
СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	8
Авторы	9
Сто главных секретов	15
Глава 1. Рост и развитие плода	24
<i>Джейн С. Ли, MD, MPH, и Кристиана Р. Фаркоу, MD, MPH</i>	
Глава 2. Акушерские аспекты и роды	42
<i>Томас Дж. Гарайт, MD</i>	
Глава 3. Семейно ориентированная и направленная на достижение нормального развития интенсивная терапия новорожденных	62
<i>Карен Д. Хендрикс-Муноз, MD, MPH, и Кэрол Прендергест, EdD</i>	
Глава 4. Общая неонатология	83
<i>Хелен М. Тауэр, LRCP&SI, MB, Дэвид А. Бэйтмэн, MD</i>	
Глава 5. Кардиология	118
<i>Джули С. Гликштейн, MD</i>	
Глава 6. Дерматология	161
<i>Кимберли Д. Моел, MD, Элизабет Альварец Конелли MD, Лоуренс Ф. Ейхенфильд, MD</i>	
Глава 7. Эндокринология и метаболизм	179
<i>Мери Пэт Голлегер, MD, Венди К. Чанг, MD, PhD, Шарон Е. Оберфельд, MD</i>	
Глава 8. Вводно-электролитный баланс и расстройства функции почек . . .	211
<i>Джон М. Лоренц, MD</i>	
Глава 9. Гастроэнтерология и питание	258
<i>Рой Праудженски, MD, Питер К. Вилмот, DO</i>	

Глава 10. Генетика	317
<i>Венди К. Чанг, MD, PhD</i>	
Глава 11. Гематология	346
<i>Сюджит Шес, MD</i>	
Глава 12. Инфекция и иммунитет	390
<i>Мэри Кэтрин Харрис, MD, Дэвид Э. Мансон, MD</i>	
Глава 13. Неврология	459
<i>Кент Р. Келли, MD, М. Ричард Коэнигсбергер, MD</i>	
Глава 14. Ортопедия	497
<i>Джошуа Э. Хаймен, MD</i>	
Глава 15. Боль и обезболивание в неонатологии	505
<i>К. Дж. С. Эненд, MBBS, DPhil, Ричард В. Холл, MD</i>	
Глава 16. Пульмонология	519
<i>Рис Х. Кларк, MD</i>	
Глава 17. Хирургия	598
<i>Филипп Дж. Вульфсон, MD, Т. Эрнесто Фигуэрэу, MD</i>	

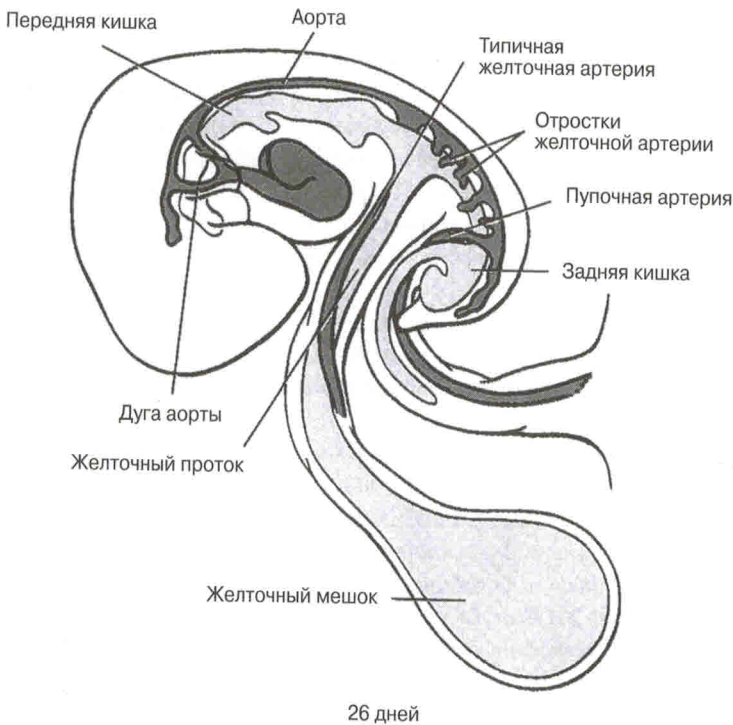
Глава 9. ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ И ПИТАНИЕ

Рой Праудженски, MD, Питер К. Вилмот, DO

ЭМБРИОНАЛЬНОЕ РАЗВИТИЕ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

1. Как у эмбриона образуется первичная кишка?

В результате образования продольной складки, начинающейся от головного конца эмбриона и продолжающейся в каудальном направлении, часть выстланного эндодермой желточного мешка погружается внутрь тела эмбриона и образует первичную кишку. Ее головной конец становится передней кишкой, каудальный — задней (рис. 9.1).



26 дней

Рис. 9. 1. Части первичной кишки (передняя, средняя и задняя) формируются в результате дифференцированного роста и образования латеральной и цефалокаудальной складок. Передняя и задняя части не имеют концевых отверстий, поскольку их перекрывают соответственно буккофарингеальная и клоакальная мембраны. Средняя кишка первоначально полностью открывается в желточный мешок. (Larsen WJ, Sherman LS, Potter SS, Scott WJ (eds.); *Human Embryology*, 3-rd ed. New York, Churchill Livingstone, 2001, p. 237.)

2. Когда зачаток трахеи и легких отделяется от пищевода?

Зачаток трахеи и легких появляется на вентральной поверхности передней кишки приблизительно в 4 недели беременности. Он образует мешковидное выпячивание в зоне будущего пищевода и в конце концов отделяется от него так называемой эзофаготрахеальной перегородкой. Образование полноценной перегородки имеет критическое значение, так как сохранение какого-либо сообщения между трахеей и пищеводом приводит к образованию трахеопищеводного свища с атрезией пищевода или без нее. Самый частый тип этого порока развития — атрезия проксимальной части пищевода в сочетании с трахеопищеводным свищом дистальной.

3. Когда развивается печень?

Печень начинает развиваться на 3-й неделе беременности в виде выроста эндодермального эпителия передней кишки — так называемого *печеночного дивертикула*. Удлиняясь и сужаясь, он образует желчный проток, соединяющий развивающуюся печень с передней кишкой. Из меньшего, вентрального, выроста образуется желчный пузырь и пузырный проток. Нарушение этого процесса приводит к атрезии внепеченочных желчных протоков, составляющей 10–35% случаев атрезии желчных протоков.

Harber BA, Russo P: Biliary atresia. *Gastroenterol Clin North Am* 32:891-911, 2003.

4. Как развивается поджелудочная железа?

Первоначально из эндодермы передней кишки развиваются два самостоятельных зачатка поджелудочной железы. Дорсальный зачаток возникает напротив зачатка желчных протоков, располагается внутри дорсальной брыжейки и растет вместе с центральным дорсальным протоком поджелудочной железы, который открывается в переднюю кишку через малый сосочек поджелудочной железы. Вентральный зачаток поджелудочной железы прилежит к зачатку желчного протока. Когда двенадцатиперстная кишка, поворачиваясь, приобретает подковообразную форму, передний зачаток поворачивается к заднему и располагается непосредственно позади и ниже него. Далее оба зачатка развиваются вместе. Проток дорсального зачатка, сливаясь с протоком вентрального, образует главный (вирзунгов) проток, который открывается в двенадцатиперстную кишку на ее большом сосочке (рис. 9.2).

5. Каково клиническое значение особенностей эмбрионального развития поджелудочной железы?

При сохранении непосредственной связи дорсального зачатка с двенадцатиперстной кишкой поджелудочная железа имеет два выводных протока — главный и дополнительный, санториниев, впадающий в двенадцатиперстную кишку через ее малый сосочек (так называемая *pancreas divisum*). К удвоению протока поджелудочной железы ведут любые отклонения в процессе слияния ее зачатков. Аномалии развития протоков предрасполагают к панкреатиту.

6. Каково клиническое значение поворота средней кишки?

На протяжении 6-й недели беременности тонкая и толстая кишки в связи с быстрым ростом печени внедряются в пуповину. Затем происходит поворот тонкой

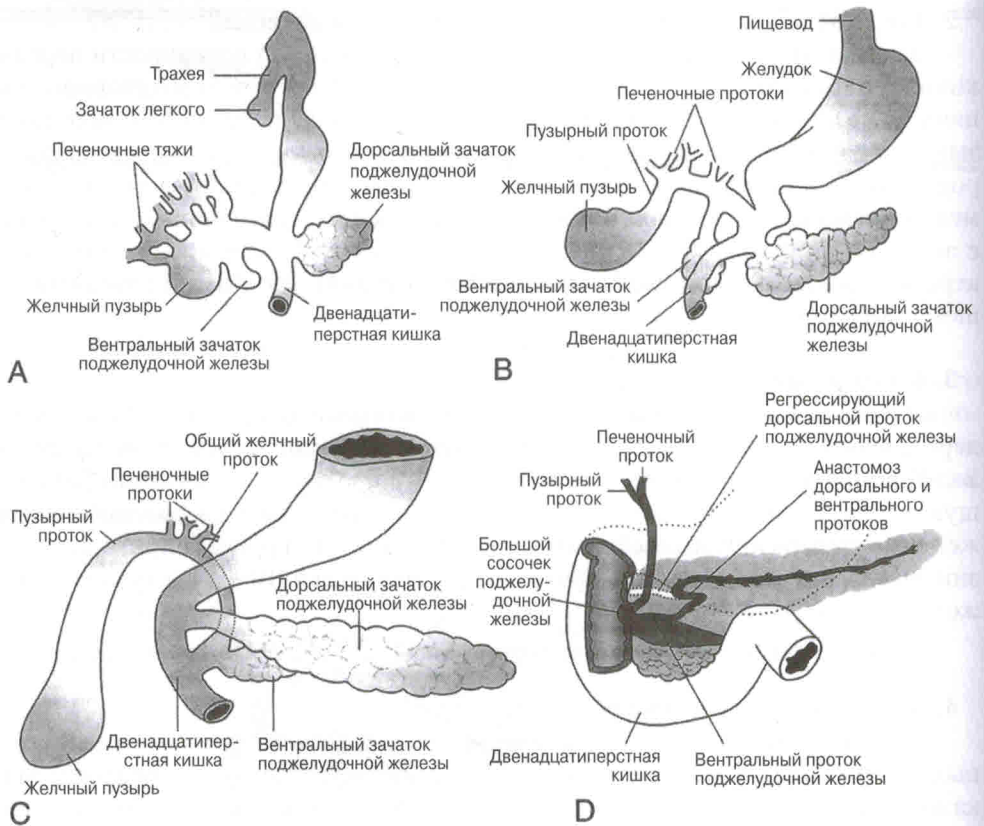


Рис. 9.2. Развитие первичной поджелудочной железы. А: на 5-й неделе. В: на 6-й неделе. С: на 7-й неделе. D: в позднем фетальном периоде — слияние дорсального и вентрального протоков поджелудочной железы и обратное развитие дистальной части дорсального протока. (From Carlson BM: Human Embryology and Developmental Biology 2nd ed. St. Louis. Mosby, 1999, p. 338)

кишки вокруг центральной оси, которой служит верхняя брыжеечная артерия. После завершения поворота против часовой стрелки кишечник возвращается в брюшную полость и занимает свое окончательное положение. Толстая кишка в результате поворота располагается впереди тонкой, причем слепая ее часть — в правом нижнем квадранте. Любые нарушения процесса миграции и поворота средней кишки приводят к порокам развития. Если кишечник не возвращается в брюшную полость, образуется эмбриональная грыжа (синонимы — омфалоцеле, грыжа пупочного канатика). Эта аномалия встречается с частотой 2,5 на 10 000 родов и нередко сочетается с другими пороками развития, в частности с позвоночной расщелиной и пороками сердца, или с хромосомными аномалиями. Аномальная фиксация брыжейки тонкой кишки при незавершенном повороте приводит к перекруту верхней брыжеечной артерии, нарушениям

васкуляризации и завороту кишки. Золотым стандартом диагностики незавершенного поворота тонкой кишки остается серийная контрастная рентгенография желудочно-кишечного тракта, которая выявляет переходящую через среднюю линию влево подковообразную двенадцатиперстную кишку, равную привратнику или превышающую его по величине.

7. Какое развитие претерпевает задняя кишка?

Из задней кишки, представляющей собой концевой отдел первичной, развивается дистальная треть поперечно-ободочной кишки, прямая кишка и верхняя часть заднепроходного канала. Первоначально дистальные отделы мочеполовой системы впадают в заднюю кишку, образуя вместе с ней клоаку. Позднее дорсальная и вентральная часть клоаки отделяются друг от друга. Прямокишечный канал, сливаясь с эктодермой поверхности тела, образует задний проход. При нарушениях процесса разделения клоаки сообщение между концевыми отделами пищеварительной и мочеполовой систем сохраняется или образуются мочеполовые свищи. Если не происходит слияния дистального конца прямой кишки с эктодермой поверхности тела, возникает атрезия прямой кишки и заднего прохода. Атрезия заднего прохода встречается с частотой 1 на 50 000 живорожденных и часто сочетается с другими пороками развития.

8. Что такое кишечное нервное сплетение?

Кишечное нервное сплетение регулирует активность гладкой мускулатуры кишечника, т. е. его перистальтику. Это сложная сеть ганглиев, функционирующих независимо от нейронов рогов спинного мозга, хотя определенное влияние блуждающий нерв и парасимпатические волокна тазовых и спинномозговых нервов на нее оказывают. Функцию кишечного нервного сплетения регулируют клетки Кахала (Cajal), задающие ритм координированных сокращений гладкой мускулатуре кишечника.

КЛЮЧЕВЫЕ МОМЕНТЫ: РАЗВИТИЕ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА



1. Наиболее частый вариант трахеопищеводного свища — атрезия проксимальной части пищевода в сочетании с трахеопищеводным свищом дистальной.
2. Атрезия желчных протоков в большинстве случаев является следствием перинатального воспалительного процесса; иногда, однако, она представляет собой порок развития внепеченочных желчных протоков.
3. В результате нарушения процесса поворота вентрального зачатка поджелудочной железы образуется кольцевидная поджелудочная железа, сдавливающая двенадцатиперстную кишку, или возникают аномалии ее протоков, клинически проявляющиеся после периода новорожденности и позднее.
4. Причинами задержки отхождения мекония бывают как анатомические аномалии, например, разные варианты атрезии прямой кишки и заднего прохода, так и расстройства перистальтики, например, болезнь Гиршспрунга.

МЕКОНИЙ

9. Что такое меконий?

Меконий состоит из веществ, проглоченных плодом, и секретов его пищеварительной системы (элементов околоплодных вод, пушковых волос, клеток кишечного эпителия, солей желчных кислот, желчных пигментов, ферментов поджелудочной железы).

10. Когда в норме отходит меконий у доношенных новорожденных?

Как правило, меконий начинает отходить в первые 12 часов жизни. У 99% доношенных и 95% недоношенных новорожденных отхождение мекония наступает не позднее 48 часов жизни.

11. Каково клиническое значение задержки отхождения мекония?

Если меконий к концу вторых суток жизни не отошел, весьма вероятно анатомическая аномалия кишечника или расстройство его иннервации.

РОСТ ПЛОДА И ЕГО ОЦЕНКА

12. Почему важно на протяжении беременности отслеживать рост плода?

Адекватный рост плода — надежный показатель его благополучия. Нарушения роста свидетельствуют о расстройствах внутриутробного развития вследствие заболевания матери или патологического процесса у плода, что необходимо учитывать при ведении беременности, родов и периода новорожденности.

13. Что означают понятия «низкая, очень низкая и экстремально низкая масса тела при рождении»?

- Низкая масса тела при рождении — меньше 2500 г.
- Очень низкая масса тела при рождении — меньше 1500 г.
- Экстремально низкая масса тела при рождении — меньше 1000 г.

Такая классификация, с клинической точки зрения, обоснована, так как неонатальная заболеваемость и смертность прямо зависят от гестационного возраста и массы тела при рождении.

14. Каковы основные причины задержки внутриутробного развития плода?

Зависящие от плода:

- конституциональные особенности;
- наследственные аномалии;
- токсические воздействия;
- инфекции;
- воздействие тератогенов;
- сдавление в матке.

Зависящие от состояния матери и плаценты:

- возраст матери моложе 16 или старше 35 лет;

- заболевания матери;
- поражения плаценты;
- многоплодная беременность;
- социальные факторы.

15. Каковы причины превышения массы тела при рождении соответствующей гестационному возрасту?

Как превышающую соответствующую данному гестационному возрасту считается масса тела выше 90-го перцентиля. Самая частая причина ускорения роста плода — гиперинсулинемия у него, обусловленная сахарным диабетом матери. Кроме того, масса плода больше соответствующей гестационному возрасту может быть следствием водянки, синдрома Беквита—Видемана, транспозиции магистральных сосудов, ожирения у матери.

16. Каково клиническое значение подразделения задержки внутриутробного развития плода на симметричную и асимметричную?

При симметричной задержке внутриутробного развития не только масса тела меньше соответствующей гестационному возрасту, но и пропорционально ей уменьшены рост и окружность головы. Она начинается на ранних сроках беременности и характерна для врожденных инфекций, хромосомных аномалий и синдромов, сопровождающихся дизморфией. Однако чаще наблюдается асимметричная форма задержки внутриутробного развития плода, при которой масса тела отстает от гестационного возраста значительно больше, чем рост и окружность головы. Она начинается на более поздних сроках беременности и обусловлена внешними по отношению к плоду факторами, например, гестозом. Отдаленный прогноз постнатального развития при асимметричной форме задержке внутриутробного развития благоприятнее, чем при симметричной.

КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ЗАДЕРЖКИ ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ ПЛОДА

17. Каковы отдаленные последствия задержки внутриутробного развития плода?

- **Постнатальное развитие:** прогноз зависит как от причины и тяжести задержки внутриутробного развития, так и от условий жизни. Как правило, дети, перенесшие асимметричную задержку внутриутробного развития, в психомоторном и интеллектуальном развитии заметно не отстают, но в школьном возрасте у них могут возникать трудности обучения и поведенческие расстройства.
- **Состояние здоровья:** задержка внутриутробного развития является фактором риска артериальной гипертонии в подростковом и молодом возрасте, низкий массо-ростовой индекс при рождении — фактором риска синдрома Х (сахарный диабет типа II, артериальная гипертония и гиперлипидемия) и смерти от сердечно-сосудистого заболевания в возрасте до 65 лет (гипотеза Баркера [Barker]).

Глава 14. ОРТОПЕДИЯ

Джошуа Э. Хаймен, MD

1. На выявление каких врожденных аномалий опорно-двигательного аппарата направлен ортопедический осмотр новорожденных?

Дисплазии тазобедренных суставов, дизрафических аномалий позвоночника, недоразвития и деформаций верхних конечностей.

2. Какие исследования показаны новорожденному, длительно находившемуся на ИВЛ, если у него снижен объем движений в правой ноге?

Прежде всего обычные лабораторные исследования, направленные на выявление инфекции, которая в данном случае весьма вероятна (общий анализ крови, определение скорости оседания эритроцитов и уровня С-реактивного белка). Однако даже если все указанные показатели в норме, это не исключает инфекции. Необходима также рентгенография всей конечности для исключения перелома, не сопровождающегося типичными клиническими проявлениями. Но остеомиелит и артрит на ранней стадии рентгенография не выявляет. Следует учитывать, что в данном случае костно-суставная инфекция нередко бывает многоочаговой. Разумеется, необходим тщательный осмотр конечности, так как выпот в суставе или отек по ходу длинной трубчатой кости может быть едва заметным. Выпот в тазобедренном суставе заметить трудно, поскольку его перекрывает слой мышц. Часто его удается выявить только с помощью УЗИ. Ценным методом диагностики многоочаговой костно-суставной инфекции является сцинтиграфия с технецием-99.

3. Какие исследования в первую очередь показаны новорожденному от первых родов с тугоподвижностью нескольких суставов рук и ног и конусообразными лишенными складок кожи пальцами? Каков наиболее вероятный предполагаемый диагноз?

Множественный врожденный артрогрипоз — врожденное недоразвитие суставов, приводящее к множественным контрактурам. Доказательств наследственной природы этого заболевания нет. В частности, его наличие у одного ребенка в семье не повышает риск для детей от последующих беременностей. Нередко мать больного ребенка отмечает во время беременности слабость шевелений плода. Конечности обычно симметричны. Контрактуры как флексорные, так и экстензорные. В пораженных суставах ограничен объем активных и пассивных движений. Кожа туго натянутая, блестящая, над суставами испещрена ямками. Наблюдаются вывих бедер, тот или иной вариант косолапости или врожденное вертикальное положение таранной кости, внутренняя ротация плеч. Имеется

флексорная или экстензорная контрактура локтевых суставов, часто — вывих головки лучевой кости. Предплечье находится в положении пронации с приведением больших пальцев. Контрактуры коленных и локтевых суставов плода могут затруднить его рождение и привести к переломам плечевых и бедренных костей в родах. Жизненно важные функции обычно при врожденном артрогрипозе не страдают, хотя нередко в период новорожденности отмечается легкая дыхательная недостаточность и гипотрофия.

4. Фактором риска какого порока развития позвоночника является инсулинозависимый сахарный диабет у матери?

Агенезии крестца и поясничного отдела позвоночника, при которой отсутствует часть крестцовых и поясничных позвонков и соответствующих сегментов спинного мозга. Последнее приводит к расстройствам функции мочевого пузыря и прямой кишки. Клиническая картина зависит от уровня поражения и соответственно ей по Реншо подразделяется на четыре типа:

- Тип I — частичное или полное отсутствие крестца.
- Тип II, наиболее распространенный, — частичная агенезия крестца с симметричным дефектом крестцово-подвздошного сочленения, не лишаящим его стабильности.
- Тип III — полная агенезия крестца и агенезия той или иной части поясничных позвонков. Подвздошные кости сочленяются с нижним из имеющихся поясничных позвонков.
- Тип IV, аналогичен типу III, но со слиянием подвздошных костей, на которое опирается концевая пластинка самого нижнего из имеющихся поясничных позвонков.

В зависимости от тяжести агенезии ей сопутствуют те или иные деформации стоп и аномалии тазобедренных и коленных суставов.

5. У новорожденного отмечается наружная ротация ног в покое, малый объем движений в ногах и деформация обеих стоп. Каков необходимый объем рентгенографии?

Рентгенографии подлежат позвоночник и таз, так как причинами описанных явлений могут быть не только аномалии самих нижних конечностей, но и аномалия позвоночника.

6. Рентгенограмма какой части скелета наиболее важна при подозрении на наследственную остеодисплазию?

Рентгенограмма шейного отдела позвоночника в боковой проекции. Известно более 150 наследственных остеодисплазий. Каждая из них имеет свои особенности, но их рентгенологическая картина во многом сходна. В частности, для целого ряда остеодисплазий характерна гипоплазия или агенезия элементов шейных позвонков, приводящих к нестабильности шейного отдела позвоночника и риску повреждения спинного мозга при обычных манипуляциях по уходу. Своевременное выявление аномалий шейного отдела позвоночника позволяет обеспечить его иммобилизацию и избежать подобных повреждений.

7. Что такое дисплазия тазобедренного сустава?

Это недоразвитие тазобедренного сустава с широким спектром клинических проявлений — от нестабильного положения бедренной кости до ее вывиха, не поддающегося вправлению.

8. Почему термин «дисплазия тазобедренного сустава» вытеснил термин «врожденный вывих бедра»?

Термин «дисплазия тазобедренного сустава» почти полностью вытеснил термин «врожденный вывих бедра», так как соответствует природе этого дефекта у детей первых месяцев жизни. Частота дисплазии тазобедренного сустава — 2,5–6,5 на 1000 живорожденных. Однако довольно часто этот дефект развития в период новорожденности не диагностируют из-за отсутствия явного нарушения функции сустава. Поэтому проверять признаки дисплазии у детей первого года жизни рекомендуется при каждом профилактическом осмотре.

КЛЮЧЕВЫЕ МОМЕНТЫ: ДИСПЛАЗИЯ ТАЗОБЕДРЕННОГО СУСТАВА



1. При осмотре новорожденных следует обязательно проверять, не имеются ли признаки дисплазии тазобедренных суставов.
2. Для выявления дисплазии тазобедренного сустава используют приемы Ортолани, Барлоу и Галеацци.
3. Три основных фактора риска дисплазии тазобедренных суставов: рождение в первых родах, женский пол и тазовое предлежание.

9. Как выявить признаки дисплазии тазобедренного сустава у новорожденных?

Для выявления этих признаков пользуются приемами Ортолани, Барлоу и Галеацци.

- **Прием Ортолани** (прием вправления). В положении ребенка на спине ногу в тазобедренном суставе сгибают под углом 90° и приводят к средней линии, затем осторожно отводят бедро, поднимая в области большого вертела. В случае дисплазии этот прием приводит к выходу головки бедра из вертлужной впадины и последующему ее вправлению, при котором пальцы исследователя ощущают щелчок (положительный признак Ортолани).
- **Прием Барлоу** (прием провокации вывиха при нестабильности сустава). В положении ребенка на спине ногу сгибают в тазобедренном суставе под углом 90° и приводят, переходя среднюю линию, затем слегка надавливают на коленный сустав по оси бедра. В случае дисплазии исследователь ощущает выскальзывание головки бедренной кости из вертлужной впадины.
- **Прием Галеацци** выявляет кажущееся или истинное укорочение бедра. В положении ребенка на спине ноги сгибают в тазобедренных и коленных суставах так, чтобы подошвы полностью располагались на столе. О дисплазии одного из тазобедренных суставов свидетельствует расположение колен на разном уровне.

10. Какое визуализирующее исследование целесообразно использовать в диагностике дисплазии тазобедренных суставов у детей первых месяцев жизни?

У детей первых 4 мес. жизни в диагностике дисплазии тазобедренных суставов целесообразно использовать УЗИ. В этом возрасте ядра окостенения головки бедренной кости еще полностью хрящевые, т.е. прозрачные для рентгеновских лучей. Рентгенография становится информативной в диагностике дисплазии тазобедренных суставов только после 4 мес. жизни.

11. Каковы факторы риска дисплазии тазобедренных суставов?

Группу наибольшего риска составляют родившиеся в тазовом предлежании девочки от первых родов с отягощенной этой аномалией наследственностью.

12. Какие аномалии опорно-двигательного аппарата нередко сопутствуют дисплазии тазобедренных суставов?

Кривошея, врожденное переразгибание в коленных суставах, приведение плюсны, косолапость.

13. Как лечат дисплазию тазобедренных суставов в период новорожденности?

В период новорожденности с успехом используют приспособления, фиксирующие бедро в правильном положении, например, стремя Павлика. Последнее фиксирует ноги в положении сгибания под углом 90° в тазобедренном и коленном суставах при отведении бедер под углом 60° . Для новорожденного такое положение наиболее естественно и удобно. Оно обеспечивает вхождение головки бедренной кости глубоко в вертлужную впадину. Позднее окружающие тазобедренный сустав мягкие ткани фиксируют ее в этом положении.

КЛЮЧЕВЫЕ МОМЕНТЫ: КОСОЛАПОСТЬ



1. Косолапость в большинстве случаев поддается коррекции; для этого стопам придают правильное положение и фиксируют их в нем.
2. Лечение надо начинать как можно раньше.
3. Следует помнить, что косолапость может сочетаться с другими пороками развития.

14. Что такое косолапость?

Косолапость (*pes equinovagus* — повернутая внутрь конская стопа) — врожденная аномалия, характеризующаяся супинацией, подошвенным сгибанием и приведением стопы.

15. Насколько распространена косолапость?

Частота косолапости — 1,2 на 1000 живорожденных. У мальчиков косолапость встречается в 2 раза чаще, чем у девочек. В 50% случаев косолапость бывает двусторонней.