоз;
- гипокальциемия;
- гипогликемия;

- гиперкалиемия;
- гипернатриемия.

#### 5. Сосудистые:

- эмболии;
- тромбозы;
- некротизирующий энтероколит;
- портальная гипертензия;
- перфорация сосудов пуповины.

#### 6. Системные:

- гипотермия.

**Показание к фототерапии и заменному переливанию крови у  
новорожденных детей 24-168 часов жизни  
в зависимости от массы тела при рождении**

Масса тела при рождении (в граммах)	Фототерапия	ОЗПК
<1500	*85-140 мкМ/л	*220-275 мкМ/л
1500-1999	*140-200 мкМ/л	*275-300 мкМ/л
2000-2500	*190-240 мкМ/л	*300-340 мкМ/л
>2500	*255-295 мкМ/л	*340-375 мкМ/лБ

### КОНСЕРВАТИВНАЯ ТЕРАПИЯ

**ФОТОТЕРАПИЯ** (ФТ) – наиболее эффективный метод консервативной терапии ГБН (Уровень доказательности В). Особенности проведения ФТ при ГБН:

- Возможно применение как стандартных ламп, так и фиброоптической и светодиодной ФТ, целесообразно комбинировать несколько методов ФТ;
- Источник света располагается на расстоянии 50 см над ребенком. Для усиления эффекта фототерапии лампа может быть приближена на расстояние 10-20 см от ребенка при постоянном наблюдении медицинского персонала и контроле температуры тела;
- Проведение фототерапии при ГБН (особенно у детей с риском ОЗПК) должно выполняться в непрерывном режиме;
- Поверхность тела ребенка на фоне ФТ должна быть максимально открыта. Подгузник может быть оставлен на месте;
- Глаза и половые органы должны быть защищены светонепроницаемым материалом;
- Суточный объем жидкости, который ребенок получает энтерально или парентерально, необходимо увеличить на 10-20% (у детей с экстремально низкой массой тела – на 40%) по сравнению с физиологической потребностью ребенка; дополнительное поступление жидкости может быть обеспечено увеличением объема кормления и более частыми кормлениями;
- Спустя 12 часов после окончания фототерапии необходимо выполнить контрольное исследование билирубина;
- Фототерапия проводится до, во время (при помощи фиброоптической системы) и после операции заменного переливания крови.

Лечение прекращается, как только уровень билирубина снижается до 170-200 мкмоль/л.

Осложнения фототерапии: жидкий зеленый стул, кожная сыпь, перегревание и дегидратация и синдром «бронзового» ребенка.

## МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ

**Внутривенные иммуноглобулины.** С целью предупреждения ОЗПК (блокирование гемолиза) новорожденным с ГБН по любому из факторов крови, несмотря на проводимую фототерапию, целесообразно назначать стандартные иммуноглобулины для внутривенного введения (Уровень доказательности А). Препараты иммуноглобулина человеческого новорожденным с ГБН вводятся по следующей схеме :

- в первые часы жизни новорожденного внутривенно медленно (по возможности, в течение 2 часов), но с обязательным соблюдением требований инструкции к лекарственному препарату;
- доза - 0,5-1,0 г/кг (в среднем, 0,8 г/кг);
- повторное введение иммуноглобулина при необходимости осуществляется через 12 часов от предыдущего;
- введение иммуноглобулина при ГБН возможно в течение первых 3 суток жизни.

**Допаивание** не рекомендуется детям на грудном вскармливании, возможно только в том случае, когда грудного молока недостаточно, чтобы увеличить суточный объем на 10-20%. Если состояние ребенка не позволяет увеличить объем жидкости энтерально, только тогда проводится инфузионная терапия (Уровень доказательности А).

**Желчегонная терапия** показана в случае развития синдрома холестаза на фоне ГБН. Проводится только препаратом урсодезоксихолевой кислоты в виде суспензии из расчета 20-30 мг/кг/сут.



Наличие антител в молоке не является противопоказанием вскармливания грудным молоком, так как антитела разрушаются в желудочно-кишечном тракте ребенка. Отмена грудного вскармливания при средне-тяжелых и тяжелых формах ГБН до 5-7 суток жизни.

Новорожденным с изоимунной формой ГБН по любому из факторов крови (проба Кумбса – положительная), у которых отмечается почасовой прирост билирубина более 6,8 мкмоль/л/час, несмотря на проводимую фототерапию целесообразно назначить *стандартные иммуноглобулины для внутривенного введения*.

### **ПРОФИЛАКТИКА**

- У всех матерей с отрицательным резус-фактором во время беременности показан мониторинг уровня иммунных АТ (Уровень доказательности D) .
- Если у матери любая группа крови и отрицательный резус-фактор или группа крови O(I) обязательно проводится исследование концентрации общего билирубина и группы крови с резус-фактором в пуповинной крови (Уровень доказательности B) .
- Профилактика Rh-иммунизации после родов проводится Rh-отрицательным родильницам, не имеющим анти-резусных антител, родивших резус-положительного ребенка, проводится в первые 72 часа после родов путем введения 300 мкг анти-D-иммуноглобулина.

### **ПРИНЦИПЫ НАБЛЮДЕНИЯ РЕБЕНКА С ГБН В СТАЦИОНАРЕ И НА АМБУЛАТОРНОМ ЭТАПЕ**

1. Выписка из акушерского стационара домой возможна только в случае легкого течения ГБН у доношенного новорожденного, в остальных случаях показан перевод ребенка на второй этап выхаживания.

2. При выписке ребенка с ГБН из родильного дома билирубин не должен нарастать в динамике и превышать  $150\pm 50$  мкмоль/л (прямая фракция не более 20%), не должно быть увеличения уровня билирубина через 12 часов после окончания фототерапии, уровень гемоглобина – не менее 130 г/л.

3. Лабораторные критерии выписки ребенка с ГБН со второго этапа выхаживания домой:

- уровень гемоглобина более 80 г/л (дважды в повторных анализах с интервалом не менее 5 дней),

- уровень общего билирубина менее  $120\pm 50$  мкмоль/л,

- при наличии синдрома холестаза необходимо ориентироваться на уровень билирубина, если он не нарастает и не требует лечения, то ребенок может быть выписан домой. Перед выпиской в такой ситуации необходимо исследовать уровень ПТИ и/или МНО, так как существует риск развития поздней формы геморрагической болезни новорожденных. После выписки необходимо продолжить терапию урсодезоксихолевой кислотой, дополнительный прием жирорастворимых витаминов и лечебного питания с повышенным содержанием СЦТ, а также контроль биохимических и клинических маркеров холестаза и синдрома цитолиза (активность АЛТ, АСТ) ежемесячно, а также УЗИ органов брюшной полости до нормализации функционального состояния гепатобилиарной системы.

4. После выписки ребенка наблюдают педиатр и невролог.

5. Каждый месяц в первые 6 месяцев жизни необходимо проводить исследование гемограммы.

6. Вопрос о профилактических прививках решается в индивидуальном порядке. В периоде новорожденности вакцинация детей с ГБН против гепатита В и туберкулеза противопоказана.

#### **7. Пример формулировки клинического диагноза:**

- *Гемолитическая болезнь новорожденного по резус-фактору, отечно-желтушная форма, тяжелая, осложненная синдромом сгущения желчи. ОЗПК 12.02.12 (P55.0).*
- *Гемолитическая болезнь новорожденного по системе АВО, желтушная форма, средней тяжести, неосложненная (P55.1).*

Дополнительное наблюдение и консультирование необходимо проводить в гематологических диспансерах. Наблюдения проводят педиатр, невропатолог, окулист, оториноларинголог, по показаниям - логопед, ортопед, врач ЛФК.

Учитывая поздние гематологические осложнения необходимо не реже 1 раза в 10 дней в течение первых 3-х месяцев жизни проводить контроль за динамикой Нв и эритроцитов.

Профилактические прививки реконвалесцентам ГБН, должны проводиться с учетом иммунологического статуса и эпид. обстановки по индивидуальному графику.

### **ПРОГНОЗ**

- Выживаемость составляет 85-90%, однако при отечной форме она существенно ниже (15 %).
- Большинство выживших не имеют неврологических последствий, в том числе при отечной форме ГБН .
- Неврологические нарушения чаще сочетаются либо с тяжелой формой анемии , либо с перенесенной перинатальной асфиксией.
- Может наблюдаться тенденция к развитию нарушений слуха.
- Отдаленные последствия билирубиновой энцефалопатии зависят от

- степени ее тяжести в неонатальном периоде.
- У 4,9% детей отмечают отставание в физическом развитии.
- У детей с тяжелыми формами ГБН, как правило, в дальнейшем в течение первого месяца жизни развивается тяжелая анемия, которая может потребовать трансфузии эритроцитов. Один из механизмов развития анемии заключается в угнетении эритропоэза у плода и новорожденного вследствие переливания эритроцитов, содержащих гемоглобин взрослого человека, что приводит к снижению уровня эритропоэтина

### **Вопросы для самоконтроля:**

1. Современные представления о патогенезе различных форм ГБН
2. Особенности развития ГБН по Rh- фактору и системе АВО
3. Особенности билирубинового обмена у здоровых доношенных и недоношенных детей
4. Факторы, влияющие на уровень билирубина в сыворотке крови и его распределение в организме
5. Формы ГБН, их проявления
6. Осложнения ГБН, причины их развития и ведущие клинические симптомы
7. Методы ante- и постнатальной профилактики ГБН
8. Дифференциальный диагноз
9. Особенности лечения ГБН в зависимости от степени тяжести и этиологии
10. ЗПК. Показания к первому и повторным заменным переливаниям крови
11. Задачи и методы консервативного лечения ГБН
12. Отдаленные последствия и особенности диспансерного наблюдения на участке

### **Тестовый контроль на занятии по теме ГБН**

1. **ДЛЯ ГБН НОВОРОЖДЕННЫХ ХАРАКТЕРНО ПОВЫШЕНИЕ УРОВНЯ БИЛИРУБИНА:**

1. прямого
2. общего
3. непрямого
4. смешанного

2. РАННИМИ КЛИНИЧЕСКИМИ ПРИЗНАКАМИ ГБН ПО Rh фактору ЯВЛЯЮТСЯ:

1. Бледность кожных покровов
2. Увеличение размеров печени и селезенки
3. пастозность или отечность
4. все ответы верны

3. ВЫВЕДЕНИЕ БИЛИРУБИНА ИЗ ОРГАНИЗМА ПЛОДА ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ В 80-90%:

1. печенью плода
2. почками плода
3. плацентой
4. печенью матери

4. ФОТОТЕРАПИЯ НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНА ПРИ ДЛИТЕЛЬНОСТИ:

1. 48 часов
2. 24 часа
3. 72 часа
4. 36 часов

5. К ОСНОВНЫМ МЕХАНИЗМАМ РАЗВИТИЯ ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИИ ОТНОСЯТСЯ:

1. Гиперпродукция билирубина за счет гемолиза
2. Нарушение конъюгации билирубина в гепатоцитах
3. Нарушение экскреции билирубина в кишечник
4. Все ответы верны

6. МАКСИМАЛЬНЫЙ УРОВЕНЬ НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА В ПУПОВИННОЙ КРОВИ У ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО КОТОРЫЙ ЯВЛЯЕТСЯ ПОКАЗАНИЕМ К ЗПК:

1. 6,8 мкмоль/л и более
2. 59,9 мкмоль/л и более
3. 68,14 мкмоль/л и более
4. 51,0 мкмоль/л и более

7. ЛАБОРАТОРНЫЕ КРИТЕРИИ ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ У ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО:

1. Концентрация билирубина в пуповинной крови < 51 мкмоль
2. Общий билирубин на 3-4 сут < 256 мкмоль/л
3. концентрация Hb N
4. все ответы верны

8. ЛАБОРАТОРНЫЕ КРИТЕРИИ ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ У НЕДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО:

1. Концентрация билирубина в пуповинной крови < 51 мкмоль/л
2. Общий билирубин на 3-4 сут < 171 мкмоль/л
3. концентрация Hb N
4. все ответы верны

9. РАННИМИ ЛАБОРАТОРНЫМИ ПРИЗНАКАМИ ГБН ЯВЛЯЮТСЯ:

1. положительная проба Кумбса
2. повышение концентрации билирубина в пуповинной крови < 51 мкмоль/л
3. снижение концентрации Hb в крови < 160 г/л
4. все ответы верны

10.ТЯЖЕЛАЯ ФОРМА ГБН ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:

1. резкой бледностью кожных покровов
2. значительным повышением билирубина в пуповинной крови 136,9 мкмоль/л и >
3. Значительным снижением гемоглобина (<110 г/л)
4. Все ответы верны

11.КАК РЕАГИРУЕТ ЛЕЙКОГРАММА НА ОСТРОЕ ПАДЕНИЕ ГЕМОГЛОБИНА В РАННЕМ НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ?

1. лейкопенией
2. лейкоцитозом
3. сдвигом формулы влево
4. не реагирует

12.ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА НОВОРОЖДЕННЫХ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ВСЕМИ НИЖЕ ПРИВЕДЕННЫМИ ПРИЗНАКАМИ, КРОМЕ:

1. Желтуха появляется на 2-3-й день после рождения
2. Низкая активность глюкуронилтрансферазы
3. Уровень сывороточного билирубина достигает пика в 108 мкмоль/ л на 3-й день
4. На 2-й день в моче определяются желчные пигменты
5. Повышена энтерогепатическая циркуляция желчи

13.АКУШЕР ПРЕДУПРЕЖДАЕТ ВАС, ЧТО РОДИВШАЯ ЖЕНЩИНА ЯВЛЯЕТСЯ НОСИТЕЛЕМ ПОВЕРХНОСТНОГО АНТИГЕНА ГЕПАТИТА В (HBsAg). КАКОВЫ БУДУТ ВАШИ ПЕРВООЧЕРЕДНЫЕ ДЕЙСТВИЯ ОТНОСИТЕЛЬНО МЛАДЕНЦА?

1. Скрининг ребенка на HBsAg
2. Изоляция ребенка во избежание распространения инфекции
3. Скрининг матери на антиген гепатита В
4. Назначение ребенку противогепатитного В иммуноглобулина и вакцины против гепатита В
5. Бездействие, так как трансплацентарно проникающие от матери антитела предохранят ребенка от гепатита В

14. КАКОЙ УРОВЕНЬ ГЕМОГЛОБИНА СЧИТАЕТСЯ НОРМАЛЬНЫМ ДЛЯ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА В ВОЗРАСТЕ 1 НЕДЕЛЯ?

1. не ниже 120 г/л
2. не ниже 130 г/л
3. не ниже 150 г/л
4. не ниже 180 г/л

15.КАКОЙ УРОВЕНЬ ГЕМОГЛОБИНА СЧИТАЕТСЯ НОРМАЛЬНЫМ ДЛЯ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА В ВОЗРАСТЕ 2 НЕДЕЛИ?

1. не ниже 120 г/л
2. не ниже 130 г/л

3. не ниже 150 г/л

4. не ниже 180 г/л

16. КАКОЙ УРОВЕНЬ ГЕМОГЛОБИНА СЧИТАЕТСЯ НОРМАЛЬНЫМ ДЛЯ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА В ВОЗРАСТЕ 3 НЕДЕЛИ?

1. не ниже 120 г/л

2. не ниже 130 г/л

3. не ниже 150 г/л

4. не ниже 180 г/л

17. КАКОВ ОБЪЕМ ЦИРКУЛИРУЮЩЕЙ КРОВИ (ОЦК) У ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО?

1. 60-70 мл/кг

2. 80-90 мл/кг

3. 100-120 мл/кг

4. 120-130 мл/кг

18. ПОКАЗАНИЯМИ К ПРОВЕДЕНИЮ ЗПК В РОДИЛЬНОМ ДОМЕ ЯВЛЯЮТСЯ:

1. ГБН

2. подозрение на менингит

3. гипертензионно-гидроцефальный синдром

4. все ответы правильные

19. ЦЕНТРАЛЬНОЕ ВЕНОЗНОЕ ДАВЛЕНИЕ У ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО РАВНО

1. 1-2 см вод. ст.

2. 4-6 см вод. ст.

3. 8-10 см вод. ст.

4. 10-12 см вод. ст.

20. ПОВЫШЕНИЕ УРОВНЯ IGA И IGM В ПУПОВИННОЙ КРОВИ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА СВИДЕТЕЛЬСТВУЕТ

1. о степени зрелости ребенка

2. о повышении проницаемости плаценты

3. о встрече с инфекционным антигеном

4. о внутриутробной гипоксии

21. ОБЪЕМ ЦИРКУЛИРУЮЩЕЙ КРОВИ (ОЦК) У НЕДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО

1. 60-70 мл/кг

2. 80-90 мл/кг

3. 100-120 мл/кг

4. 130-140 мл/кг

22. ЧЕМУ РАВЕН АЛЬБУМИНОВО-ГЛОБУЛИНОВЫЙ ИНДЕКС У ЗДОРОВЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ?

1. 0.8

2. 1.0

3. 1.5

4. 1,8

23.СОДЕРЖАНИЕ НАТРИЯ В СЫВОРОТКЕ КРОВИ ЗДОРОВОГО НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

1. 120-130 ммоль/л
2. 135-145 ммоль/л
3. 150-160 ммоль/л
4. более 160 ммоль/л

24.НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА, МАССА КОТОРОГО 950 Г, ВСКАРМЛИВАЮТ НЕ РАЗВЕДЕННЫМ ГРУДНЫМ МОЛОКОМ, ОН ПОЛУЧАЕТ В ДЕНЬ 120 КАЛ/КГ. СПУСТЯ НЕСКОЛЬКО НЕДЕЛЬ У РЕБЕНКА НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНО МОЖЕТ РАЗВИТЬСЯ:

1. Гипернатриемия
2. Гипокальциемия
3. Мелена
4. Метаболический ацидоз
5. Дефицит витамина Е

25.ПРИ КАКОМ ОПТИМАЛЬНОМ КОЛИЧЕСТВЕ ЛЕЙКОЦИТОВ В 1 ММ<sup>3</sup> МОЧИ ОНА СЧИТАЕТСЯ ИНФИЦИРОВАННОЙ?

1. 1-4
2. 5-10
3. 11-20
4. 21-30

26.ПРИ КАКОМ МИНИМАЛЬНОМ УРОВНЕ ГЛЮКОЗЫ В КРОВИ У ДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ, КАК ПРАВИЛО, ВОЗНИКАЕТ СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ГИПОГЛИКЕМИЯ?

1. 3,3 ммоль/л
2. 2,75 ммоль/л
3. 1,65 ммоль/л
4. 0.5 ммоль/л

27.КАКОЙ СРЕДНИЙ УРОВЕНЬ САХАРА ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ В КРОВИ ЗДОРОВЫХ ДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ В ПЕРВЫЕ ДНИ ЖИЗНИ?

1. 0.5-1.1 ммоль/л
2. 1.1-2.2 ммоль/л
3. 3.0-3.5 ммоль/л
4. 4.1-4.4 ммоль/л

28.ДВУХ-НЕДЕЛЬНЫЙ РЕБЕНОК НЕ ПРИВИТ, СПИТ 18 ч. В ДЕНЬ, ЕГО МАССА 3,5 КГ., ПОЛУЧАЕТ ПО 60 МЛ. ГРУДНОГО МОЛОКА 4 РАЗА В ДЕНЬ, НЕ ПОЛУЧАЕТ ПЛОТНОЙ ПИЩИ, ЖЕЛЕЗА И ВИТАМИНОВ. ЧТО ВАС БОЛЬШЕ ВСЕГО БЕСПОКОИТ?

1. Иммунизация
2. Редкие кормления, недостаточное поступление энергии с пищей
3. Потенциальный дефицит железа



4. Потенциальный дефицит витаминов А, С, Д
5. Циркадный ритм

29. В КАКОЙ ПРОЕКЦИИ НЕОБХОДИМО СДЕЛАТЬ РЕНТГЕНОГРАФИЮ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА ДЛЯ ВЫЯВЛЕНИЯ ПОДВЫВИХА АТЛАНТА?

1. в передне-задней
2. в боковой
3. в косой
4. в любой из перечисленных

30. РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ ОСТЕОМИЕЛИТА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА МОЖНО ВЫЯВИТЬ

1. на 1-2-й день заболевания
2. на 3-4-й день заболевания
3. на 5-6-й день заболевания
4. на 7-8-й день заболевания

31. БОЛЕЕ ЧЕМ У 80% ДЕТЕЙ, РОЖДЕННЫХ С ФЕТАЛЬНЫМ АЛКОГОЛЬНЫМ СИНДРОМОМ, ИМЕЮТСЯ СЛЕДУЮЩИЕ СИМПТОМЫ, КРОМЕ:

1. Черепно-лицевой дисморфизм
2. Пренатальное отставание в росте
3. Умственная отсталость
4. Ожирение
5. Микроцефалия

32. КАКОВО СОДЕРЖАНИЕ КАЛИЯ В СЫВОРОТКЕ КРОВИ НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА В НОРМЕ?

1. 3-4 ммоль/л
2. 4.5-5.5 ммоль/л
3. 6.5-7.5 ммоль/л
4. 8-9 ммоль/л

33. КАКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ БУДУТ НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМИ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ АДРЕНОГЕНИТАЛЬНОГО СИНДРОМА ПРИ ИХ ОПРЕДЕЛЕНИИ В МИНИМАЛЬНОМ КОЛИЧЕСТВЕ СЫВОРОТКЕ БОЛЬНОГО?

1. С-реактивный белок
2. белковые фракции
3. уровень калия, натрия и сахара
4. содержание кальция

34. ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЕ СОДЕРЖАНИЕ БИЛИРУБИНА В ПУПОВИННОЙ КРОВИ... (МКМОЛЬ/Л)

1. 40
2. 70
3. 80

4. 100

35. ОСНОВНЫМ СВОЙСТВОМ НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА ЯВЛЯЕТСЯ:

1. растворимость в воде
2. растворимость в липидах
3. отсутствие нейротоксичности
4. прочная связь с альбумином

36. ФАКТОРАМИ РИСКА БИЛИРУБИНОВОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ НЕ ЯВЛЯЕТСЯ:

1. повышенная чувствительность нейронов головного мозга к непрямому билирубину
2. сниженная способность альбумина связывать молекулы непрямого билирубина
3. повышенная способность альбумина связывать молекулы непрямого билирубина
4. повреждение гематоэнцефалического барьера

37. ПРОНИЦАЕМОСТЬ ГЕМАТОЭНЦЕФАЛИЧЕСКОГО БАРЬЕРА У ДЕТЕЙ ПО СРАВНЕНИЮ СО ВЗРОСЛЫМИ

1. выше
2. ниже
3. такая же
4. индивидуальна в каждом случае

38. ТОКСИЧНЫМ ДЛЯ ЦНС ЯВЛЯЕТСЯ

1. прямой билирубин
2. непрямой билирубин
3. оба вещества не обладают токсичностью
4. токсичны оба вещества

39. ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННОГО ПРИ I БЕРЕМЕННОСТИ ОБУСЛОВЛЕНА ЧАЩЕ НЕСОВМЕСТИМОСТЬЮ КРОВИ МАТЕРИ И ПЛОДА ПО СИСТЕМЕ...

1. ABO
2. резус
3. Келл
4. Левис

40. БОЛЕЕ ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ОТМЕЧАЕТСЯ ПРИ НЕСОВМЕСТИМОСТИ КРОВИ МАТЕРИ И ПЛОДА ПО СИСТЕМЕ...

1. ABO
2. резус
3. Ph

4. Левис

41. ЖЕЛТУХА ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ПОЯВЛЯЕТСЯ НА .... ДЕНЬ ЖИЗНИ

1. 1- 2
2. 4- 5
3. 5 -6
4. 7- 8

42. ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЙ ПРЯМОЙ ТЕСТ КУМБСА ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ:

1. гипопластической анемии
2. наследственной микросфероцитарной анемии
3. резус конфликта
4. конъюгационной желтухи

43. НАИБОЛЕЕ ЗНАЧИМЫМИ ЛАБОРАТОРНЫМИ ПОКАЗАТЕЛЯМИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ЯВЛЯЮТСЯ...

1. повышение уровня непрямого билирубина
2. повышение активности трансаминаз
3. анемия
4. гипергликемия
5. повышение уровня прямого билирубина

44. ОПТИМАЛЬНЫМ МЕТОДОМ КОНСЕРВАТИВНОЙ ТЕРАПИИ НЕПРЯМОЙ ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИИ ЯВЛЯЕТСЯ...

1. фототерапия
2. лечение фенобарбиталом
3. инфузионная терапия
4. применение энтеросорбентов

45. С ЦЕЛЬЮ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ ОЗПК НОВОРОЖДЕННЫМ С ГБН ЦЕЛЕСООБРАЗНО НАЗНАЧАТЬ

1. пентаглобин
2. антирезусный иммуноглобулин
3. неоцитотект
4. стандартные иммуноглобулины для внутривенного введения

46. ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ЗАМЕННОГО ПЕРЕЛИВАНИЯ КРОВИ ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ПО РЕЗУС ФАКТОРУ ИСПОЛЬЗУЮТ ЭРИТРОЦИТАРНУЮ МАССУ:

1. 0 (I) Rh положительную
2. Rh отрицательную, совместимую с сывороткой матери и ребенка
3. группы крови ребенка Rh положительную
4. группы крови матери Rh отрицательную

47. ДЛ Я ПР ОВЕДЕНИЯ ЗАМЕННОГО ПЕРЕЛИВАНИЯ КРОВИ ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ПО АВО СИСТЕМЕ ИСПОЛЬЗУЮТ ЭРИТРОЦИТАРНУЮ МАССУ:

1. 0(I) и плазму 0(I)
2. 0(I) и плазму АВ(IV)
3. группы крови ребенка и плазму АВ(IV)
4. плазму группы крови ребенка

48. ДЛ Я ПР ОВЕДЕНИЯ ОПЕРАЦИИ ЗАМЕННОГО ПЕРЕЛИВАНИЯ КРОВИ ПРЕПАРАТЫ КРОВИ ИСПОЛЬЗУЮТСЯ В СООТНОШЕНИИ

1. 1/2 эритроцитарной массы, 1/2 плазмы
2. 1/3 эритроцитарной массы, 2/3 плазмы
3. 3/4 эритроцитарной массы, 1/4 плазмы
4. 2/3 эритроцитарной массы, 1/3 плазмы

49. ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ РАЗВИТИЯ БИЛИРУБИНОВОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ: ФАЗЫ....

1. билирубиновой интоксикации
2. прогрессирования
3. ложного благополучия
4. формирования неврологических осложнений

50. СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ В ПЛАНОВОМ ПОРЯДКЕ ПР ОВОДИТСЯ...

1. при планировании беременности
2. в первом триместре беременности
3. на сроке 28 нед беременности и в течение 48 -72 ч после родов
4. при развитии родовой деятельности

51. К МОРФОЛОГИЧЕСКИМ ОСОБЕННОСТЯМ ГЕПАТОБИЛИАРНОЙ СИСТЕМЫ ОТНОСИТСЯ... .

1. гидрофильность клеток
2. ферментативная незрелость печёночной клетки
3. высокая ферментативная активность печёночных клеток
4. повышенная способность экскреции билирубина из гепатоцита

52. К ОСНОВНЫМ СВОЙСТВАМ ПР ЯМОГО БИЛИРУБИНА НЕ ОТНОСИТСЯ... .

1. растворимость в воде
2. растворимость в липидах
3. отсутствие нейротоксичности
4. связан с глюкоронидами

53. ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА У ДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ П ОЯВЛЯЕТСЯ НА....

1. 1 -2 сутки, исчезает на 5- 7 день жизни
2. 2 -3 сутки, исчезает на 7- 10 день
3. 3 -4 сутки, исчезает на 10- 12 день
4. 4 -5 сутки, исчезает на 12- 14 день

**54.ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА НОВОРОЖДЕННЫХ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:**

1. удовлетворительным общим состоянием
2. обычным цветом кала и мочи
3. анемией
4. гепатоспленомегалией
5. инфекционным токсикозом
6. тромбоцитопенией

**55.К ПРИЗНАКАМ ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ НЕ ОТНОСИТСЯ ....**

1. имеется при рождении или появляется в первые сутки
2. появляется на 2 й неделе жизни
3. длится более 10 дней у доношенных, 14 дней у недоношенных
4. темп прироста непрямого билирубина более 5 мкмоль/л/ч
5. темп прироста непрямого билирубина менее 5 мкмоль/л/ч

**56.РИСК ВОЗНИКНОВЕНИЯ ЯДЕРНОЙ ЖЕЛТУХИ НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТЕН ПРИ.. .**

1. физиологической желтухе
2. конъюгационной желтухе
3. иммунной гемолитической желтухе
4. атрезии желчевыводящих путей

**57.ДЛЯ СИНДРОМА КРИГЛЕРА НАЙАРА НЕ ХАРАКТЕРНО... .**

1. ранняя желтуха с лимонным оттенком
2. повышенное содержание неконъюгированного билирубина
3. высокий ретикулоцитоз
4. гепатомегалия
5. билирубиновая энцефалопатия
6. наличие родственников с желтушным синдромом и отставанием в нервно психическом развитии.

**58.ПРИ МЕХАНИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХЕ ПОВЫШАЕТСЯ АКТИВНОСТЬ ФЕРМЕНТА... .**

1. Алт
2. Аст
3. альдолазы
4. щелочной фосфатазы.

**59.ЖЕЛТУХА ПРИ ГАЛАКТОЗЕМИИ НОСИТ ХАРАКТЕР:**

1. конъюгационной
2. механической
3. гемолитической
4. печёночной (паренхиматозной)

60.МЕТОД КОНСЕРВАТИВНОЙ ТЕРАПИИ НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫЙ ПРИ ЛЕЧЕНИИ НЕПРЯМОЙ ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ.... .

1. фототерапия
2. фенobarбитал
3. инфузионная терапия
4. энтеросорбенты

61.ЖЕЛТУХА ПРИ СИНДРОМЕ СГУЩЕНИЯ ЖЕЛЧИ ОТНОСИТСЯ К:

1. конъюгационным
2. гемолитическим
3. механическим
4. паренхиматозным

62.ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ФОТОТЕРАПИИ ДОЛЖНЫ СОБЛЮДАТЬСЯ ПРАВИЛА

1. глаза и половые органы ребенка должны быть защищены
2. при отсутствие противопоказаний необходимо сохранить энтеральное питание в полном объёме
3. показано введение жидкости только парентеральным путём
4. ребенок должен быть неподвижен
5. каждые 1 -2 часа фототерапии необходимо менять положение ребенка

1. 1,2,5

2. 2,3,4

3. 1,3,4

63.К ПОБОЧНЫМИ ЭФФЕКТАМИ ФОТОТЕРАПИИ НЕ ОТНОСИТСЯ...

1. синдром «бронзового ребенка»
2. транзиторная сыпь на коже
3. запор
4. диарея со стулом зеленого цвета
5. все вышеперечисленное

64.ТАКТИКА ВАКЦИНАЦИИ НОВОРОЖДЕННЫХ ВЫСОКОГО РИСКА ПО РАЗВИТИЮ ТЯЖЕЛОЙ ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИИ:

1. медицинский отвод от прививки против гепатита В и БЦЖ до момента стабилизации состояния
2. медицинский отвод от прививок до 1 года
3. медицинский отвод только от БЦЖ

4. не является противопоказанием к вакцинации

65. УКАЖИТЕ АБСОЛЮТНОЕ СОДЕРЖАНИЕ ЭРИТРОЦИТОВ В 1 Л КРОВИ НОВОРОЖДЕННОГО В 1 Е СУТКИ ЖИЗНИ ...  $10^{12}$ .

1. 3 -4
2. 4- 5
3. 5- 6
4. 6- 7

66. УРОВЕНЬ ГЕМОГЛОБИНА СРАЗУ ПОСЛЕ РОЖДЕНИЯ У РЕБЕНКА СОСТАВЛЯЕТ ... Г/Л.

1. 100 140
2. 120 150
3. 150 180
4. 180 220

67. ДЛЯ АНАЛИЗА КРОВИ У НОВОРОЖДЕННЫХ НЕ ХАРАКТЕРНО... .

1. повышенное содержание эритроцитов
2. ускоренная СОЭ
3. повышенное содержание ретикулоцитов
4. повышенное содержание гемоглобина

68. ПАДЕНИЕ ГЕМОГЛОБИНА НА 1 М МЕСЯЦЕ ЖИЗНИ У ЗДОРОВОГО ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО СВЯЗАНО С ... .

1. естественным гемолизом эритроцитов
2. торможением функции костного мозга
3. активацией ретикулоэндотелиальной системы
4. кровопотерей

69. ДИАГНОСТИКА ИЗОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ ОСНОВЫВАЕТСЯ НА...

1. определении группы крови и резус фактора матери и ребенка
2. определении типа гемоглобина ребенка
3. исследовании костного мозга ребенка
4. исследовании коагулограммы ребенка

70. СНИЖЕНИЕ ГЕМОГЛОБИНА, ЦВЕТОВОГО ПОКАЗАТЕЛЯ, РЕТИКУЛОЦИТОЗ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ .... АНЕМИИ.

1. острой постгеморрагической
2. гемолитической
3. железодефицитной
4. гипопластической

71. ДЛЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ НЕ ХАРАКТЕРНО..... .

1. снижение числа эритроцитов

2. повышение сывороточного железа
3. снижение уровня гемоглобина крови
4. повышение общей железосвязывающей способности сыворотки крови

72. ДЛЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ НЕ ХАРАКТЕРНО... .

1. бледность
2. желтуха
3. снижение гемоглобина
4. снижение цветового показателя

73. В ПАТОГЕНЕЗЕ РАННЕЙ АНЕМИИ НЕДОНОШЕННЫХ НЕ ИГРАЕТ РОЛИ...

1. дефицит витамина Е
2. дефицит железа
3. угнетение эритропоэза
4. снижение продолжительности жизни эритроцитов

74. МЕТОДОМ ВЫБОРА В ЛЕЧЕНИИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ СРЕДНЕЙ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ЯВЛЯЕТСЯ...

1. оральная ферротерапия
2. парэнтеральное введение препаратов железа
3. переливание эритромассы
4. диетотерапия

75. У МАТЕРИ О(I) ГРУППА КРОВИ, У РЕБЕНКА А(II). ДЛЯ ПЕРЕЛИВАНИЯ НОВОРОЖДЕННОМУ НЕОБХОДИМО ПОДБИРАТЬ ГРУППУ КРОВИ... .

1. О(I)
2. А (II)
3. В (III)
4. АВ (IV)

76. У РЕБЕНКА И МАТЕРИ ГРУППА КРОВИ А<sub>(III)</sub>. ДЛЯ ПЕРЕЛИВАНИЯ НОВОРОЖДЕННОМУ НЕОБХОДИМО ПОДБИРАТЬ ОТМЫТЫЕ ЭРИТРОЦИТЫ... .

1. А(II)
2. АВ (IV)
3. 0(1), или В (III)
4. О(I) или А (II)

77. СРОК ХРАНЕНИЯ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ МАССЫ ДЛЯ ПЕРЕЛИВАНИЯ НОВОРОЖДЕННЫМ ДОЛЖЕН БЫТЬ НЕ БОЛЕЕ... СУТОК.

1. одних
2. пяти
3. десяти



4. двадцати

78. СОГЛАСНО РЕКОМЕНДАЦИЯМ ВОЗ ЗА КРИТЕРИЙ ЖИЗНЕСПОСОБНОСТИ ПЛОДА (НОВОРОЖДЕННОГО) ПРИНИМАЕТСЯ СРОК БЕРЕМЕННОСТИ ... (НЕД.):

1. 20
2. 22
3. 26
4. 28

79. ПЕРИНАТАЛЬНЫМ ПЕРИОДОМ СЧИТАЕТСЯ ПРОМЕЖУТОК ВРЕМЕНИ, НАЧИНАЮЩИЙСЯ С:

1. периода зачатия и заканчивающийся рождением плода
2. периода жизнеспособности плода и заканчивающийся 7 ю сутками (168 часов) после рождения
3. периода рождения плода и заканчивающийся через месяц после родов
4. 20 недель беременности и заканчивающийся 14 ю сутками после рождения

80. ДОНОШЕННЫМ СЧИТАЕТСЯ НОВОРОЖДЕННЫЙ, РОДИВШИЙСЯ СО СРОКОМ ГЕСТАЦИИ (НЕД.):

1. 28- 37
2. 36- 40
3. 37- 41
4. более 42

81. НЕДОНОШЕННЫМ СЧИТАЕТСЯ РЕБЕНОК, РОДИВШИЙСЯ НА СРОКЕ ГЕСТАЦИИ.... НЕДЕЛЬ:

1. 22 -36
2. 28- 37
3. 36- 40
4. 37 -42

82. ПРИ ГРУДНОМ ВСКАРМЛИВАНИИ ПРЕОБЛАДАЮЩЕЙ ФЛОРОЙ КИШЕЧНИКА ЯВЛЯЮТСЯ:

1. бифидум бактерии
2. ацидофильные палочки
3. кишечные палочки
4. энтерококки

83. К ТРАНЗИТОРНЫМ ОСОБЕННОСТЯМ ФУНКЦИЙ ПОЧЕК НОВОРОЖДЕННЫХ НЕ ОТНОСИТСЯ:

1. протеинурия
2. лейкоцитурия
3. олигурия

4. мочекислая нефропатия

84.ТЕМПЕРАТУРА ВОЗДУХА В РОДИЛЬНОМ ЗАЛЕ ДОЛЖНА СОСТАВЛЯТЬ

1. 24-25
2. 37-38
3. 26-37
4. 25-26

85.ДЛЯ ОЦЕНКИ ЗРЕЛОСТИ НОВОРОЖДЕННОГО НЕ ИСПОЛЬЗУЮТ ШКАЛУ:

1. Петруссо
2. Дубовица
3. Болларада
4. Доунса

86.ОРГАНИЗАЦИЯ И ОТВЕТСТВЕННОСТЬ ЗА ВЫПОЛНЕНИЕ КОМПЛЕКСА САНИТАРНО ПРОТИВОЭПИДЕМИЧЕСКИХ МЕРОПРИЯТИЙ ПО БОРЬБЕ С ВНУТРИБОЛЬНИЧНЫМИ ИНФЕКЦИЯМИ В ОТДЕЛЕНИЯХ НОВОРОЖДЕННЫХ И НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ВОЗЛАГАЮТСЯ НА:

1. старшую сестру отделения
2. заведующего отделением
3. врача ординатора
4. постовую медсестру

87.ШКАЛА ПЕТРУССО ХАРАКТЕРИЗУЕТ ЗРЕЛОСТЬ:

1. неврологическую
2. морфологическую
3. биологическую
4. функциональную

88.СТЕПЕНЬ НЕДОНОШЕННОСТИ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ПО:

1. шкале Петруссо
2. сроку гестации
3. массе тела
4. длине тела

89.ДЛЯ АКТИВНОЙ ИММУНИЗАЦИИ ПРОТИВ ГЕПАТИТА В ПРИМЕНЯЕТСЯ:

1. живая вакцина
2. рекомбинантная дрожжевая вакцина
3. анатоксин
4. поливалентная вакцина

## 90. ТРАНЗИТОРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ МЕТАБОЛИЗМА НОВОРОЖДЕННОГО ВКЛЮЧАЮТ:

1. катаболическую направленность белкового обмена
2. анаболическую направленность белкового обмена
3. метаболический ацидоз
4. респираторный алкалоз
5. гипергликемию
6. гипогликемию

### Клинические задачи по теме ГБН

#### Задача №1.

Ребенок родился от 4 беременности 1 родов, масса при рождении 3230 гр., группа крови матери 0 (I) Rh (-) отр. В акушерско-гинекологическом анамнезе у матери выкидыши-1 и мертворождение-2. У женщины во время данной беременности определялся титр антител 1:64; 1:186. Неоднократно в течение беременности проводилась десенсибилизирующая терапия.

При рождении у ребенка выявлено: желтушное окрашивание кожи, отмечается увеличение печени и селезенки +2 см. Ребенок одной группы с матерью, резус-положительный. Уровень общего билирубина в пуповинной крови при рождении-102,6 мкмоль/л, через 3 часа 123,1 мкмоль/л, Hb=105 г/л.

1. Поставьте диагноз
2. Выберите тактику и назначьте лечение.

#### Задача №2.

Девочка, возраст- 6 дней, масса 3150 гр.

Родилась с признаками тяжелой ГБН по Rh-не совместимости.

Дважды в раннем неонатальном периоде производилось ОЗПК, в настоящее время получает консервативную терапию.

Выраженность желтухи уменьшилась. По шкале Крамера 3 степени. Однако на 6 день болезни выявлено: ребенок стал более вялым, сосет плохо, питание не усваивает, срыгивает, снижена выраженность рефлексов, появился

мелкоразмашистый тремор конечностей, симптом «заходящего солнца», гипертония мышц нижних конечностей.

1. Поставьте диагноз
2. Назначьте неотложные мероприятия

### Задача №3.

Ребенок родился от женщины с Rh- отрицательной кровью, титром антител 1:32. При рождении имелись признаки ГБН, проведено ОЗПК, затем назначено комплексное консервативное лечение. Состояние стало улучшаться, уменьшилась интенсивная желтуха, исчезла пастозность голеней, снизился уровень билирубина крови. Однако на 6-й день жизни отмечено изменение в состоянии ребенка: стал хуже сосать, вновь усилилась желтушность кожи, увеличилась в размерах печень(+5см). Проведенные исследования выявили:

ОБ- 340 мкмоль/л, НБ-136 мкмоль/л, а. ПБ-204 мкмоль/л.

1. Поставьте диагноз
2. Выберите тактику и назначьте лечение.

### Эталоны ответов к тестовым заданиям

1	3	13	2	25	1	37	1	49	1	61	3	73	4	85	4
2	4	14	3	26	3	38	2	50	2	62	5	74	3	86	2
3	3	15	2	27	3	39	1	51	2	63	5	75	1	87	1
4	3	16	1	28	2	40	1	52	1	64	1	76	4	88	2
5	4	17	2	29	1	41	1	53	3	65	3	77	1	89	2
6	3	18	1	30	2	42	3	54	1	66	2	78	2	90	1
7	4	19	2	31	4	43	1	55	1	67	3	79	2		
8	4	20	3	32	2	44	1	56	3	68	1	80	3		
9	4	21	3	33	3	45	4	57	2	69	1	81	1		

10	4	22	3	34	3	46	2	58	4	70	2	82	2		
11	2	23	2	35	2	47	2	59	4	71	3	83	2		
12	4	24	2	36	1	48	2	60	1	72	3	84	4		

## **ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ЗАДАЧАМ ПО ТЕМЕ ГБН**

### **Эталон ответа к задаче №1**

#### **Диагноз:**

ГБН по Rh -фактору, желтушная форма, тяжелая

#### **Лечение:**

ОЗПК O(I) Rh-отриц. крови из расчета 200 мл/кг.

Консервативная терапия. Фототерапия.

Контроль за уровнем билирубина каждые 4-6 часов.

### **Эталон ответа к задаче №2**

#### **Диагноз:**

ГБН по Rh-фактору, желтушная форма, тяжелая, осложненная, гипербилирубинемическая энцефалопатия.

#### **Лечение:**

ОЗПК. Консервативная терапия. Фототерапия.

Контроль за уровнем билирубина каждые 4-6 часов.

Терапия отека мозга и седативная терапия, при нарушении функции дыхания аппаратная ИВЛ.

### **Эталон ответа к задаче №3**

#### **Диагноз:**

ГБН по Rh- фактору, желтушная форма, тяжелая, осложненная синдромом сгущения желчи.

#### **Лечение:**

Инфузионная терапия изотоническими р-рами (5% глюкоза). Консервативная терапия. Фототерапия. При нарушении функции дыхания аппаратная ИВЛ.

Контроль за уровнем билирубина каждые 4-6 часов.

### **Список литературы:**

#### **Основная :**

1. Шабалов Н.П. Неонатология / Н.П.Шабалов. — 5-е изд., испр. и доп., в 2 томах. — М.: МЕДпресс-информ, 2014. — 1504 с.
2. Неонатология: национальное руководство, под ред. Н.Н. Володина. Москва. «ГЭОТАР-Медиа» 2014 г.

#### **Дополнительная:**

1. Шабалов Н.П. Неонатология I, II том/Н.П. Шабалов.- М.: МЕДпресс-информ, 2006 г.
2. Шабалов Н.П. Основы перинатологии/Н.П. Шабалов, Ю.В. Цвелев.-М.: Медицина, 2002г.
3. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации № 296 от 2.12.2004. «Об утверждении перечня лекарственных средств».

4. Методические рекомендации Минздравсоцразвития России N 15-4/10/2-3204 от 21.04.2010г. «Первичная и реанимационная помощь новорожденным детям».
5. Первичная и реанимационная помощь новорожденным детям. Методическое письмо под редакцией Н.Н. Володина, Е.Н. Байбариной, Г.Т. Сухих. Москва, 2010г.
6. Розз Р. Неонатология. Практические рекомендации: пер с нем.- М.: Мед. лит., 2011г.-592с.
7. Базовая помощь новорожденному – международный опыт, под ред. Н.Н. Володин, Г.Т. Сухих. Москва. «ГЭОТАР-Медиа» 2009 г.
8. Пропедевтика детских болезней : учебник / под ред. Р. Р. Кильдияровой, В. И. Макаровой. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 680 с.: ил.
9. Неонатология. Национальное руководство. Краткое издание / под ред. акад. РАМН Н.Н. Володина. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. — 896 с.
10. Приказ Минздрава России от 2 апреля 2013 г. N 183н «Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов».
11. Александрович Ю.П., Пшениснов К.В. Реанимация и интенсивная терапия новорожденных. Пособие для врачей. Издание шестое, дополненное и переработанное. Типография «Адмирал», 2012г.
12. Проект клинических рекомендаций по диагностике и лечению гемолитической болезни новорожденных Рабочая группа: Дегтярев Д.Н., Дегтярева А.В., Карпов Н.Ю., Карпова А.Л., Сенькевич О.А. (модератор), Сон Е.Д.

## Приложение 1

Форма № \_\_\_\_\_ утверждена приказом руководителя \_\_\_\_\_  
от « \_\_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 20\_\_ г. № \_\_\_\_\_

### ОПЕРАЦИЯ ЗАМЕННОГО ПЕРЕЛИВАНИЯ КРОВИ (ОЗПК) / ЧАСТИЧНОЙ ОБМЕННОЙ ТРАНСФУЗИИ (ЧОТ)

ФИО ребенка \_\_\_\_\_ Дата рождения « \_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 20\_\_ г. № истории \_\_\_\_\_

Дата выполнения процедуры « \_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 20\_\_ г. Врач \_\_\_\_\_ М/с \_\_\_\_\_

Показания к проведению ОЗПК / ЧОТ \_\_\_\_\_

Согласие матери на проведение ОЗПК / ЧОТ получено.

#### Порядок проведения ОЗПК / ЧОТ:

- 1. Венозный доступ – ПУПОЧНЫЙ КАТЕТЕР / Другой \_\_\_\_\_**
- 2. Расчет объема ОЗПК / ЧОТ:**
  - Общий объем ОЗПК = 2 ОЦК (1 ОЦК = 80-90 мл/кг)  
Расчет для ребенка =  $(80-90 * \text{вес ребенка} * 2)$  Расчет = \_\_\_\_\_ мл \* \_\_\_\_\_ гр. \* 2 = \_\_\_\_\_ мл
  - Объем ЧОТ = ОЦК (80-90 мл/кг) × масса тела в кг × (Нтребенка - Нтжелаемый) : Нтребенка  
Расчет для ребенка = \_\_\_\_\_ мл \* \_\_\_\_\_ гр. \* ( \_\_\_\_\_ - \_\_\_\_\_ ) : \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_ мл
- 3. Среда для проведения ОЗПК / ЧОТ:**
  - Для ОЗПК решено использовать эритроцитарную массу \_\_\_\_\_ ( \_\_\_\_\_ ) группы, Rh ( \_\_\_\_\_ ) \_\_\_\_\_ и свежзамороженную плазму \_\_\_\_\_ ( \_\_\_\_\_ ) группы, Rh ( \_\_\_\_\_ ) \_\_\_\_\_ в соотношении **2 : 1**, для ребенка взято количество эритроцитарной массы \_\_\_\_\_ мл, СЗП \_\_\_\_\_ мл
  - Для ЧОТ решено использовать физиологический раствор
- 4. В \_\_\_\_\_ часов** после проверки группы крови и резус-фактора больного и донора двумя сериями стандартных сывороток, после проведения пробы на совместимость крови донора и больного по группе АВО и резус-фактору, после проведения биологической пробы сделан вывод о том, что КРОВЬ СОВМЕСТИМА
- 5. Способ введения и выведения сред:** внутривенно, дробно, медленно путем выведения 10 мл крови ребенка и выведения 10 мл эрмассы / СЗП / физраствора
- 6. ОЗПК / ЧОТ начато в \_\_\_\_\_ час \_\_\_\_\_ мин, закончено в \_\_\_\_\_ час \_\_\_\_\_ минут**
- 7. Всего перелито:**
  - Эритроцитарной массы \_\_\_\_\_ ( \_\_\_\_\_ ), Rh ( \_\_\_\_\_ ) \_\_\_\_\_ в количестве \_\_\_\_\_ мл  
№ флакона \_\_\_\_\_ дата изготовления « \_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 20\_\_ г. Донор \_\_\_\_\_



- Эритроцитарной массы \_\_\_\_\_ ( ), Rh ( ) \_\_\_\_\_ в количестве \_\_\_\_\_ мл  
№ флакона \_\_\_\_\_ дата изготовления «\_\_» \_\_\_\_\_ 20\_\_ г. Донор \_\_\_\_\_
  - Свежезамороженная плазма \_\_\_\_\_ ( ), Rh ( ) \_\_\_\_\_ в количестве \_\_\_\_\_ мл  
№ флакона \_\_\_\_\_ дата изготовления «\_\_» \_\_\_\_\_ 20\_\_ г. Донор \_\_\_\_\_
  - Физиологического раствора \_\_\_\_\_ мл
8. **Всего выведено крови ребенка** \_\_\_\_\_ мл
9. **Патологических реакций** во время проведения ОЗПК / ЧОТ не отмечено / отмечено \_\_\_\_\_
- 
10. **Поведение** ребенка адекватное / с нарушениями \_\_\_\_\_
11. **Цвет мочи** обычный / измененный \_\_\_\_\_
12. **Диурез** после проведения ОЗПК / ЧОТ \_\_\_\_\_ мл/кг/час

Подпись врача, проводившего ОЗПК / ЧОТ \_\_\_\_\_

Подпись ассистента (врач, медсестра) \_\_\_\_\_

## Приложение 2

### ПРОТОКОЛ ОПЕРАЦИИ ЗАМЕННОГО ПЕРЕЛИВАНИЯ КРОВИ

ФИО ребенка \_\_\_\_\_ Дата рождения «\_\_» \_\_\_\_\_ 20\_\_ г. № истории \_\_\_\_\_

Дата выполнения процедуры «\_\_» \_\_\_\_\_ 20\_\_ г. Время начала \_\_\_\_\_ час \_\_\_\_\_ минут

№	ВВЕДЕНО			ВЫВЕДЕНО		
	Эритроцитарная масса		Плазма			
1	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0			10,0		
<b>Sol. Calcii gluconatis 10% - 1,0 на 4,0 мл физиологического раствора</b>						
2		10,0	10,0		10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0		10,0		
<b>Sol. Calcii gluconatis 10% - 1,0 на 4,0 мл физиологического раствора</b>						
3			10,0			10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	
<b>Sol. Calcii gluconatis 10% - 1,0 на 4,0 мл физиологического раствора</b>						
4	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0					
<b>Sol. Calcii gluconatis 10% - 1,0 на 4,0 мл физиологического раствора</b>						
5		10,0	10,0		10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0

	10,0	10,0		10,0	10,0	
<b>Sol. Calcii gluconatis 10% - 1,0</b> на 4,0 мл физиологического раствора						
<b>6</b>			10,0			10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	<b>Sol. Calcii gluconatis 10% - 1,0</b> на 4,0 мл физиологического раствора					
<b>7</b>	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0			10,0		
	<b>Sol. Calcii gluconatis 10% - 1,0</b> на 4,0 мл физиологического раствора					
<b>8</b>		10,0	10,0		10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0
	10,0	10,0	10,0	10,0	10,0	
	<b>Sol. Calcii gluconatis 10% - 1,0</b> на 4,0 мл физиологического раствора					
<b>ВСЕГО:</b>						

Время окончания процедуры \_\_\_\_\_ час \_\_\_\_\_ минут Подпись врача \_\_\_\_\_

### Приложение 3

#### Катетеризация пупочной вены

Дата « \_\_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 20\_\_ г. Кем поставлен (подпись) \_\_\_\_\_

Глубина стояния \_\_\_\_\_ см. Отток ДА / НЕТ. Рентгенологический контроль ДА / НЕТ.

Удален (дата) « \_\_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 20\_\_ г. Подпись \_\_\_\_\_

#### Катетеризация периферической вены

Место постановки _____	Дата и время постановки _____
Кем поставлен (подпись) _____	Удален _____ Причина _____

#### Протокол инвазивных манипуляций у новорожденных

Манипуляция \_\_\_\_\_

Дата \_\_\_\_\_ Время \_\_\_\_\_

Врач \_\_\_\_\_ Медсестра \_\_\_\_\_

Показания \_\_\_\_\_

Анестезия \_\_\_\_\_

Обработка операционного поля: средство \_\_\_\_\_ экспозиция \_\_\_\_\_

Техника манипуляции \_\_\_\_\_

Динамика состояния пациента \_\_\_\_\_

Рентгенологический контроль (дренажи) \_\_\_\_\_

Осложнения \_\_\_\_\_

« \_\_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 20\_\_ г.      Подпись врача \_\_\_\_\_

**Артериальный доступ**

Дата « \_\_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 20\_\_ г. Время \_\_\_\_\_

Место введения \_\_\_\_\_

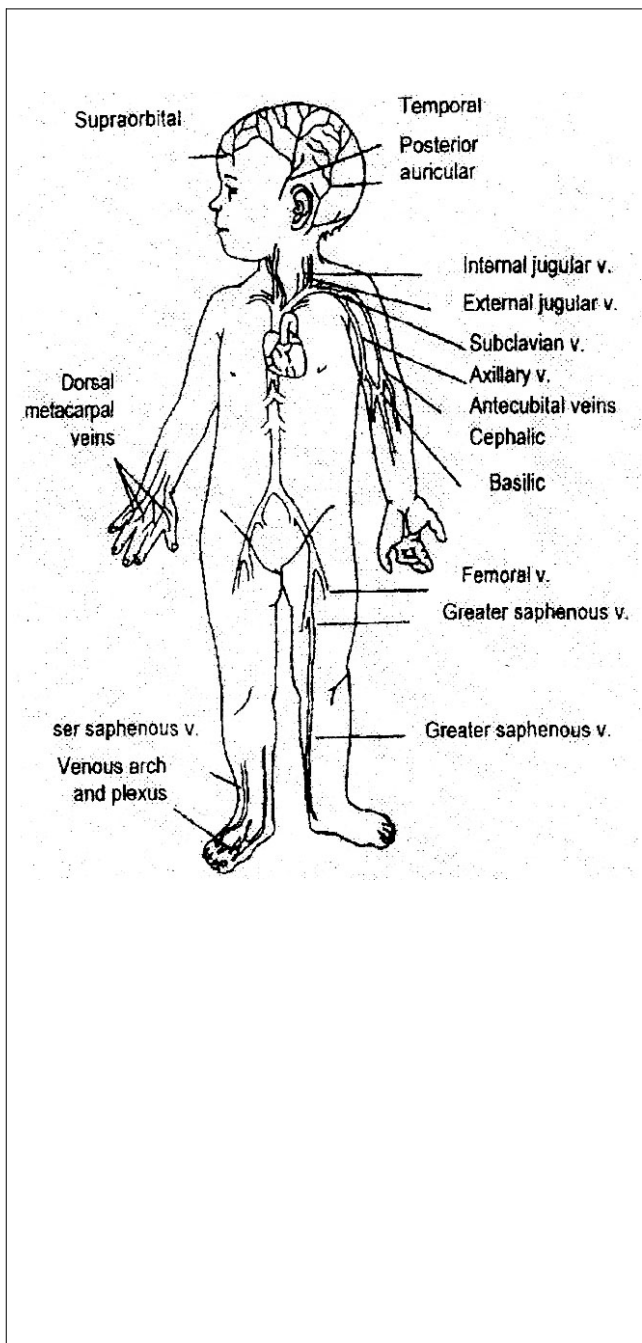
Подпись установившего катетер \_\_\_\_\_

Дата удаления « \_\_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 20\_\_ г. Время \_\_\_\_\_

Причина \_\_\_\_\_

Приложение 4

Поступил с _____ Отток _____ Рентген _____ Удален да ___ нет ___ Посев да ___ нет ___ Подпись врача _____	<b>Центральный венозный доступ</b> Фамилия _____ № истории болезни _____ Дата и время постановки _____
---	---



Глубокая линия/прочее \_\_\_\_\_  
 Место введения \_\_\_\_\_  
 Общая длина катетера \_\_\_\_\_ см  
 Длина внутри \_\_\_\_\_ см. Длина снаружи \_\_\_\_\_ см  
 Место нахождения конца катетера \_\_\_\_\_ Отток ДА/НЕТ  
 Кем поставлен ВРАЧ / МЕДСЕСТРА \_\_\_\_\_  
 Подпись \_\_\_\_\_  
 Rg контрольное исследование ДА / НЕТ \_\_\_\_\_  
 Дата и время снимка \_\_\_\_\_  
 Подпись врача \_\_\_\_\_

---

Глубокая линия/прочее \_\_\_\_\_  
 Место введения \_\_\_\_\_  
 Общая длина катетера \_\_\_\_\_ см  
 Длина внутри \_\_\_\_\_ см. Длина снаружи \_\_\_\_\_ см  
 Место нахождения конца катетера \_\_\_\_\_ Отток ДА/НЕТ  
 Кем поставлен ВРАЧ / МЕДСЕСТРА \_\_\_\_\_  
 Подпись \_\_\_\_\_  
 Rg контрольное исследование ДА / НЕТ \_\_\_\_\_  
 Дата и время снимка \_\_\_\_\_  
 Подпись врача \_\_\_\_\_

---

Глубокая линия/прочее \_\_\_\_\_  
 Место введения \_\_\_\_\_  
 Общая длина катетера \_\_\_\_\_ см  
 Длина внутри \_\_\_\_\_ см. Длина снаружи \_\_\_\_\_ см  
 Место нахождения конца катетера \_\_\_\_\_ Отток ДА/НЕТ  
 Кем поставлен ВРАЧ / МЕДСЕСТРА \_\_\_\_\_  
 Подпись \_\_\_\_\_  
 Rg контрольное исследование ДА / НЕТ \_\_\_\_\_  
 Дата и время снимка \_\_\_\_\_  
 Подпись врача \_\_\_\_\_

Приложение 5

ИНФОРМИРОВАННОЕ ДОБРОВОЛЬНОЕ СОГЛАСИЕ НА ОПЕРАТИВНОЕ  
 ВМЕШАТЕЛЬСТВО

Добровольно даю свое согласие на проведение моему ребенку операции: \_\_\_\_\_

(название оперативного вмешательства)

▲ Мне разъяснено, и я осознаю, что во время операции могут возникнуть непредвиденные обстоятельства

и осложнения. В таком случае я согласен (а) на то, что ход операции может быть изменен врачами по их усмотрению.

- ✚ Я предупрежден (а) о факторах риска и понимаю, что проведение операции сопряжено с риском потери крови, возможностью инфекционных осложнений, нарушений со стороны сердечно-сосудистой и других систем жизнедеятельности организма, непреднамеренного причинения вреда здоровью и даже неблагоприятного исхода.
- ✚ Я предупрежден (а), что в ряде случаев могут потребоваться повторные операции, в т. ч. в связи с возможными послеоперационными осложнениями или с особенностями течения заболевания, и даю свое согласие на это.
- ✚ Я знаю, что во время операции возможна потеря крови, и даю согласие на переливание донорской крови или и ее компонентов.
- ✚ Я согласен на запись хода операции на информационные носители и демонстрацию лицам с медицинским образованием исключительно в медицинских, научных или обучающих целях с учетом сохранения врачебной тайны \_\_\_\_\_ (в случае на согласия указать "не согласен").
- ✚ Мне была предоставлена возможность задать вопросы о степени риска и пользе оперативного вмешательства, в т. ч. переливания донорской крови или ее компонентов, и врач дал мне понятные и исчерпывающие ответы.

“ \_\_\_\_ ” \_\_\_\_\_ 20\_\_ г.  
\_\_\_\_\_

Подпись законного представителя

Расписался в моем присутствии:

Врач \_\_\_\_\_  
(Ф.И.О., должность)

\_\_\_\_\_ (подпись)

**Консилиум удостоверяет, что состояние ребенка, отсутствие его законного представителя не позволяет ему выразить свою волю, оказание медицинского вмешательства является необходимым по жизненным показаниям, и принимает решение об оказании ребенку следующего вида оперативного вмешательства:**

\_\_\_\_\_

**Консилиум врачей в составе:**

Должность, Ф.И.О. и подпись \_\_\_\_\_

Должность, Ф.И.О. и подпись \_\_\_\_\_

Должность, Ф.И.О. и подпись \_\_\_\_\_

“ \_\_\_\_ ” \_\_\_\_\_ 20\_\_ г.

## Приложение 6

Приложение N5 Методических рекомендаций МЗ РФ N 15-4/10/2-3204 от 21.04.2010г.

«Первичная и реанимационная помощь новорожденным детям»

### Вкладыш-карта первичной и реанимационной помощи новорожденному в родильном зале

Ф.И.О. родильницы \_\_\_\_\_ Дата родов \_\_\_\_\_ час \_\_\_\_\_ мин \_\_\_\_\_

Характер амниотических вод (нужное подчеркнуть)	меконияльные					мутные					зловонные					с примесью крови					светлые				
	30	60	2	3	4	5	6	7	8	9	10	12	14	15	20	30									
<b>Состояние новорожденного</b>																									
Пульсация пуповины																									
Произвольные движения																									
Д ы Х	Отсутствует																								
	Нерегулярное, типа «гаспинг»																								
	Регулярное с втяжением																								



К груди приложен в родильном зале через \_\_\_\_\_ минут / не приложен, причина \_\_\_\_\_  
 Викасол в родильном зале в правое/левое бедро внутримышечно в дозе \_\_\_\_\_ мл однократно.  
**ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ СВЕДЕНИЯ ИЗ АНАМНЕЗА** \_\_\_\_\_  
 Подпись врача неонатолога, присутствовавшего на родах \_\_\_\_\_

## Приложение 8

### ЕЖЕДНЕВНЫЙ ОСМОТР ВРАЧА НЕОНАТОЛОГА ОПННД

<p><b>Дата</b> _____/_____/20__ г.</p> <p><b>Время</b> _____:</p> <p>Сутки жизни _____</p> <p>ПКВ = _____</p> <p>нед. _____</p> <p>День в отделении _____</p> <p>Вес _____ г. (_____)</p> <p>t тела _____</p> <p>ЧСС _____ в'</p>	<p><b>Совместно с</b> _____</p> <p>Жалобы матери _____</p> <p>Состояние _____</p> <p><b>За истекшие сутки</b> стабильное/ с улучшением / с ухудшением: _____</p> <p>Энтеральное питание не получал / не усваивает / усваивает _____</p> <p>Стул _____ Диурез _____ мл/кг*час.</p> <p>В весе от рождения _____</p> <p><b>На момент осмотра</b> реакция _____ <b>Б.Р.</b> _____ см, мышечный тонус _____ рефлексy _____</p> <p>_____ судороги _____</p> <p><b>КОЖА</b> _____ видимые слизистые _____</p> <p>пупочная область _____</p> <p><b>ТОНЫ СЕРДЦА</b> _____ шум _____</p> <p>пульс _____ симптом белого пятна _____ с.</p>
---	---

**ДЫХАНИЕ** \_\_\_\_\_

механика дыхания \_\_\_\_\_

перкуторно \_\_\_\_\_ хрипы \_\_\_\_\_ мокрота \_\_\_\_\_

**ЖИВОТ** \_\_\_\_\_ перистальтика \_\_\_\_\_ печень \_\_\_\_\_ селезенка \_\_\_\_\_

по желудочному зонду (если установлен) \_\_\_\_\_ **СТУЛ** при осмотре \_\_\_\_\_

**Дополнительные данные:** \_\_\_\_\_

**Тактика ведения:**

1. Лечебно-охранительный режим \_\_\_\_\_
2. Энтеральное питание \_\_\_\_\_
3. Пробиотики \_\_\_\_\_
4. Респираторная терапия \_\_\_\_\_
5. Инфузионная терапия \_\_\_\_\_
6. Антибактериальная терапия \_\_\_\_\_
7. Фототерапия \_\_\_\_\_
8. Клинико-лабораторный контроль \_\_\_\_\_

**Врач** \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_

## Приложение 9

### АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ НОВОРОЖДЕННОГО

Живорожденным считается ребенок, который дышит или имеет другие признаки жизни - сердцебиение, пульсацию пупочных сосудов или спонтанные движения мышц (Комитет экспертов ВОЗ, 1974). Длительность периода

новорожденности соответствует времени адаптации родившегося ребенка к внеутробной жизни в условиях незрелости нервной системы и всех других органов и систем.

Период новорожденности (неонатальный период) - от рождения до 28-го дня, период адаптации организма ребенка к внеутробной жизни, приспособления к новым условиям существования; функции организма, активно преобразуясь, находятся в состоянии неустойчивого равновесия. Он подразделяется на ранний (от момента перевязки пуповины до окончания 7-го дня жизни) и поздний (с 8-го по 28-й день жизни) неонатальный период.

Здоровый новорожденный - ребенок, родившийся от матери, не имевшей осложнений во время беременности и родов, получивший оценку по шкале Апгар 8-10 баллов, имеющий массу тела в среднем 3200-3600 г, массо-ростовой коэффициент - 60-80 ЕД, при условии нормального течения периода адаптации и максимальной убыли массы тела не более 6-8%, находящийся на естественном вскармливании.

Доношенный ребенок - родившийся при сроке беременности от 37-й до 42-й нед.

Гестационный возраст - количество полных недель, прошедших между зачатием и родами; его определяют акушеры-гинекологи при объективном обследовании беременной (шевеление плода, высота стояния дна матки, срок последней менструации, по данным УЗИ, параметрам а-фетопротеина).

Переношенный ребенок - родившийся на 42-й нед беременности или более.

Крупный новорожденный - дети с массой тела при рождении более 4200 г.

Недоношенный ребенок - ребенок, родившийся при сроке беременности менее 37 нед гестации, массой тела менее 2500 г, ростом менее 47 см.

Ребенок с ЗВУР - новорожденный, массо-ростовой показатель которого меньше нормы (60-80 ЕД), либо имеющий клинические признаки внутриутробной гипотрофии.



Ребенок с очень низкой массой тела при рождении - ребенок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 1500 г.

Ребенок с экстремально низкой массой тела при рождении (экстремально недоношенные дети) - ребенок любого срока гестации, имеющий массу тела при рождении менее 500 г.

## **ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ**

Длина тела при рождении колеблется в пределах 48-58 см, составляя в среднем 52-53 см. Масса тела доношенных новорожденных колеблется от 2600 до 4200 г (в среднем для мальчиков - 3500 г, для девочек - 3200 г). Все новорожденные в первые дни жизни теряют в среднем 200-300 г своей массы тела. Это так называемая физиологическая убыль массы тела, связанная с потерей жидкости и части энергетических запасов (в частности, глюкозы), к быстрому восстановлению которых ребенок еще не готов. К 7-10-му дню жизни эта потеря компенсируется. На первом месяце жизни прибавка массы тела ребенка составляет до 600 г и более. Окружность головы составляет в среднем 34-36 см, а окружность груди - 32-34 см.

## **НЕРВНАЯ СИСТЕМА**

ЦНС незрелая. Извилины головного мозга едва намечены, сильнее развиты в тех отделах, где находятся жизненно важные центры, отвечающие за дыхание, работу сердца, пищеварение и т.д.

Новорожденный спит большую часть суток, просыпаясь только от голода и неприятных ощущений. Бодрствует по 4-5 ч в день, делает попытки улыбнуться.

Врожденные рефлексы (сосательный, глотательный, хватательный, мигательный и др.) выражены хорошо. К 7-10-му дню жизни начинают

выявляться условные рефлексы: реакция на вкус пищи, определенную позу, обычно связанную с кормлением.

## **ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА**

Надпочечники во время родов несут наибольшую нагрузку из всех эндокринных желез, часть их клеток погибает, что определяет течение некоторых пограничных состояний. Вилочковая железа при рождении относительно велика, впоследствии уменьшается в размерах. Щитовидная и околощитовидные железы, гипофиз продолжают развиваться после рождения. Поджелудочная железа, участвующая в пищеварении и принимающая участие в обмене углеводов (вырабатывает гормон инсулин), к моменту рождения функционирует хорошо.

## **ИММУННАЯ СИСТЕМА**

Некоторые факторы, выполняющие защитную роль в организме новорожденного, вырабатываются внутриутробно. Часть иммунных веществ ребенок получает от матери с молозивом, в котором концентрация их очень высока, и с грудным молоком, где их содержание намного ниже, но достаточно для новорожденного. В целом иммунная система несовершенна, а ребенок уязвим для инфекционных агентов.

## **ОБМЕН ВЕЩЕСТВ**

Повышена потребность в углеводах, усилено всасывание жиров и их отложение в тканях. Водно-солевой баланс легко нарушается; суточная потребность в жидкости составляет 150-165 мл/кг.

## **ОРГАНЫ ЧУВСТВ**

В первые недели ребенок почти не ощущает запахи, разбудить его может только чрезвычайно громкий звук, побеспокоить - слишком яркий свет. Неосмысленный взгляд ребенка не задерживается на чем-либо, у многих детей заметны физиологическое косоглазие, обусловленное слабостью глазных

мышц, произвольные движения глазных яблок. Новорожденный плачет без слез - слезные железы еще не вырабатывают жидкость.

### **КОЖНЫЙ ПОКРОВ**

Кожа нежная, бархатистая на ощупь, эластичная, розовая, богато васкуляризована. Могут быть остатки пушковых волос на спине и в области плечевого пояса (лануго). Слабо развиты потовые железы, что в сочетании с активной деятельностью сальных желез способствует быстрому перегреванию или переохлаждению ребенка. Волосы у новорожденного длиной до 2 см, брови и ресницы почти незаметны, ногти доходят до кончиков пальцев.

На затылке, верхних веках, между бровями могут быть синюшного или красноватого цвета пятна, вызванные расширением сосудов (телеангиэктазии). В области крестца возможна пигментация - так называемое монгольское пятно, которое заметно на протяжении всей жизни, однако не указывает на какие-либо нарушения.

### **ПОДКОЖНАЯ ЖИРОВАЯ КЛЕТЧАТКА**

Подкожная жировая клетчатка хорошо развита, плотная, содержит значительное количество тугоплавких жирных кислот. Ее особенностью является сохранение в ней участков ткани эмбрионального характера (бурый жир), обладающей жиронакапливающей и кровообразующей функциями.

### **МЫШЕЧНАЯ СИСТЕМА**

Тонус мышц повышен (физиологический гипертонус). Руки согнуты в локтях, ноги прижаты к животу (напоминает позу плода в утробе). Шея не удерживает голову вследствие недостаточного развития мышц. Движения ручками и ножками хаотичны.

### **КОСТНАЯ СИСТЕМА**

Костная ткань содержит мало солей, придающих прочность, поэтому кости мягкие. Особенностью черепа является наличие неокостеневших участков, родничков, открытых стреловидного, затылочного и венечного швов. Большой родничок имеет форму ромба, расположен в области соединения

теменных и лобных костей, размер - от 1,5x1,5 до 3x3 см. Малый родничок имеет форму треугольника, находится в месте схождения теменных и затылочной костей, у большинства детей при рождении закрыт. Такое мягкое соединение костей черепа исключительно важно для прохождения головки плода по узким родовым путям.

Окружность головы на 1-2 см больше окружности груди, руки гораздо длиннее ног. Грудная клетка бочкообразной формы: ребра расположены горизонтально, а не наклонно, состоят в основном из хряща, позвоночник не имеет физиологических изгибов. Все эти черты сформируются позже, когда ребенок научится сидеть и стоять.

### **ОРГАНЫ ДЫХАНИЯ**

Слизистые оболочки дыхательных путей нежные, содержат много кровеносных сосудов, в связи с чем при инфекциях (чаще вирусных) быстро развивается отечность тканей, выделяется большое количество слизи, что сильно затрудняет дыхание и приводит к обструктивному синдрому. Нарушенное внешнее дыхание приводит к отказу от сосания груди матери.

Узкие носовые ходы, трахея и бронхи. Евстахиева труба, наоборот, шире и короче, чем у детей старшего возраста, что облегчает инфицирование среднего уха и развитие отита. Воспаления лобной пазухи (фронтита), верхнечелюстной пазухи (гайморита) у новорожденных не бывает, так как они не сформированы.

Легкие недостаточно развиты, менее воздушны, дыхание поверхностное, преимущественно за счет диафрагмы, поэтому дыхание нарушается при скоплении газов в желудке и кишечнике, запоре, тугом пеленании и других причинах оттеснения диафрагмы вверх.

Вследствие поверхностного дыхания для получения достаточного количества кислорода новорожденный дышит часто. ЧДД составляет 40-60 в минуту, возрастая при незначительной нагрузке.

### **СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА**

После рождения происходят изменения в системе кровообращения ребенка, вначале функциональные (пупочные сосуды и вена закрываются), а затем анатомические (закрываются внутриутробные каналы кровотока). С первым вдохом включается в работу малый круг кровообращения, где происходит насыщение крови кислородом.

ЧСС составляет 140-160 в минуту, при кормлении или плаче возрастает до 180. АД в начале 1-го мес жизни равно 65-75/36 мм рт.ст.

### **ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЙ ТРАКТ**

Пищеварительная система у новорожденного функционально незрелая, но несет большую нагрузку. Слизистая оболочка рта богата кровеносными сосудами, тонкая, легкоранима. Язык большой. На слизистой оболочке губ видны «подушечки» - небольшие беловатые возвышения, разделенные полосками, расположенные перпендикулярно к длине губы; слизистая оболочка образует складку вдоль десен; упругость щекам придают комочки Биша - расположенные в толще щек скопления жировой ткани. Они есть как у здоровых, так и у гипотрофичных детей.

Пищеварительные железы, в том числе слюнные, развиты слабо, слюны в первые дни жизни очень мало. Мышцы, перекрывающие вход из пищевода в желудок, тоже недоразвиты, этим обусловлены частые необильные срыгивания. Для предотвращения срыгивания после кормления следует подержать ребенка на руках вертикально, прислонив к груди, в течение 20 мин. Вначале желудок вмещает около 10 мл жидкости, к концу 1 мес - до 90-100 мл.

Мышцы кишечника развиты недостаточно, пассаж пищи замедлен, в связи с чем у новорожденных часто отмечается вздутие живота (метеоризм), нередко запоры.

Испражнения в течение первых 3 дней жизни (меконий) имеют характерную вязкую консистенцию, темно-зеленый цвет, запаха практически нет. Меконий образуется из околоплодных вод, слизи и желчи, попадающих в желудок и кишечник плода. По отделению мекония в первые часы после

рождения судят об отсутствии у ребенка грубых пороков в развитии пищевода, желудка, кишечника, заднепроходного отверстия.

В течение первых 10-20 ч жизни (до первого кормления) кишечник ребенка почти стерилен, затем начинается заселение его бактериальной микрофлорой, необходимой для переваривания пищи. Меняется и вид стула-масса желтой окраски.

Печень новорожденного относительно велика. У здоровых детей край печени может выступать из-под нижнего ребра (на границе груди и живота) не более чем на 2 см.

### **МОЧЕВАЯ И ПОЛОВАЯ СИСТЕМЫ**

К моменту рождения почки, мочеточники и мочевого пузыря сформированы достаточно хорошо. Однако сильный стресс, испытанный ребенком во время родов, кратковременно нарушает обмен веществ. В зонах, где образуется моча, происходит отложение кристаллов мочевой кислоты, в связи с чем на протяжении нескольких дней функции почек снижены. Ребенок мочится всего 5-6 раз в сутки. С 2-й нед обмен веществ постепенно стабилизируется, число мочеиспусканий возрастает до 20-25 в сутки.

Наружные половые органы сформированы. У мальчиков яички чаще всего опущены в мошонку; иногда находятся в нижней части живота, но могут опуститься самостоятельно. У доношенных девочек большие половые губы прикрывают малые.

### **ЭМБРИОНАЛЬНОЕ КРОВЕТВОРЕНИЕ**

Кроветворение в эмбриональном периоде начинается очень рано, что объясняется необходимостью транспортировки к тканям и органам зародыша питательных веществ и кислорода, удаления шлаков. Органами кроветворения у плода являются желточный мешок, печень, селезенка, костный мозг. По мере роста эмбриона и плода последовательно меняется локализация гемопоэза в различных органах.

## Развитие гемопоэтической системы человека

<b>Локализация кроветворения</b>	<b>Период эмбриогенеза, нед</b>
Желточный мешок	3-4-я
Начало кроветворения в печени	5-6-я
Появление больших лимфоцитов в тимусе	9-10-я
Начало гемопоэза в селезенке	конец 12-й
Появление гемопоэтических очагов в костном мозге	13-14-я
Лимфопоэз в лимфатических узлах	16-17-я
Появление циркулирующих малых лимфоцитов	17-я
Начало лимфопоэза в селезенке	20-я

**Этапы кроветворения у плода**

I этап - внутрисосудистое мегалобластическое кроветворение – на 3-й нед эмбрионального развития в стенке желточного мешка из мезенхимы формируются первые очаги кроветворения. Мезенхимные клетки, располагаясь плотно друг к другу, образуют кровяные островки. Клетки, расположенные в центре кровяных островков, дифференцируются в первые форменные элементы крови - мегалобласты, а клетки, расположенные в периферии островков,

уплощаются и дифференцируются в эндотелиоциты, т.е. в стенки кровеносных сосудов.

Мегалобласты относятся к эритроидному ряду и являются первичными эритробластами, но в отличие от обычных эритроцитов имеют ядро, гипербазофильную цитоплазму, содержат меньшее количество Нв, причем Нв примитивного.

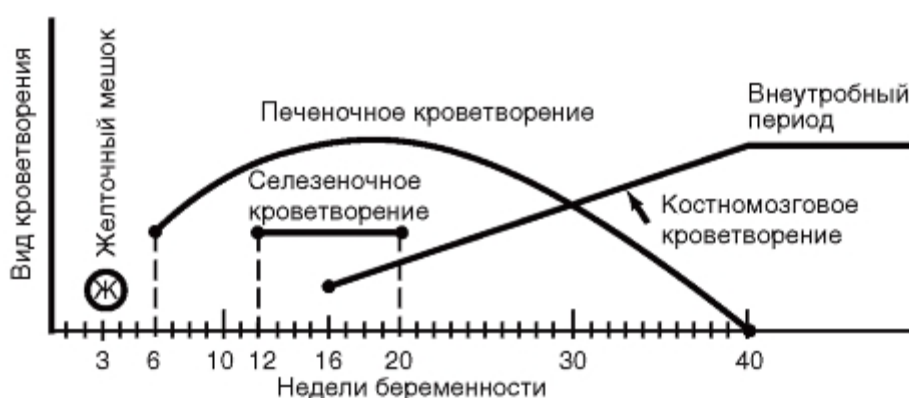


Рис. 1. Этапы кроветворения у плода

Диаметр мегалобластов составляет 10 мкм и более, т.е. эти клетки крупные, отсюда и название этапа - мегалобластический. Предполагается, что в составе кровяных островков, кроме мегалобластов, в небольшом количестве содержатся стволовые кроветворные клетки.

Кроветворение на I этапе происходит интраваскулярно (внутри сосуда). Ме-галобластическое кроветворение продолжается 3-4 нед эмбрионального развития. После 10-й нед очагов кроветворения в желточном мешке нет.

II этап - экстрамедуллярное гепатолиенальное кроветворение - начинается после 5-й нед внутриутробного развития. Центром кроветворения становится печень, с 12-й нед кроветворение начинается в селезенке.



Стволовые кроветворные клетки из кровяных островков желточного мешка через кровь попадают в тело зародыша, мигрируют в печень и селезенку, и в этих органах образуют очаги кроветворения. В отличие от I этапа, кроветворение на II этапе происходит экстраваскулярно, т.е. вне сосуда. Специфическое микроокружение для созревающих клеток крови создают в печени гепатоциты, а в селезенке - мезенхимальные клетки.

Приложение 11

## ПОГРАНИЧНЫЕ СОСТОЯНИЯ

### СИНДРОМ ТОЛЬКО ЧТО РОДИВШЕГОСЯ РЕБЕНКА

Ребенок в первые секунды жизни обездвижен, не реагирует на болевые, звуковые, световые раздражители, отсутствуют мышечный тонус и рефлексы. В течение следующих 5-10 с происходят глубокий вдох, крик, формируются флексорная поза, спонтанная двигательная активность. Зрачки расширены, несмотря на яркий свет.

### ИМПРИНТИНГ

Импринтинг (от англ. *imprint* - «оставлять след, запечатлевать, печатать») - запечатление в памяти новорожденного отличительных черт воздействующих на него жизненно важных объектов. Доказано, что импринтинг - очень своеобразный процесс обучения, установленный четко у «зрелорождающихся животных», особенно у птиц, которые усваивают образец поведения матери.

Отсюда ясно, что применение термина «импринтинг» для человека достаточно условно. Действительно ли в этот период стимулируется привязанность ребенка к матери и наоборот? Что запечатлевает ребенок в эти первые минуты жизни: образ матери или отношение нового мира к нему («ориентировочная реакция» - доброта, сочувствие, понимание, любовь или отвержение, равнодушие, опасность)?

Все эти вопросы волнуют не только врачей, но и философов, теологов и представителей самых разных наук. Хотя однозначных ответов на эти вопросы нет, общепринято, что очень важен как можно более ранний контакт между матерью и ребенком после родов - оптимально «кожа к коже», прикладывание к груди в первые 20 мин жизни. Очень желателен в это время контакт с отцом, близкими родственниками.

#### ТРАНЗИТОРНАЯ ГИПЕРВЕНТИЛЯЦИЯ

Легочная вентиляция на протяжении первых 2-3 дней в 1,5-2 раза больше, чем в следующие дни. Первый вдох в 4-8% случаев происходит по типу «gaspr» (глубокий вдох и затрудненный выдох), что способствует расправлению легких и эвакуации жидкости из альвеол.

#### ТРАНЗИТОРНОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ

Начало легочного дыхания способствует закрытию фетальных коммуникаций. Артериальный проток спадается через 10-15 мин после рождения. В течение 24-48 ч может возникнуть шунт как слева направо, так и наоборот (реже), возможен и шунт в обоих направлениях. Овальное отверстие закрывается после рождения. Анатомическое закрытие ОАП происходит в большинстве случаев к 8-й нед, анатомическая облитерация отверстия - через несколько месяцев или лет. Пупочные артерии сокращаются через 15 с, а через 45 с уже функционально закрыты. Венозный (аранциев) проток анатомически закрывается через 3 нед, функционально - через 2-3 дня.

#### ТРАНЗИТОРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ КОЖНОГО ПОКРОВА

Простая эритема - реактивная краснота кожи, возникающая после удаления первородной смазки и первого купания. Краснота в первые часы имеет слегка цианотичный оттенок, на 2-е сут становится наиболее яркой, далее интенсивность эритемы постепенно уменьшается; к концу первой недели жизни краснота исчезает. У недоношенных эритема более выражена и держится дольше - до 2-3 нед.

Физиологическое шелушение кожного покрова - крупнопластинчатое шелушение кожи. Возникает на 3-5-й день жизни у детей с яркой простой эритемой в стадии угасания. Обильное шелушение кожи наблюдается у переносенных детей.

Родовая опухоль - отек подлежащей части вследствие венозной гиперемии, проходит самостоятельно в течение 1-2 дней. Иногда на месте родовой опухоли видны петехии.

Токсическая эритема - отмечается у 20-30% новорожденных с предрасположенностью к аллергическим заболеваниям. Возникает на 2-5-й день жизни в виде обильных эритематозных, слегка плотноватых пятен с папулами или пузырьками в центре, локализующихся на разгибательных поверхностях конечностей вокруг суставов, на ягодицах, груди, животе, лице. Элементов не бывает на ладонях, стопах, слизистых оболочках. Через 2-3 дня после появления сыпь бесследно исчезает. Состояние детей обычно не нарушено, температура тела нормальная. При обильной эритеме ребенок беспокоен, стул разжиженный, наблюдаются микрополиадения, увеличение селезенки, эозинофилия.

Мириа - беловато-желтые узелки размером 1-2 мм, несколько возвышающиеся над уровнем кожи и локализующиеся чаще на крыльях носа и переносице, в области лба, подбородка. Узелки представляют собой сальные железы с обильным секретом и закупоренными выводными протоками, они исчезают через 1-2 недели.

#### ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА

Физиологическая желтуха наблюдается у 60-70% новорожденных, ее причины: гемолиз эритроцитов, содержащих фетальный Hb; сниженная активность глюкоронилтрансферазы печени; гипоальбуминемия.

Желтушное окрашивание кожи возникает на 3-й день, усиливается до 6-го дня и исчезает к 7-10-му дню. Самочувствие не страдает. Минимальная концентрация билирубина составляет 26-34, максимальная - 130-170 мкмоль/л.

#### ТРАНЗИТОРНАЯ ПОТЕРЯ ПЕРВОНАЧАЛЬНОЙ МАССЫ ТЕЛА

Основные причины: катаболическая направленность обмена веществ, потери на перспирацию (через кожу и дыхание), относительное голодание, дефицит воды, отпадение пуповинного остатка, отхождение мекония в первые дни жизни.

Максимальная убыль массы тела обычно приходится на 3-4-й день жизни. В оптимальных условиях вскармливания и выхаживания у здоровых доношенных новорожденных максимальная убыль массы тела не превышает 6% (допустимые колебания - от 3 до 10%).

Большим величинам убыли массы тела, медленному его восстановлению способствуют недоношенность, большая масса тела при рождении (свыше 4000 г), родовая травма, гипогалактия у матери, высокая температура и недостаточная влажность воздуха в палате новорожденных и др.

Восстановление массы тела при рождении после транзиторной ее убыли обычно наступает к 6-7-му дню жизни у 50-70% новорожденных, к 10-му - у 75-85%, а ко 2-й нед жизни - у всех здоровых детей.

#### ТРАНЗИТОРНОЕ НАРУШЕНИЕ ТЕПЛОВОГО БАЛАНСА

В первые 30 мин после рождения происходит понижение температуры тела (на 0,3 °С в минуту), а через 5-6 ч жизни происходит подъем температуры тела до нормальной, устанавливается гомеотермия. Позднее восстановление сниженной после рождения температуры тела указывает на недостаточную активность компенсаторно-приспособительных реакций ребенка.

*Основными особенностями терморегуляции у новорожденных являются:*

- высокая теплопотеря в сравнении с теплопродукцией, обусловленная в 3 раза большей поверхностью тела новорожденного на 1 кг массы тела, в 2 раза большей величиной МОД по отношению к аналогичным показателям у взрослых; потери тепла идут преимущественно путем конвекции и испарения;
- резко ограниченная способность теплоотдачи при перегревании или теплопродукции в ответ на охлаждение;
- неспособность к типичной лихорадочной реакции, т.е. перестройке теплового гомеостаза аналогично лихорадке у взрослых из-за нечувствительности мозга новорожденного к лейкоцитарному пирогену, большой концентрации в крови аргинин-вазопрессина, снижающего температуру тела.

В целях профилактики переохлаждения ребенка сразу после рождения укутывают в стерильную **ПОДОГРЕТУЮ** пеленку, осторожно промокают ее для предотвращения потерь тепла при испарении околоплодных вод с кожи, помещают на подогреваемый столик под источник лучистого тепла, поддерживают температуру воздуха в родильном зале не ниже 24-25 °С.

#### ТРАНЗИТОРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ФУНКЦИЙ ПОЧЕК

Неонатальная олигурия - выделение мочи в количестве менее 15 мл/кг в сутки. Отмечается у всех здоровых новорожденных первых 3 дней жизни и рассматривается как очень важная компенсаторно-приспособительная реакция (ребенок в первые дни жизни испытывает дефицит жидкости из-за неустановившегося питания, несет большие потери жидкости с дыханием - около 1 мл(кгхч).

Протеинурия встречается у всех новорожденных первых дней жизни вследствие повышенной проницаемости эпителия почечных клубочков и канальцев.

Мочекислый инфаркт почки - отложение мочевой кислоты в виде кристаллов, преимущественно в просвете собирательных трубочек почек. В осадке мочи кроме кристаллов мочевой кислоты находят гиалиновые и зернистые цилиндры, лейкоциты, клетки эпителия. Все они исчезают к 7-10-му дню жизни без лечения. В основе мочекислого инфаркта лежат катаболическая

направленность обмена веществ и распад большого количества клеток (в основном лейкоцитов), из нуклеиновых кислот образуются пуриновые и пиримидиновые основания, конечный этап метаболизма которых - мочевая кислота.

#### ПОЛОВОЙ (ГОРМОНАЛЬНЫЙ) КРИЗ, ИЛИ «МАЛЫЙ ПУБЕРТАТ»

Нагрубание молочных желез возникает на 3-4-й день жизни и достигает максимума к 7-8-му дню. Затем постепенно нагрубание уменьшается. Увеличение молочных желез в диаметре до 1,5-2 см обычно симметричное, кожа над ними обычно не изменена, иногда слегка гиперемирована. При пальпации железы могут выступать капельки секрета (вначале сероватого, а потом беловато-молочного цвета), по составу приближающиеся к молозиву матери. Выдавливать содержимое увеличенной молочной железы не следует из-за опасности инфицирования. Увеличение молочных желез отмечается у большинства девочек и у половины мальчиков.

Десквамативный вульвовагинит - обильные слизистые выделения серовато-беловатого цвета из половой щели у 60-70% девочек в первые 3 дня жизни. Примерно через 2-3 дня они постепенно исчезают.

Кровотечение из влагалища возникает на 4-6-й день жизни у 5-10% девочек, хотя скрытую кровь во влагалищной слизи можно обнаружить у всех девочек с десквамативным вульвовагинитом. Длительность влагалищного кровотечения составляет 1-3 дня, объем крови не превышает 1 мл.

Гиперпигментация кожи вокруг сосков и мошонки у мальчиков.

Отек наружных половых органов у новорожденных, умеренное гидроцеле - изменения, исчезающие на 2-й неделе жизни новорожденного.

У недоношенных половой криз встречается реже, выраженность его невелика. Генез полового криза: повышенная продукция эстрогенов у плода, способствующая стимуляции роста и развития молочных желез, структурных отделов матки.

Полагают, что малое содержание лимфоцитов у новорожденного связано как с малой интенсивностью лимфопоэза, так и с массивным разрушением лимфоцитов в тканях; высвободившиеся продукты способствуют активации компенсаторно-приспособительных реакций организма в ответ на стресс (рождение).

Признаки, характеризующие неонатальный гемопоэз

Высокая активность эритропоэза при рождении - ответ на активное разрушение эритроцитов, гипоксию в родах, а также на высокую концентрацию эритропоэтина в крови. В дальнейшем синтез эритропоэтина снижается, пропорционально уменьшается продукция эритроцитов.

Повышение активности миелопоэза к 12-14-му часу жизни с дальнейшим снижением интенсивности к концу 1-й недели жизни; активацию миелопоэза объясняют высоким содержанием колониестимулирующего нейтрофильного фактора, повышенным освобождением нейтрофилов из костного мозга под влиянием стрессорных гормонов (кортизола, адреналина), а также выходом нейтрофилов в кровь из тканевых депо.

Снижение интенсивности лимфопоэза сразу после рождения, сопровождаемое дефицитом лимфоцитов в периферической крови на 3 день жизни. В дальнейшем происходят резкая активация и доминирование лимфопоэза: с конца 1-й недели жизни количество лимфоцитов больше, чем число полиморфно-ядерных лейкоцитов.

Транзиторная полицитемия (эритроцитоз). В первые часы и на протяжении первой недели жизни происходит гемоконцентрация - нарастание содержания Нб (180-220 г/л), количества эритроцитов ( $6-8 \times 10^9$ /л), лейкоцитов ( $10-15 \times 10^9$ /л), увеличение гематокрита ( $0,55+0,06$ ).

Иммунная система новорожденного находится в состоянии физиологической депрессии (предупреждение риска тяжелой иммунокомплексной патологии при контакте с огромным числом антигенов). Характерна транзиторная гипогаммаглобулинемия.

Приложение 12

## **ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ БЕЗУСЛОВНЫЕ РЕФЛЕКСЫ НОВОРОЖДЕННОГО**

### **1. ПОИСКОВЫЙ РЕФЛЕКС**

Поглаживание в области рта новорожденного вызывает опускание губы и поворот головы в сторону раздражителя. Надавливание на середину нижней губы вызывает рефлекторное поднятие верхней губы кверху и разгибание головы. При раздражении середины нижней губы, губа опускается, а голова ребенка производит сгибательное движение (до 3 мес.)

### **2. ХОБОТКОВЫЙ РЕФЛЕКС**

В ответ на постукивание пальцем или молоточком по верхней губе происходит сокращение мимической мускулатуры новорожденного (губы складываются в виде хоботка) (до 3-4 мес.).

### **3. СОСАТЕЛЬНЫЙ РЕФЛЕКС**

При прикосновении к губам и языку новорожденного или при помещении указательного пальца исследующего в рот ребенка на глубину 3-4 см., новорожденный совершает ритмичные сосательные движения.

### **4. РЕФЛЕКС БАБКИНА (ЛАДОННО-РОТОВОЙ)**

При надавливании на ладонь новорожденного происходит открывание его рта (до 3 мес.).

### **5. ХВАТАТЕЛЬНЫЙ РЕФЛЕКС**

В ответ на штриховое раздражение ладони новорожденного происходит сгибание пальцев и захватывание предмета.



## 6. РЕФЛЕКС РОБИНЗОНА

Новорожденный ребенок удерживает при хватании вес свободно висящего собственного тела.

## 7. РЕФЛЕКС МОРО

При внезапном пассивном вытягивании нижних конечностей, поднимании таза и ног ребенка над кроватью, при надавливании на бедро, руки новорожденного отводятся в стороны, кисти разгибаются (1 фаза рефлекса), а затем происходит их возвращение в исходное состояние (2 фаза) (до 3 мес.).

## 8. РЕФЛЕКС ОПОРЫ

Приставленный к опоре новорожденный разгибает ноги и плотно всей стопой упирается о поверхность стола (до 2 мес.).

## 9. РЕФЛЕКС АВТОМАТИЧЕСКОЙ ПОХОДКИ (ШАГОВЫЙ)

При легком наклоне тела кпереди и упоре стоп новорожденный делает шаговые движения (до 2 мес.).

## 10. РЕФЛЕКС ПОЛЗАНИЯ БАУЭРА

При надавливании на подошвенную поверхность ног новорожденного, уложенного на живот, ребенок рефлекторно выполняет движение ползания (до 3-4 мес.).

## 11. ЗАЩИТНЫЙ РЕФЛЕКС

Уложенный на живот новорожденный сейчас же поворачивает голову и пытается ее приподнять.

## 12. НИЖНИЙ ХВАТАТЕЛЬНЫЙ РЕФЛЕКС

При надавливании на переднюю часть подошвы новорожденного возникает тоническое сгибание пальцев ног, напоминающее таковое при верхнем хватании (до 12-13 мес.).

## 13. РЕФЛЕКС БАБИНСКОГО

В ответ на подошвенное раздражение стопы новорожденного происходит выраженная экстензия большого пальца и веерообразное расхождение остальных.

## 14. «УТИНЫЙ» РЕФЛЕКС

При попадании струи воды или воздуха на область носа новорожденный задерживает дыхание.

### Приложение 13

#### ПРОЦЕССЫ НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА (ШАБАЛОВ Н.П., 2006)

Система	Физиологическая перестройка в неонатальный период	Переходные процессы (пограничные состояния)	Патогенетическая основа пограничного состояния
ЦНС	Адаптация к резко изменившимся условиям окружающей среды (температуре, свету, звуку, гравитации и др. - «сенсорная атака»), болевым нагрузкам в родах	Родовой катарсис, синдром только что родившегося ребенка, импринтинг	Депрессия при рождении - легкая первичная асфиксия. Общие симптомы (гипервозбудимость или угнетение) при самых разнообразных заболеваниях
Внешнее дыхание	Запуск, расправление легких, созревание альвеол и аэрогематического барьера	Транзиторные гипервентиляция и дыхание типа «гасп»	Транзиторное тахипноэ (синдром дыхательных расстройств II типа), респираторные нарушения
ССС	Перестройка кровообращения, прежде всего малого круга, печени в связи с изменением газообмена и отсутствием плацентарно-пуповинного кровотока (закрытие шести фетальных коммуникаций)	Транзиторное кровообращение, транзиторное нарушение метаболизма миокарда, транзиторные полицитемия и гиперволемиа без или с нарушениями микроциркуляции	Респираторные нарушения, сердечнососудистая недостаточность, тромбозы, отечный синдром, транзиторная желтуха
ЖКТ	Перестройка в связи со сменой гемо- и амниотрофного питания на лактотрофное; заселение кишечника бактериальной флорой	Транзиторный катар кишечника, транзиторный дисбактериоз	Заболевания ЖКТ вследствие неадекватного питания, инфицирования условно патогенной и патогенной флорой, срыгивания, рвота
Кожный	Адаптация к более	Простая эритема, токсическая	Приобретенные инфекционные

покров	низкой температуре окружающей среды, тактильным раздражителям, микробному окружению	эритема, физиологическое шелушение, транзиторный дисбиоз	и неинфекционные заболевания кожи и подкожной клетчатки
Обмен веществ	Перестройка в связи с гипоксемией в родах, изменениями газообмена с гипе-роксией после рождения, голоданием в первые дни жизни, новым видом питания, другим гормональным фоном	Активированные гликолиз и гликогенолиз, липолиз, гипогликемия. Отрицательный азотистый баланс; гипербилирубинемия, гипокальциемия и гипомагниемия, гипертирозинемия; ацидоз; потеря первоначальной массы тела; нарушения теплового баланса; активация перекисного окисления липидов	Симптоматические гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия, гипермагниемия, сердечная недостаточность, синдром энергетической недостаточности. Билирубиновая энцефалопатия. Транзиторная лихорадка, потеря массы тела - более 10%. Респираторные нарушения, склерема, гипертермия. Судороги. Свободно-радикальная болезнь недоношенных. Отек мозга
<b>Система</b>	<b>Физиологическая перестройка в неонатальный период</b>	<b>Переходные процессы (пограничные состояния)</b>	<b>Патогенетическая основа пограничного состояния</b>
Гемопоз	Смена синтеза Hb с фетального на взрослый тип в связи с повышением напряжения кислорода крови, активация лимфоцитопоза в связи с резкой активацией иммунитета	Повышенный эритролиз и эритро-лиз и миграция лимфоцитов в ткани, активация миелопоэза	Лейкопения, лейкоидные реакции при тяжелых инфекциях
Гемостаз	Фазовые состояния в связи с поступлением тромбопластических веществ в кровь в родах, повышенными проницаемостью сосудистой стенки и гибелью эритроцитов, лейкоцитов	Активированный фибринолиз, недостаточность витамин К-зависимых факторов свертывания крови, низкая агрегационная активность тромбоцитов	Геморрагическая болезнь новорожденных и вторичные геморрагические синдромы, тромбозы
Органы мочевогоделения	Адаптация к измененной гемодинамике, гормональному фону, большим потерям воды	Транзиторная олигурия, протеинурия, мочекишный инфаркт	Отечный синдром, инфекция мочевыводящих путей, азотемия

Эндокринная система	Адаптация к стрессу в родах, адаптация к «лишению» гормонов фетоплацен-тарного комплекса и материнских (выведению)	Транзиторная гиперфункция гипофиза, надпочечников с гиперадреналемией и гиперглюкокортикоидемией, щитовидной и поджелудочной желез, недостаточность околощитовидных желез. Половой криз	Симптоадреналовый криз. Недостаточность надпочечников. Гипокальциемия и гипомагниемия, гипогликемия с неврологическими нарушениями, синдром дыхательных расстройств II типа. Транзиторный гипотиреоз, синдром дыхательных расстройств
Иммунитет	Перестройка в связи с массивной антигенной агрессией на фоне стрессорного гормонального фона, окончанием поступления гуморальных факторов иммунитета через плаценту	Транзиторный иммунодефицит, транзиторный дефицит хемотаксиса мононуклеаров и полиморфноядерных лейкоцитов, фибронектина	Инфекционные болезни, медленные инфекции

## Приложение 14

### ОСОБЕННОСТИ ОБСЛЕДОВАНИЯ НОВОРОЖДЕННОГО

Обследование новорожденного проводят в палате при температуре не менее 22 °С (от 22 до 26 °С), не ранее чем через 30 мин после кормления, при естественном освещении, на пеленальном столике с подогревом. На 1-й и 5-й мин жизни проводят оценку состояния по шкале Апгар.

### ШКАЛА АПГАР

	<b>0 баллов</b>	<b>1 балл</b>	<b>2 балла</b>
<b>Окраска кожного покрова</b>	Генерализованная бледность или генерализованный цианоз	Розовая окраска тела и синюшная окраска конечностей (акроцианоз)	Розовая окраска всего тела и конечностей
<b>Частота сердечных сокращений</b>	Отсутствует	<100	>100
<b>Рефлекторная возбудимость</b>	Не реагирует	Реакция слабо выражена (grimаса, движение)	Реакция в виде движения, кашля,

			чихания, громкого крика
<b>Мышечный тонус</b>	Отсутствует, конечности свисают	Снижен, некоторое сгибание конечностей	Выражены активные движения
<b>Дыхание</b>	Отсутствует	Нерегулярное, крик слабый (гиповентиляция)	Нормальное, крик громкий

## АНАМНЕЗ

Анамнез - прежде всего, акушерский или биологический, причем важна оценка с выделением факторов риска .

## ОСМОТР

Приступая к осмотру, следует помнить, что нервной системе новорожденного свойственно преобладание процессов торможения над возбуждением, поэтому здоровый новорожденный большей частью спит, просыпаясь только для кормления. В начале обследования необходимо оценить общий вид и состояние ребенка, а именно:

- пропорциональность;
- позу и положение;
- спонтанную моторику головы, туловища и конечностей;
- движения глазных яблок, мимику и голосовые реакции.

Поза новорожденного обычно флексорная, с неполным приведением конечностей, недоношенный ребенок лежит в положении на спине с вытянутыми конечностями. Патологическими позами являются: поза «лягушки» - экстен-зорное положение конечностей с внутренней ротацией рук и отведением бедер, свисающими стопами; опистотонус - с опорой на голову и стопы.

При осмотре ребенка также должна быть дана оценка его ФР. Снижение показателей ФР, кроме недоношенности, может быть обусловлено нарушением внутриутробного развития. Недостаточная прибавка массы тела в период новорожденности и развитие гипотрофии могут являться одним из симптомов поражения ЦНС.

У новорожденных важно осмотреть малые аномалии развития, или стигмы дисэмбриогенеза. В норме допустимо наличие 5-7 стигм. Превышение порога

стигматизации может рассматриваться в качестве фактора риска еще не проявившейся патологии.

Здоровый новорожденный имеет розовую окраску кожи. Цвет кожи отражает состояние микроциркуляции и является важным признаком отклонений от нормы. Слабовыраженный цианоз стоп и кистей и периоральный цианоз считаются нормальными, если остальные части тела остаются розовыми.

При осмотре головы следует обратить внимание на ее размер, форму, пропорции мозгового и лицевого черепа, размеры родничков и состояние швов, плотность костей.

Глаза новорожденные открывают редко, веки у них чаще отечные. Движения глазных яблок не совсем координированы, часто наблюдается косоглазие.

Осмотр лица начинают с подбородка, можно отметить асимметрию нижней челюсти, микрогнатию, короткую уздечку языка, при которой могут возникать затруднения при кормлении.

Короткая шея характерна для новорожденного. При осмотре шеи обращают внимание на движения, при пальпации определяют уплотнения. Так, при кровоизлиянии в грудино-ключично-сосцевидную мышцу пальпируется плотноватое опухолевидное образование, которое может быть причиной кривошеи. При осмотре шеи пальпируют ключевые кости в целях выявления возможных переломов. Перелом ключицы чаще встречается у детей при родах в тазовом предлежании или при родоразрешении путем наложения щипцов, при мануальном выведении плечиков.

При осмотре груди обращают внимание на ее форму, наличие аномалий (например, добавочных сосков), асимметрию и дыхательные движения. Сле-

дует учитывать ЧДД, ритм, наличие неритмичных движений груди, раздувания крыльев носа, втяжений межреберных промежутков и грудины.

При осмотре живота новорожденного обращают внимание на его вид, форму, движения. Вздутие живота может быть связано с непроходимостью, перфорацией кишечника, наличием асцита, признаком гипоплазии брюшных мышц. Запавший живот вызывает подозрение на диафрагмальную грыжу. Самопроизвольное отпадение пуповинного остатка происходит между 4-м и 10-м днем жизни ребенка. Состояние пупочной ранки оценивается по наличию или отсутствию гиперемии пупочного кольца, наличию или отсутствию отделяемого из ранки, пальпации пупочных вен и артерий.

Осмотр позвоночника направлен на выявление таких пороков, как менингоцеле, миеломенингоцеле, дефектов позвонков при скрытой форме спинномозговой грыжи.

При осмотре конечностей внимание направляют на выявление аномалий развития, переломов, на симметрию конечностей, относительные пропорции, сгибательный тонус. Отклонения в количестве и форме пальцев и синдактилия могут иметь наследственную основу или являются проявлением наследственных синдромов.

Важной является оценка состояния суставов - их формы, объема движений. Вывихи или подвывихи суставов часто отмечаются при осложненном течении родов (тазовом предлежании, мануальных пособиях). Наиболее часто изменения отмечаются в тазобедренных суставах. Затрудненная абдукция вызывает подозрение на врожденный подвывих.

## ПАЛЬПАЦИЯ И ПЕРКУССИЯ

При пальпации родничков черепа определяют их величину, обращают внимание на их выбухание или западение, пульсацию.

Изменение формы головы может быть связано с наличием родовой опухоли, имеющей тестообразную консистенцию, без четких границ и локализирующуюся над двумя или даже тремя костями, которая появляется сразу после родов и исчезает в течение первых дней жизни. Другой причиной может быть кефалогематома (поднадкостничное кровоизлияние). По сравнению с родовой опухолью она более плотная, при пальпации определяется флюктуация, локализуется строго в пределах одной кости, чаще теменной или затылочной.

Пальпация и перкуссия грудной стенки у новорожденных имеют ограниченное значение из-за небольших размеров груди. Перкуторный звук может укорачиваться при пневмонии, однако во многих случаях при явном поражении бронхолегочного аппарата отчетливого изменения перкуторного звука выявить не удастся.

Исследование сердца дополняется пальпацией сосудов, прощупываются бедренная и плечевая артерии. Снижение общей периферической пульсации свидетельствует о левожелудочковой недостаточности.

Перкуссией границ сердца трудно диагностировать расширение сердца, с ее помощью можно определить неправильное положение сердца (декстракардию, или смещение сердца вследствие пневмоторакса или диафрагмальной грыжи).

Пальпация брюшной стенки дает возможность определить размеры печени, выступающей из-под края реберной дуги. Осматривают анус, фиксируют частоту и характер стула.

У всех новорожденных проводят тест Ортолани. Он заключается в следующем: ребенок лежит на спине, нижние конечности направлены к исследующему; при прямоугольной флексии в тазобедренных суставах, абдукции и флексии коленей бедра легко разводятся и направляются в вертлужную впадину. При смещении головки бедра слышен щелчок.

## АУСКУЛЬТАЦИЯ

Аускультация органов дыхания дает различные варианты изменения дыхательного шума, который в основном ослабленный везикулярный, но иногда могут выслушиваться крепитация и хрипы.

Аускультация сердца: ЧСС колеблется в значительных пределах (100-160 в минуту). Обязательным является контроль ритма и тонов сердца. Шум, слышимый непосредственно после рождения, не всегда является признаком ВПС. Физиологические шумы в большинстве случаев на протяжении неонатального периода постепенно исчезают.

Приложение 15

## НЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ НОВОРОЖДЕННОГО

Неврологический статус новорожденного:

Исследование	Основные признаки
Неврологический статус новорожденного	Громкий крик. Длительный сон.
	Полусогнутое положение рук и ног (эмбриональная поза).
	Наличие атетозоподобных движений. Гипертония в группе сгибателей. Наличие врожденных безусловных рефлексов новорожденных

## ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ И ИХ ФУНКЦИИ

Название	Функция
----------	---------



I пара - обонятельный нерв	Обоняние
II пара - зрительный нерв	Зрение
III пара - глазодвигательный нерв	Поднимание верхнего века, движение глазного яблока вверх, внутрь, аккомодация, сужение зрачка
IV пара - блоковый нерв	Движение глазного яблока книзу и кнаружи
V пара - тройничный нерв	Болевая, температурная, тактильная чувствительность кожи и слизистых оболочек головы, глубокая чувствительность и движение жевательной мускулатуры
VI пара - отводящий нерв	Отведение глазного яблока
VII пара - лицевой нерв	Движение мимической мускулатуры
VIII пара - преддверно-улитковый нерв	Слух, сохранение равновесия, пространственная ориентация
IX пара - языкоглоточный нерв	Глотание
X пара - блуждающий нерв	Глотание, фонация, иннервация внутренних органов
XI пара - добавочный нерв	Поворот головы, поднятие надплечий
XII пара - подъязычный нерв	Движение языка

## Приложение 16

### ОПРЕДЕЛЕНИЕ ГРУППЫ КРОВИ И ГЕМОТРАНСФУЗИЯ

Согласно приказу Минздрава России от 2.04.2013 № 183н "Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов" результаты **подтверждающего** (лабораторного) определения

группы крови АВО и резус-принадлежности, а также фенотипирования по антигенам С, с, Е, е, Сw, К, к и определения антиэритроцитарных антител у реципиента вносятся в медицинскую документацию, отражающую состояние здоровья реципиента. Согласно пункту 18 приказа № 183н врач, проводящий трансфузию (переливание) донорской крови и (или) ее компонентов, обязан регистрировать трансфузию в журнале регистрации переливания крови и ее компонентов, а также производить запись в медицинской документации реципиента, отражающую состояние его здоровья. Этикетка или копия этикетки от контейнера с компонентом крови, полученная с использованием фото- или оргтехники, вклеивается в медицинскую документацию, отражающую состояние здоровья реципиента.

Согласно приказу № 183н **пробирка с кровью реципиента для пробы на совместимость должна быть маркирована с указанием фамилии и инициалов реципиента детского возраста** (в случае новорожденных первых часов жизни указываются фамилия и инициалы матери), номера медицинской документации, отражающей состояние здоровья реципиента детского возраста, наименования отделения, групповой и резус-принадлежности, даты взятия образца крови. Во всех случаях проведения трансфузии препаратов крови новорожденным необходимо дать четкое обоснование необходимости в проведении данных методов лечения.

**Заменное переливание крови.** Кроме заполнения протоколов трансфузии препаратов крови на все случаи заменного переливания крови (в том числе и при проведении частичной обменной трансфузии по поводу полицитемии) необходимо заполнить протокол заменного переливания крови/частичной обменной трансфузии.

**Инвазивные манипуляции.** На инвазивные манипуляции (такие, как дренирование полостей, люмбальная пункция, интубация трахеи и др.) заполняется протокол инвазивной манипуляции и вклеивается в начало истории болезни.

**Катетеризация вен и артерий.** Любая катетеризация центральных и периферических сосудов безусловно является инвазивной процедурой и должна быть документирована. Для этого в обязательном порядке информация в отношении катетеризации заносится в протокол катетеризации. Протокол катетеризации вен/артерий вклеивается в начало истории болезни перед протоколом инвазивных манипуляций.

## Приложение 17

### Рейтинговая схема для оценки степени обоснованности («силы») рекомендаций

Уровни доказательности

1++	Мета-анализы высокого качества, систематические обзоры РКИ или РКИ с очень низким риском системных ошибок
1+	Качественные мета-анализы, систематические обзоры РКИ с низким риском системных ошибок
1-	Мета-анализы, систематические обзоры РКИ с высоким риском системных ошибок
2++	Систематические обзоры высокого качества исследований типа случай-контроль или когортных исследований. Исследования типа случай-контроль или когортные исследования высокого качества с очень низким риском искажающей систематической ошибки
2+	Исследования типа случай-контроль или когортные исследования высокого качества с низким риском искажающей систематической ошибки
2-	Качественные исследования типа случай-контроль или когортные исследования с высоким риском искажающей систематической ошибки
3	Неаналитические исследования, например описания отдельных клинических случаев, серии случаев
4	Мнение эксперта

## Рейтинговая схема оценки силы рекомендаций

<b>А</b>	Не менее одного мета-анализа, систематического обзора или РКИ, оцененного как 1++ и непосредственно применимого к целевой популяции; или Доказательная база, состоящая преимущественно из исследований, оцененных как 1+, непосредственно применимых к целевой популяции и демонстрирующих одинаковые результаты
<b>В</b>	Доказательная база, включающая исследования, оцененные как 2++, непосредственно применимые к целевой популяции и демонстрирующие одинаковые результаты; или Экстраполированные данные исследований, оцененных 1++ или 1+
<b>С</b>	Доказательная база, включающая исследования, оцененные как 2+, непосредственно применимые к целевой популяции и демонстрирующие одинаковые результаты; или Экстраполированные данные исследований, оцененных как 2++
<b>Д</b>	Уровень доказательности 3 или 4; или экстраполированные данные исследований, оцененных как 2+

### ВОПРОСЫ ДЛЯ САМОПОДГОТОВКИ ПО ТЕМЕ

#### «ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ»

1. Гемолитическая болезнь новорожденного (ГБН).
2. Клинические формы.
3. ГБН вследствие несовместимости по резус-фактору.
4. ГБН вследствие несовместимости по системе АВО (по группе крови).
5. Патогенез.
6. Пре- и постнатальная диагностика. Этиология.
7. Классификация.
8. Пренатальные и постнатальные методы лечения ГБН.
9. Операция заменного переливания крови (ОЗПК): показания, выбор группы крови и резус-фактора донорских препаратов крови. Метод проведения.
10. Осложнения.

11. Консервативные методы терапии. Фототерапия: техника проведения, показания, осложнения.
12. Исходы ГБН.
13. Специфическая профилактика.
14. Дифференциальный диагноз.
15. Диспансерное наблюдение.

#### ПИСЬМЕННОЕ ЗАДАНИЕ:

1. Представить в виде схем и таблиц: план обследования и ведения новорожденного с риском развития ГБН по АВО системе в первые сутки жизни.
2. Написать обоснование клинического диагноза курируемого новорожденного.
3. Дать рекомендации при выписке новорожденного из родильного дома.
4. Заполнить обменную карту курируемого новорожденного.