УДК 616-053.2
ББК 57.31
П69

Авторский коллектив:
Г.В. Яцык, Н.Д. Одинаева, Е.П. Бомбардтрова, Т.Э. Боровик, В.А. Скворцова, Е.А. Беляева, Н.В. Журкова, О.Б. Кондакова, И.В. Дворяковский, А.Б. Сугак, С.Б. Лазуренко, Е.А. Шишкинская.

П69 Практическое руководство по неонатологии / Под ред. Г.В. Яцык. — М: ООО «Медицинское информационное агентство», 2008. — 344 с.

ISBN 5-89481-621-1

В руководстве рассмотрены вопросы ухода за новорожденными детьми в условиях стационара. Изложены современные методы диагностики и лечения таких патологических состояний у новорожденных, как дисфункции желудочно-кишечного тракта, гемолитическая болезнь, гнойно-септические заболевания (омфалит, парапроктит, стафилококковая и стрептококковая пиодермии, остеомиелит и др.), специфические внутриутробные инфекции (краснуха, ветряная оспа, трихомоноз, кандидоз, вирусный гепатит, гонорея, сифилис, ВИЧ-инфекция и др.), неонатальные эндокринопатии, врожденные дефекты метаболизма, генетические заболевания. Освещены организационные принципы создания отделений для новорожденных.

Для неонатологов и участковых педиатров.

УДК 616-053.2
ББК 57.31

ISBN 5-89481-621-1

© Коллектив авторов, 2008
© Оформление. ООО «Медицинское информационное агентство», 2008

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в какой-либо форме без письменного разрешения владельцев авторских прав.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список аббревиатур 8

Глава 1. Определение периода новорожденное™ 10

1.1. Пограничные (транзиторные) состояния периода новорожденности 12

1.2. Клиническое обследование новорожденного 17

1.2.1. Методика обследования 18

1.2.2. Методика неврологического обследования новорожденного 25

1.2.2.1. Исследование функций черепно-мозговых нервов 28

1.2.2.2. Рефлексы в положении ребенка лежа на спине 29

1.2.2.3. Рефлексы в вертикальном положении 31

1.2.2.4. Рефлексы в положении лежа на животе 31

1.3. Уход за новорожденным ребенком 33

1.4. Организация помощи новорожденным в Российской Федерации 39

1.4.1. Показатели, характеризующие работу неонатологической службы 39

1.4.2. Организация этапной помощи новорожденным 43

Глава 2. Недоношенный ребенок 52

2.1. Анатомо-физиологические особенности недоношенных новорожденных 53

2.2. Задержка внутриутробного развития у новорожденных 59

Глава 3. Вскармливание недоношенных детей 69

3.1. Основные принципы вскармливания недоношенных детей 69

3.2. Способы вскармливания недоношенных детей ... 73
3.3. Потребность недоношенных детей в пищевых веществах и энергии ... 77
3.4. Виды вскармливания ... 82
3.4.1. Вскармливание недоношенных детей женским молоком ... 82
3.4.2. Искусственное вскармливание ... 87
3.4.3. Питание при дисфункциях желудочно-кишечного тракта ... 89
3.4.4. Введение прикорма ... 91

Глава 4. Алгоритмы диагностики и лечения дисфункций желудочно-кишечного тракта у новорожденных и детей грудного возраста ... 94

4.1. Перинатальное поражение центральной нервной системы, вегетовисцеральный синдром ... 94
4.2. Персистирующие рвоты и срыгивания ... 96
4.3. Длительная диарея ... 99
4.3.1. Лактазная недостаточность ... 99
4.3.2. Непереносимость белка коровьего молока ... 102
4.4. Запоры ... 104

Глава 5. Гемолитическая болезнь новорожденных ... 106

Глава 6. Гнойно-септические заболевания новорожденных ... 129

6.1. Омфалит ... 129
6.2. Везикулопустулез ... 130
6.3. Эпидемическая пузырчатка новорожденных (пемфигоид новорожденных) ... 130
6.4. Эксфолиативный дерматит новорожденных ... 131
6.5. Стафилококковая пиодермия ... 132
6.6. Стрептококковая пиодермия ... 133
6.7. Остеомиелит острый ... 134
6.8. Дакриоцистит новорожденных ... 135
6.9. Парапроктит ... 135
6.10. Флегмона новорожденных ... 136
6.11. Сепсис новорожденных ... 137
6.11.1. Септицемия ... 138
6.11.2. Септикопиемия ... 140

6.11.3. Особенности сепсиса, вызванного грамотрицательной флорой ... 142
6.11.4. «Грибковый сепсис» (генерализованный кандидоз) ... 143
6.11.5. Геморрагический синдром при сепсисе ... 144
6.11.6. Дисбактериоз кишечника (дисбиоз) в клинической картине сепсиса ... 145
6.11.7. Особенности клиники сепсиса у недоношенных новорожденных ... 146
6.11.8. Лабораторная диагностика сепсиса ... 146
6.11.9. Принципы терапии ... 149
6.11.10. Основы профилактики сепсиса у новорожденных и грудных детей ... 155

Глава 7. Специфические внутриутробные инфекции ... 156

7.1. Краснуха ... 159
7.2. Герпетическая инфекция ... 161
7.3. Цитомегаловирусная инфекция ... 163
7.4. Ветряная оспа ... 166
7.5. Токсоплазмоз ... 167
7.6. Вирусный гепатит В ... 170
7.7. Вирусный гепатит С ... 172
7.8. Листериоз ... 173
7.9. Инфекции, вызванные парвовирусом ... 174
7.10. ВИЧ-инфекция ... 175
7.11. Инфекции, вызванные энтеровирусами ... 179
7.12. Сифилис ... 180
7.13. Хламидиоз ... 184
7.14. Уреамикоплазменная инфекция ... 185
7.15. Гонорея ... 186
7.16. Кандидоз ... 188
7.17. Трихомоноз ... 190
7.18. Туберкулез ... 191

Глава 8. Неонатальные эндокринопатии ... 195

8.1. Патология щитовидной железы у новорожденных ... 195
8.1.1. Транзиторные нарушения функции щитовидной железы ... 196
8.1.2. Врожденный гипотиреоз ... 198
8.1.3. Неонатальный гипертиреоз (тиретоксикоз) ... 199

8.2. **Заболевания надпочечников у новорожденных** ... 200
8.2.1. Острая надпочечниковая недостаточность (синдром Уотерхауса—Фридериксена) ... 201
8.2.2. Врожденная гиперплазия коры надпочечников ... 201
8.3. **Неясный пол (гермафродитизм)** ... 203
8.4. **Сахарный диабет** ... 207
8.5. **Тимомегалия** ... 209

Глава 9. Врожденные дефекты метаболизма с острым началом в неонатальном периоде ... 211

9.1. **Нарушения цикла мочевинообразования** ... 218
9.1.1. Транзиторная гипераммониемия ... 219
9.1.2. Гипераммониемия вследствие дефицита ферментов цикла мочевины ... 220
9.2. **Нарушения обмена аминокислот** ... 221
9.2.1. Тирозинемия 1 ... 221
9.2.2. Болезнь «кленового сиропа» ... 222
9.2.3. Некетотическая гиперглицинемия или некетоновая гипергликемия ... 223
9.2.4. Фенилкетонурия ... 224
9.3. **Нарушения обмена органических кислот** ... 224
9.3.1. Биотинидазы недостаточности ... 224
9.3.2. Изовалериановая ацидемия («потных ног» болезнь) ... 225
9.3.3. Нарушение метаболизма пропионовой кислоты ... 226
9.4. **Нарушения углеводного обмена** ... 227
9.4.1. Гипогликемия ... 227
9.4.2. Гипергликемия или транзиторный неонатальный сахарный диабет ... 230
9.4.3. Галактоземия ... 231
9.4.4. Лактоацидоз с гипогликемией ... 232
9.4.5. Лактоацидоз без гипогликемии ... 233

Глава 10. Генетические заболевания и множественные пороки развития. Наследственные заболевания в неонатологии ... 235

10.1. **Хромосомные болезни** ... 235
10.2. **Моногенные болезни** ... 242
10.3. **Наследственные болезни обмена веществ** ... 249
10.3.1. Пероксисомные болезни ... 251
10.3.2. Лизосомные болезни ... 252

10 3.3. Нарушения митохондриального (3-окисления жирных кислот ...
10.3.4. Митохондриальные болезни (болезни дыхательной цепи митохондрий) ... 256

Глава 11. Ультразвуковые методы исследования в неонатологии ... 259

11.1. **Эхокардиография** ... 259
11.1.1. Особенности гемодинамики в периоде новорожденности ... 259
11.1.2. Ультразвуковая диагностика наиболее распространенных врожденных пороков сердца ... 263
11.1.3. Функциональные шумы ... 271
11.2. **Ультразвуковое исследование головного мозга** ... 274
11.2.1. Нормальная ультразвуковая анатомия ... 276
11.2.2. Поражения головного мозга в неонатальном периоде ... 280
11.3. **Ультразвуковая диагностика дисплазии тазобедренных суставов** ... 286

Глава 12. Основы коррекционно-педагогической помощи ... 296

12.1. **Обучение родителей педагогическим технологиям воспитания ребенка раннего возраста с органическим поражением центральной нервной системы** ... 309
12.2. **Организация процесса обучения родителей педагогическим технологиям воспитания ребенка** ... 310
12.3. **Этапы сенсомоторного развития ребенка первого года жизни** ... 322

Список литературы ... 331