

Учебный пакет по эффективной  
перинатальной помощи (ЭПП) 2<sup>ое</sup> издание,  
2015 год



# Помощь новорожденным с врожденными дефектами, пороками развития и родовыми травмами



**World Health  
Organization**

REGIONAL OFFICE FOR  
**Europe**



**Organisation  
mondiale de la Santé**

BUREAU RÉGIONAL DE L'  
**Europe**



**Weltgesundheitsorganisation**

REGIONALBÜRO FÜR  
**Europa**



**Всемирная организация  
здравоохранения**

**Европейское** региональное бюро

## Модуль 6N

# Цели обучения

При работе с детьми с врожденными дефектами необходимо уметь:

- Оценивать, классифицировать и лечить таких детей
- Оказывать надлежащую помощь этим детям
- Принимать решения о переводе в другие учреждения и планировать дальнейшее ведение

# Эпидемиология (1)

- 3-5% из всех родившихся детей имеют врожденные дефекты или пороки развития
- Многие врожденные аномалии можно предотвратить. В частности, вакцинация, прием фолиевой кислоты и йода, а также адекватная антенатальная помощь – ключевые факторы предотвращения врожденных дефектов.

# Эпидемиология (2)

Причины неонатальной смертности в 193 странах в 2012 г.



# Основные положения по лечению

1. Примите решение в отношении надлежащих немедленных действий
2. Избегайте вариантов лечения, которые не рекомендованы
3. Определите случаи, которые требуют перевода ребенка в другое учреждение
4. Планируйте адекватное наблюдение командой медработников
5. Дайте необходимые советы матери/семье

# Упражнение 1: групповая работа

Разделитесь на три группы

Каждая группа должна выбрать одну из следующих категорий:

1. Угрожающие жизни/тяжелые врожденные дефекты/врожденные пороки развития
2. Небольшие врожденные дефекты
3. Родовые травмы

## **Вопросы:**



Перечислите заболевания, которые вы видели



Опишите основные аспекты ведения для 1-2 случаев: начальное лечение, если ребенок был переведен из другого учреждения, и конечный результат.

# Обзор

## 1. Небольшие аномалии

- Дополнительный палец/пальцы
- Кожные знаки
- Волчья пасть, синдром Пьера Робена
- Пороки развития конечностей (косолапость)
- Вывих бедра

## 2. Тяжелые аномалии

- Синдром Дауна
- Пороки сердца
- Атрезия пищевода
- Диафрагмальная грыжа
- Гастрошизис/омфалоцеле
- Атрезия заднего прохода
- Миеломенингоцеле

## 3. Родовые травмы

- Родовая опухоль
- Кефалогематома
- Подапоневротическое кровоизлияние
- Переломы
- Травма плечевого сплетения
- Паралич лицевого нерва

# Принципы ведения

- Серьезные аномалии требуют экспертной помощи, и новорожденный должен быть переведен в учреждение третьего уровня
- Если у ребенка обнаружена какая-либо аномалия, тщательно проверьте на предмет наличия других аномалий
- Если аномалии проявляются часто в одной популяции, следует сообщить об этом и исследовать возможности профилактики



# **Небольшие врожденные дефекты**

## Упражнение 2:

### Синдактилия



### Полидактилия



### Дополнительный палец



В каком из этих случаев вы можете обеспечить простое лечение?

# Акрохордоны и ямки на коже

- Почти всегда не патологичны
- Если находятся рядом с ухом, исследуйте слуховую функцию (переходные отоакустические эмиссии)
- Небольшие акрохордоны на ножке могут быть удалены путем перевязки хирургической нитью у основания

# Расщелина верхней челюсти

- Частота встречаемости 1:1000 родов
- Это эмбриональный порок развития лица
- У новорожденного есть риск аспирации молока и плохого роста
- Наиболее неотложная проблема - кормление ребенка до хирургического вмешательства
  - Если имеет место только дефект верхней губы, а небо интактно, ребенка можно кормить грудью
  - Если есть дефект неба, следует кормить ребенка сцеженным молоком с помощью альтернативных методов
- Планируйте хирургическое вмешательство в зависимости от тяжести аномалии
- Обеспечьте эмоциональную поддержку и уверенность матери.

# Упражнение 3: изучение случая

Какая помощь будет оказана этому ребенку в данном учреждении?



**Новорожденный с дефектом  
верхней челюсти,  
поражающим также губу**

# Синдром Пьера Робена

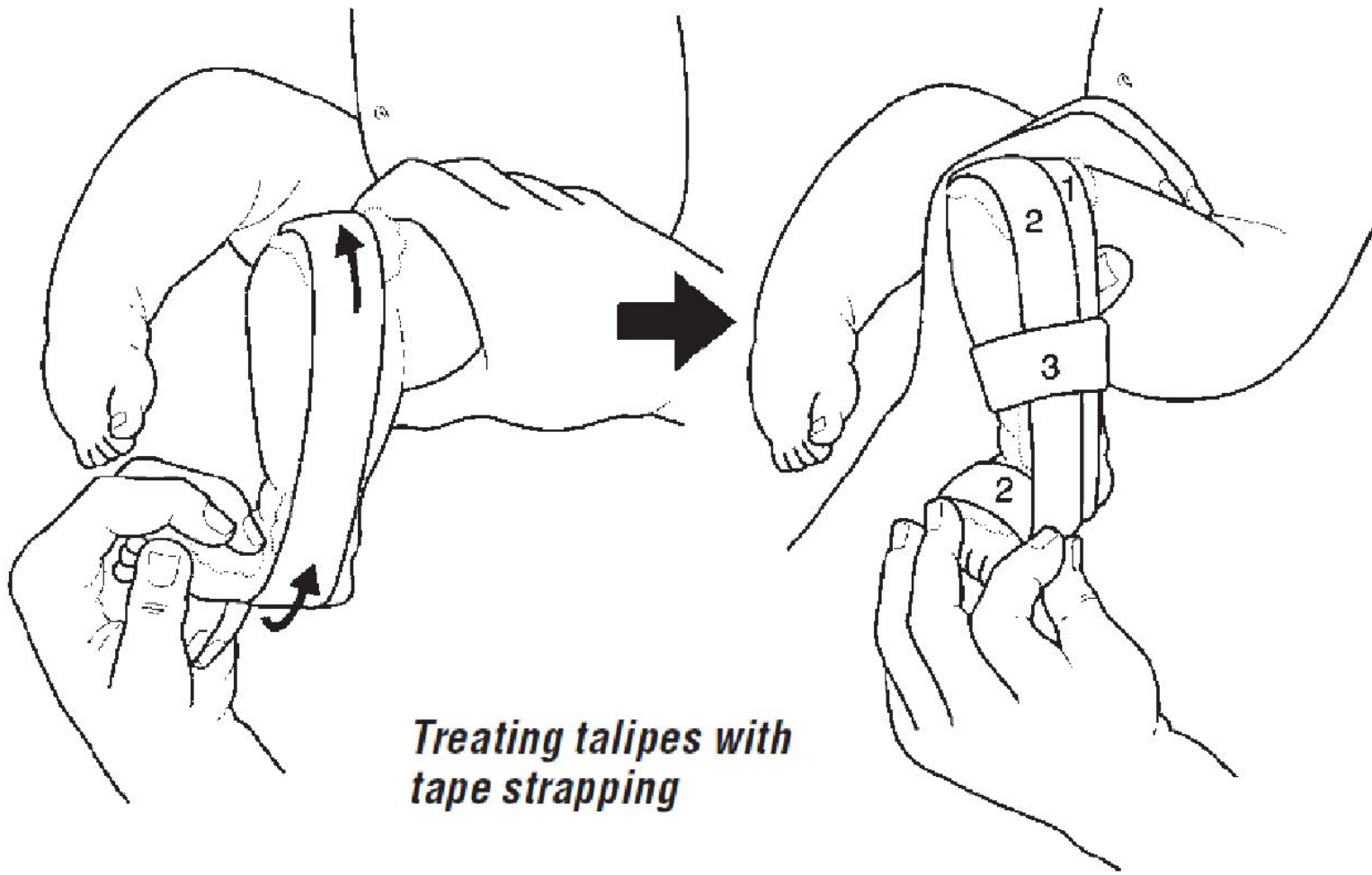
- Частота встречаемости 1:10000 родов
- 3 основные черты: волчья пасть, микрогнатия, глоссоптоз
- >50% случаев сочетаются с другими «сложными» синдромами
- Нёбо имеет U-образную форму, и часто наблюдается обструкция верхних дыхательных путей
- > следует проверить нет ли респираторного дистресса - если он есть, следует поместить ребенка в положение ничком
- >50% требуется кормление через назогастральную трубку
- Планируйте лечение (вытяжение нижней челюсти) в соответствии со степенью тяжести порока

# Косолапость (косолапость эквиноварусная) (1)

- Частота встречаемости 1.5:1000 родов
- Ступни повернуты внутрь или книзу и всегда находятся в таком положении
- Переведите ребенка в госпиталь третьего уровня или учреждение, специализирующееся на ортопедии, в первый месяц жизни для принятия решений о дальнейшем лечении:
  - Манипуляции
  - Хирургическая коррекция
- Обеспечьте эмоциональную поддержку матери



# Косолапость (косолапость эквиноварусная) (2)



*Treating talipes with tape strapping*



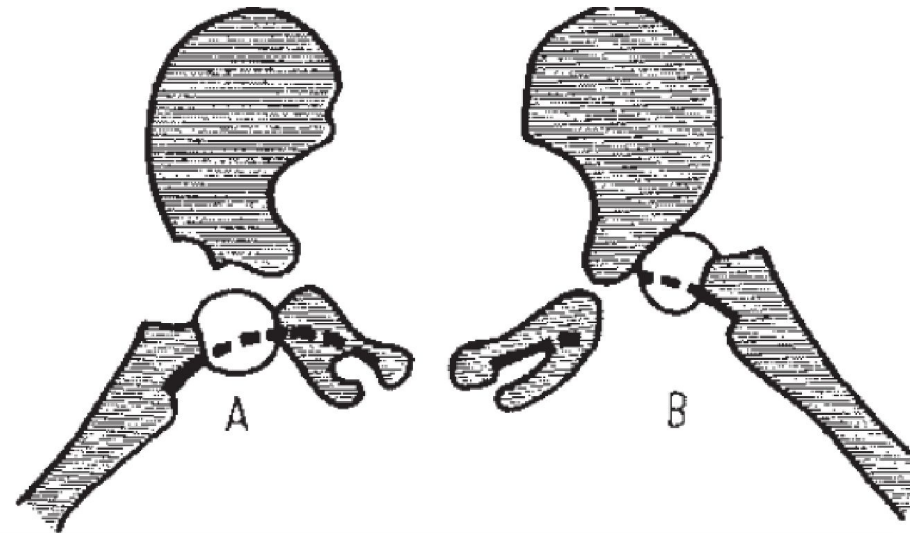
# Врожденный вывих бедра

## Диагностика

- Тяжелые случаи должны быть выявлены в ходе рутинного физикального исследования
- Окончательный диагноз должен быть поставлен после ультразвукового или рентгеновского обследования
- Остерегайтесь гипердиагностики

## Лечение

- Следует направить к специалисту в возрасте до 2 месяцев
- В более легких случаях следует зафиксировать бедра в согнутом разведенном положении с помощью двойных бинтов или бандажа на период 2-3 месяца



**Лучевая диагностика  
врожденного вывиха бедра**

- В наиболее тяжелых случаях, рассмотрите целесообразность использования шины
- Необходима консультация и осмотр опытного детского хирурга

# **Тяжелые врожденные дефекты**

# Синдром Дауна (трисомия 21)

- 1:700 живорождений
- Характерное лицо
- Выраженный гипотонус, что может создавать проблемы при кормлении
- Сопутствующие заболевания/пороки: кардиологические (40-50%), желудочно-кишечные (12%, например, атрезии или кольцевидная поджелудочная железа) аутоиммунные (15%, например тиреоидит, целиакия), прогрессирующая потеря слуха (75%), проблемы со зрением (50%; например косоглазие, катаракты, нистагм), лейкемия (<1%)






## Лечение

- Исследуйте на предмет наличия пороков и начинайте их лечение
- Дайте советы семье – постарайтесь избежать институционализации
- Проводите регулярное наблюдение





# Врожденные пороки сердца (1)

## Возможные проявления

### ■ Цианотичный (синий) ребенок

-  Нет ответа на тест с 100% кислородом
-  Тахипноэ (возможно) но как правило, дистресса нет
-  Сердечные шумы (не всегда)
-  Признаки сердечной недостаточности (возможны)
-  Утолщение концевых фаланг пальцев (позднее в детстве)







### ■ Ацианотичный (розовый) ребенок

-  Сердечные шумы
-  Проблемы со вскармливанием и отставание в развитии
-  Потливость лба
-  Признаки сердечной недостаточности




**Помните, что при наличии анемии  
цианоз не очевиден**

# Врожденные пороки сердца (2)

## Диагностика

-  Пренатальное УЗИ
-  Обследование ребенка
-  Тест с 100% кислородом
-  ЭКГ
-  Рентген грудной клетки
-  УЗИ

## Лечение (общие принципы):

-  Подайте кислород
-  При проток-зависимой кардиомиопатии: лечить простагландинами
-  При сердечной недостаточности: рассмотреть целесообразность применения фуросемида и дигоксина

Перевод в специализированный центр

# Атрезия пищевода (1)

Это непроходимость пищевода, частота заболеваемости 1:4000

## ■ Клинические подозрения

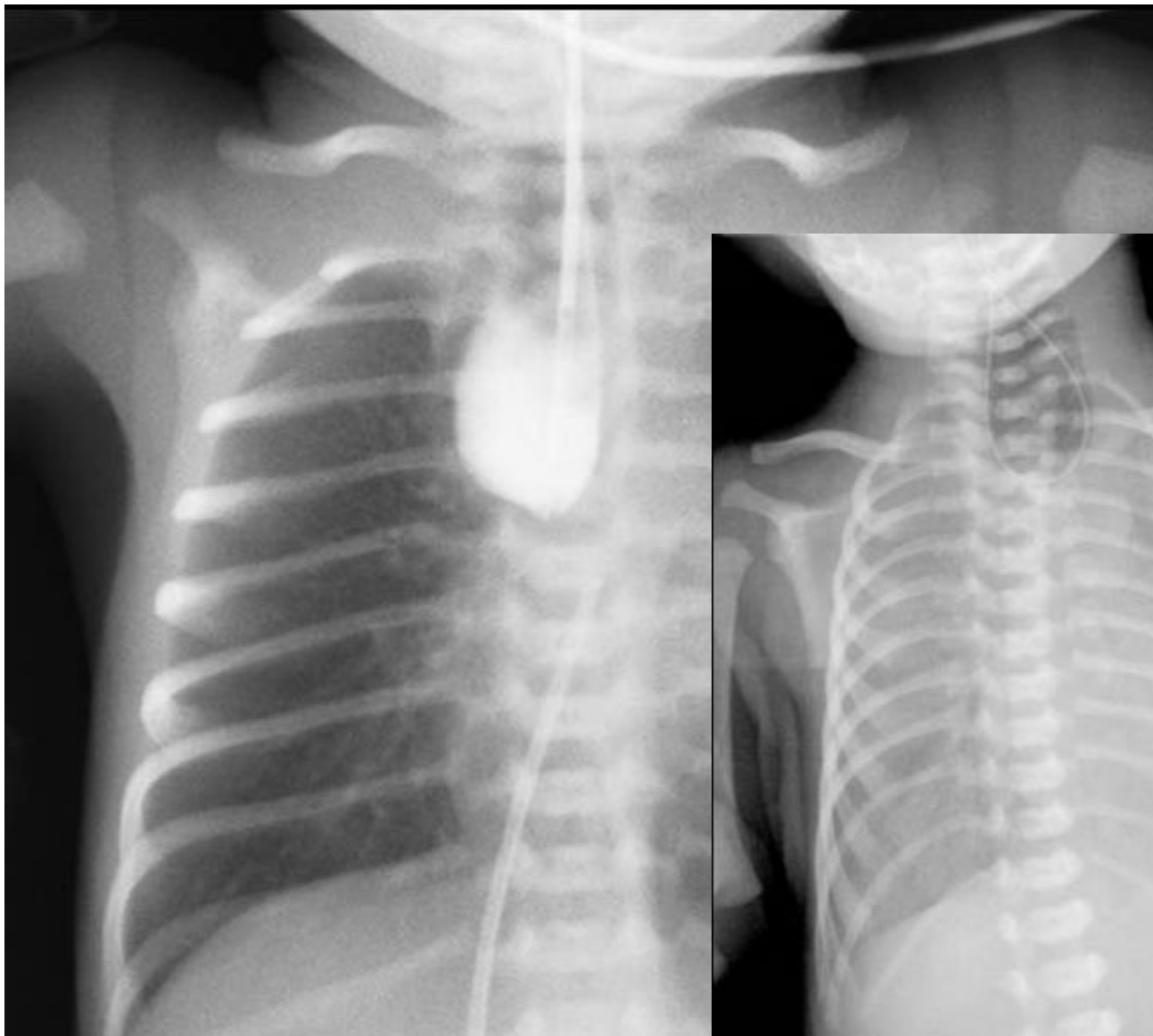
### Аntenатальное УЗИ :

- Многоводие (60%), отсутствие воздуха в желудке (воздух может присутствовать при наличии сопутствующего нижерасположенного трахео-пищевого свища)
  - > Перевод в учреждение третьего уровня для родоразрешения

### После рождения

- Чрезмерное слюноотделение
  - Кашель, затрудненное дыхание и апноэ во время кормления
- Чтобы подтвердить диагноз:
- Введите (аккуратно) желудочный зонд: препятствие для введения
  - Проведите рентгенологическое обследование

## Атрезия пищевода (2)



# Атрезия пищевода (3)

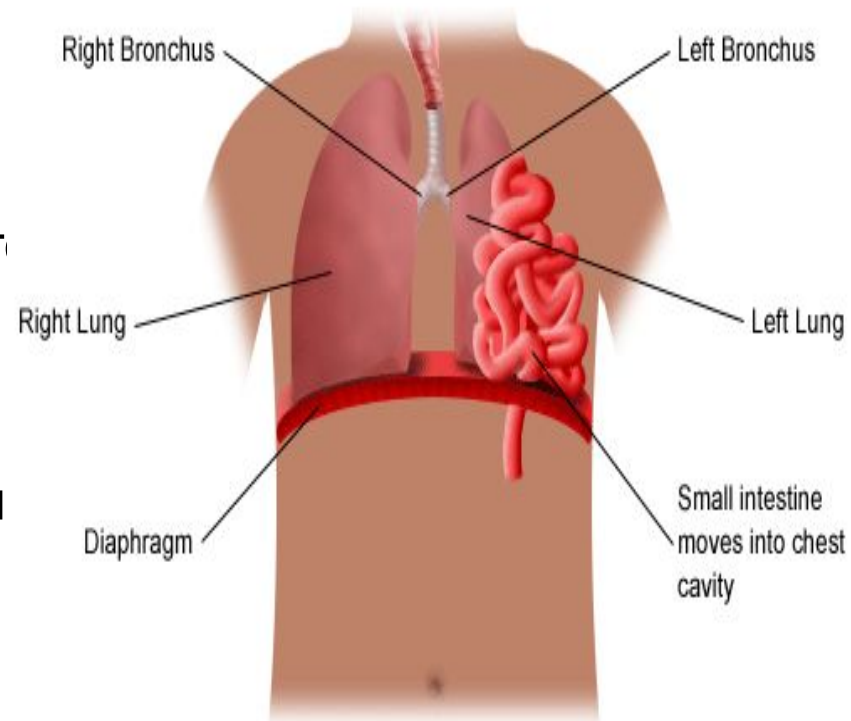
## Лечение

- Не давайте ничего ребенку через рот
- Установите внутривенную линию и вводите надлежащий объем жидкости в соответствии с возрастом ребенка
- Переведите ребенка в учреждение третьего уровня или в специализированное хирургическое отделение
- **Убедитесь, что ребенок находится в положении лежа на спине с приподнятой головой (примерно на 30 - 60 градусов).**
- Обеспечьте дренаж секрета изо рта при транспортировке
- Избегайте интубации трахеи и механической вентиляции
- Введите ребенку ампициллин или гентамицин



# Врожденная диафрагмальная грыжа (1)

- Частота 0.2-0.4:1000
- ВДГ – тяжелое состояние, определяемое по следующим признакам:
  - Часть желудочно-кишечного тракта находится внутри грудной клетки
  - Гипоплазия легких
  - Незрелость легких / легочная гипертензия
- Смертность – около 40%
- **Клинические подозрения:**
  - **Пренатальный ультразвук**
  - **Респираторные расстройства**
    - > рентгенография



Schneider Children's Hospital

# Врожденная диафрагмальная грыжа (2)



# Врожденная диафрагмальная грыжа (3)

- Ведение случаев с диагностированной ВДГ и с подозрением на ВДГ:
  - Переведите мать в учреждение третьего уровня перед родами
  - Рекомендованы самопроизвольные роды через естественные родовые пути
  - Убедитесь в возможности проведения интенсивной реанимации, если возникнет необходимость
  - **НЕ ПРОВОДИТЕ ИСКУССТВЕННУЮ ВЕНТИЛЯЦИЮ ЛЕГКИХ С ПОМОЩЬЮ МАСКИ И МЕШКА АМБУ**
  - Необходима интубация новорожденного сразу после рождения
  - Обеспечьте вентиляцию с положительным давлением
  - Введите большой назогастральный зонд для снижения давления в желудке и тонком кишечнике
  - Осмотрите ребенка на предмет наличия других аномалий

# Омфалоцеле

- Дефект пупочного кольца, с эвисцерацией желудочно-кишечного тракта в грыжевом мешке (из брюшины или остаточной амниотической оболочки)
- Часто сочетается с печеночной грыжей
- Встречаемость 1:5000
- 45-65% случаев сочетается с желудочно-кишечными или сложными аномалиями (синдромами)
- Возможен некротический энтероколит и нарушения всасывания
- Показатель выживаемости с основным зависит от сочетанных аномалий

# Гастрошизис

- Дефект передней брюшной стенки с эвисцерацией желудочно-кишечного тракта, без грыжевого мешка
- Непосредственно латеральнее пупка (можно попробовать провести катетеризацию пупочной вены)
- Встречаемость 1:10000
- 15% случаев сочетаются с аномалиями желудочно-кишечного тракта (мальротация кишечника и т.д.)
- Часто случаются преждевременные роды и задержка внутриутробного развития плода
- Возможен некротический энтероколит и нарушение всасывания
- Частота выживаемости – около 90%.

# Гастрошизис и омфалоцеле: лечение

Переведите незамедлительно в учреждение третьего уровня или в специализированное хирургическое отделение

1. Не позволяйте давать ребенку что-либо через рот
2. Частый контроль температуры (потеря тепла через испарение)
3. Установите внутривенную линию, проведите интенсивную терапию шока, если он есть (физраствор 20 мг/кг) и введите жидкость еще 2-4 раза в поддерживающем объеме
4. Установите желудочный зонд и обеспечьте адекватное дренирование
5. Если дефект не покрыт кожей:
  - Накройте его стерильной марлей, смоченной в стерильном теплом физ.растворе
  - Следите за тем, чтобы марля всегда была влажной, а ребенок находился в тепле
6. Введите ампициллин и гентамицин (рассмотреть целесообразность терапии метронидазолом после операции)

# Упражнение 4:



# Неперфорированный анус (1)

- Встречаемость 1:5000 рождений

## Диагностика:



Во время первого полного обследования в первые два часа после рождения.



Некоторые новорожденные имеют неперфорированный анус со свищом, меконий поступает из необычных мест: из влагалища, промежности или с мочой.

## Переведите немедленно в учреждение третьего уровня

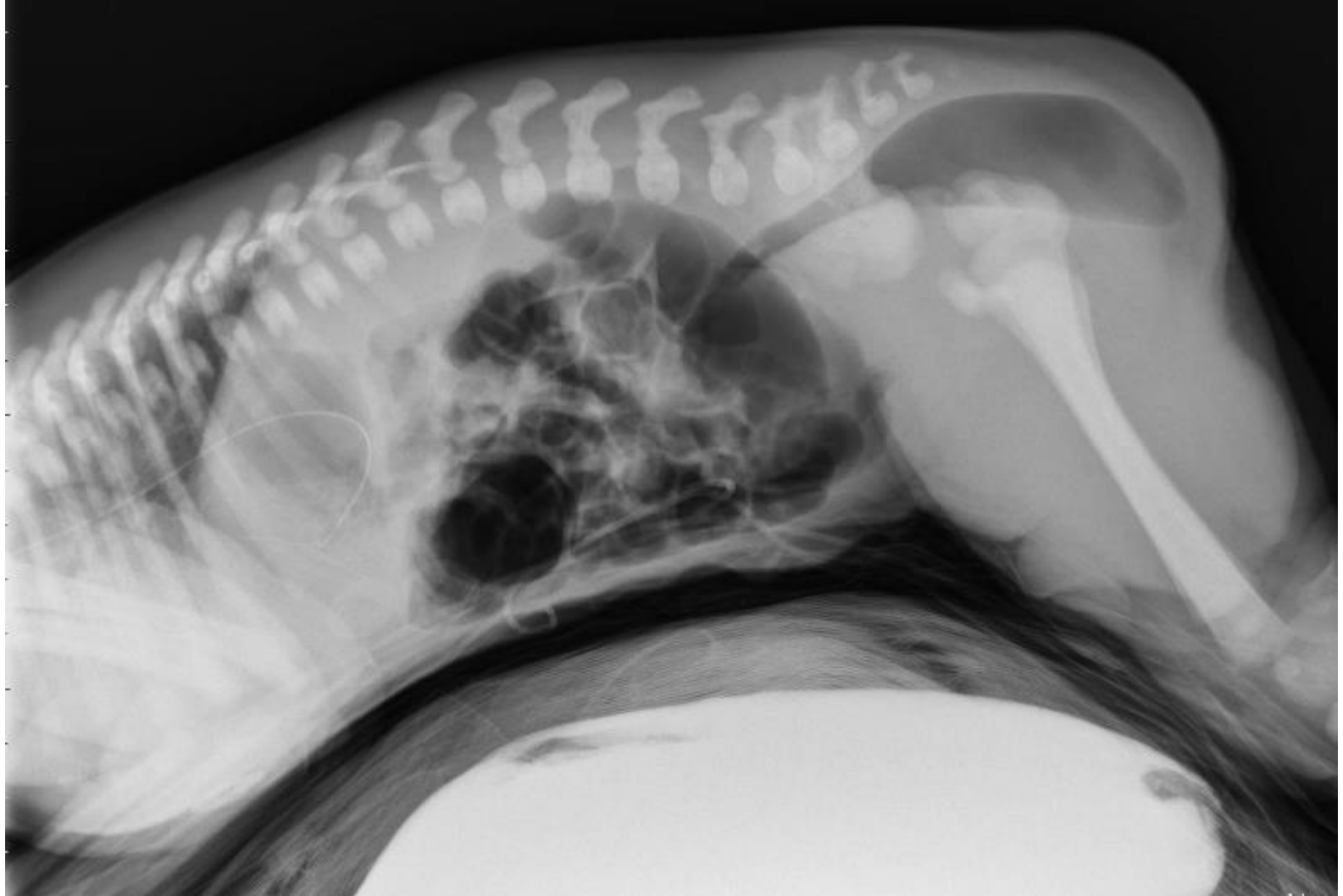
1. Не позволяйте давать ребенку что-либо через рот
2. Установите внутривенную линию и вводите необходимую жидкость для поддержания баланса согласно возрасту ребенка
3. Введите желудочный зонд и убедитесь в адекватности дренажа



# Неперфорированный анус (2)





# Неперфорированный анус (3)



# Миеломенингоцеле

- Киста, которая пролабирует через дефект в кости черепа или позвоночника. Наиболее часто дислоцируется в поясничном отделе
- Может сопровождаться неврологическими проблемами (дисфункция кишечника, мочевого пузыря и моторный дефицит нижних конечностей) и гидроцефалией

## Лечение:

-  Наложите стерильную повязку
-  Если произошел разрыв, рекомендуется бензилпенициллин или ампициллин плюс гентамицин
- Обратитесь к детскому хирургу

**Употребление фолиевой кислоты 400мг/день во время беременности значительно сокращает риск дефектов нервной трубки**

# **Родовые травмы/повреждения**

# Родовые травмы/повреждения

- Встречаемость 2-7:1000 родов
  
- Предрасполагающие факторы:
  - Макросомия
  - Недоношенность
  - Несоответствие размеров таза матери размерам плода
  - Дистоция
  - Затяжные роды
  - Инструментальные роды (вакуум-экстракция, щипцы)
  - Ягодичное предлежание

# Родовая опухоль



Видна при рождении

Очень часто

Это отек (не гематома)

Область отека не ограничена черепными швами

Спонтанно разрешается через 3-4 дня



## **Кефалогематома :**

Появляется позже

Проходит в течение 4-5 недель

Ограничена черепными швами

# Кефалогематома



Новорожденный с двусторонней кефалогематомой теменной области.

WHO 2003

- Обычно не видна раньше, чем несколько часов после рождения
- Может потребоваться 3-5 недели чтобы она рассосалась, а также она может удлинять течение желтухи у новорожденных

Это кровотечение

(поднадкостничное))

Ограничено черепными швами

(даже если кефалогематома двусторонняя, она все равно ограничена черепными швами)

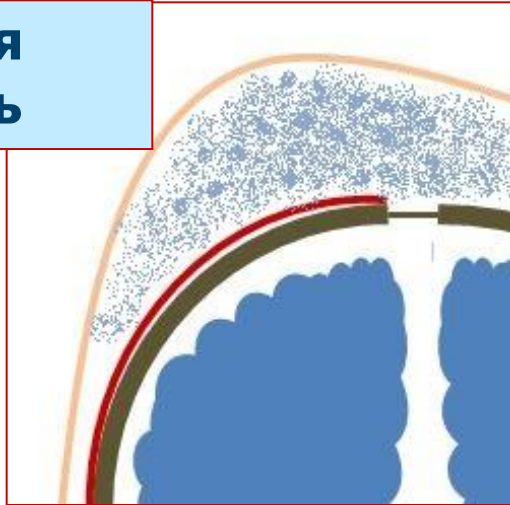
5% случаев: переломы костей черепа

- Не требует лечения (Не проводить аспирацию! Не прикладывать лед!)

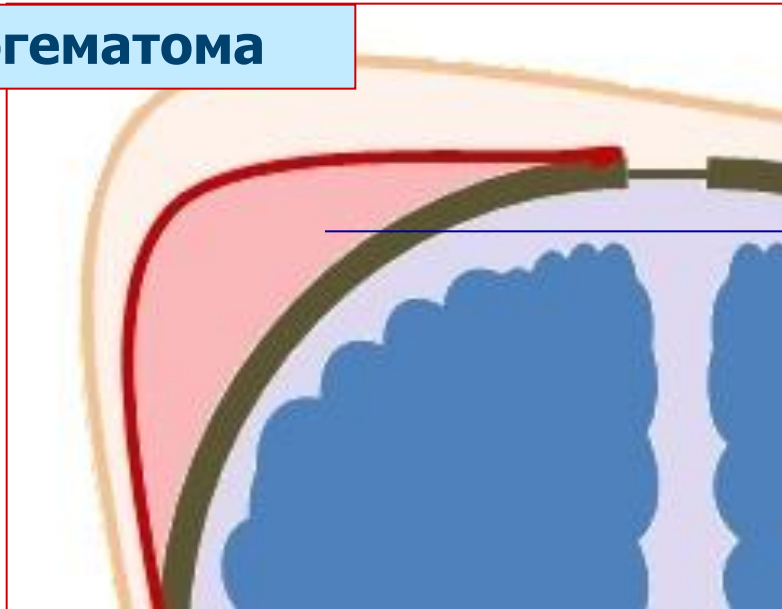


# Кефалогематома или родовая опухоль?

Родовая опухоль



Кефалогематома



Под надкостницей



# Подапоневротическое кровоизлияние

- Кровоизлияние под апоневроз черепа
- Потенциально тяжелое: кровь может накапливаться в большом пространстве между апоневрозом и надкостницей.
- Возможные причины: повторные попытки вакуум-экстракции; самопроизвольные роды

## **Диагностика:**

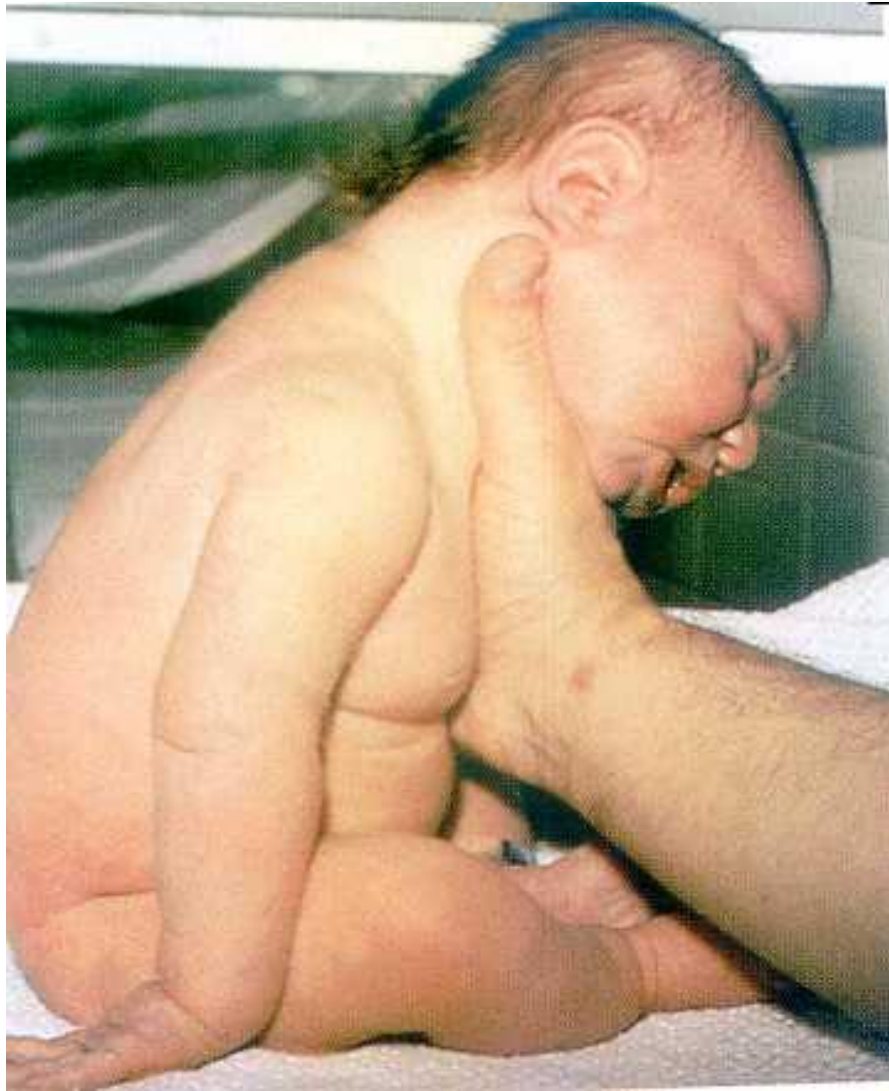
- Боли при прикосновениях к голове
- Осмотрите затылочную область на предмет отека
- Признаки потери крови, вплоть до шокового состояния

## **Лечение:**

- Витамин К внутримышечно 1 мг
- В редких случаях кровотечение может быть массивным и требовать переливание крови

# Упражнение 5: интерактивное

Каков возможный диагноз?



WHO 2003

# Травмы плечевого сплетения / паралич руки

- Встречаемость от 1.6 до 2.9 : 1000

## Диагностика:

- Возможные факторы риска: тяжелые роды, крупный ребенок, дистоция плечиков
- Рука ребенка в неестественном положении, вяло лежит сбоку

## Лечение:

- В первую неделю жизни следует уменьшить боль путем перевязки
- Спустя неделю: посоветуйте делать пассивные упражнения, если движения руки не нормализовались
- В большинстве случаев паралич руки проходит в течение 6-9 месяцев
- Если подвижность и чувствительность не восстанавливаются в течение 3 месяцев, рекомендовано специализированное лечение.

# Основные дифференциальные диагнозы при аномальном положении руки новорожденного

- 1. Паралич Эрба:** Ограниченные активные движения и отсутствие рефлекса Моро и бицепс-рефлекса на пораженной стороне; «рука швейцара» или «рука официанта».
- 2. Паралич Клюбке:** паралич руки с возможным птозом верхнего века, сужением зрачка, ангидрозом (сниженным потоотделением) (синдром Горнера).
- 3. Перелом ключицы:** крепитация и костная мозоль; иногда синяки; возможно, ограничение активных движений при отсутствии рефлекса Моро на пораженной стороне; бицепс-рефлекс сохранен
- 4. Перелом плечевой кости:** ограничение активных движений при отсутствии рефлекса Моро на пораженной стороне; бицепс-рефлекс сохранен; может ощущаться крепитация.

# Перелом ключицы

- Наиболее распространенная травма костей: до 3,5%
- Чаще после дистocieции плечиков или в результате родов при тазовом предлежании плода

## Диагностика:

- Ограничение движений
- Пальпация (возможно крепитация и смещение отломков)
- Рентгенография не обязательна

## Лечение:

- Объясните матери, что перелом заживет спонтанно, как правило, без остаточной деформации
- Не нужно никакого вмешательства; однако, если движения болезненны, рука может быть зафиксирована в течение 5-7 дней повязкой на груди новорожденного.
- Рассмотреть целесообразность обезболивания

# Перелом плечевой кости

## Диагностика:

- Клинические признаки варьируют - ребенок может казаться нормальным, или иметь болевые ощущения, или выглядеть парализованным.
- Подтвердить диагноз с помощью рентгенографии

## Лечение:

- Зафиксировать руку на 10 дней
- Рассмотреть целесообразность обезболивания
- Важно, проверять пальцы два раза в день :
  - Если пальцы становятся синими или отечными – снять повязку, а потом наложить ее более свободно.
  - Если повязка была наложена повторно – следить за отеком и посинением пальцев в течение трех дней.
- Этот перелом обычно хорошо заживает.

# Перелом бедра

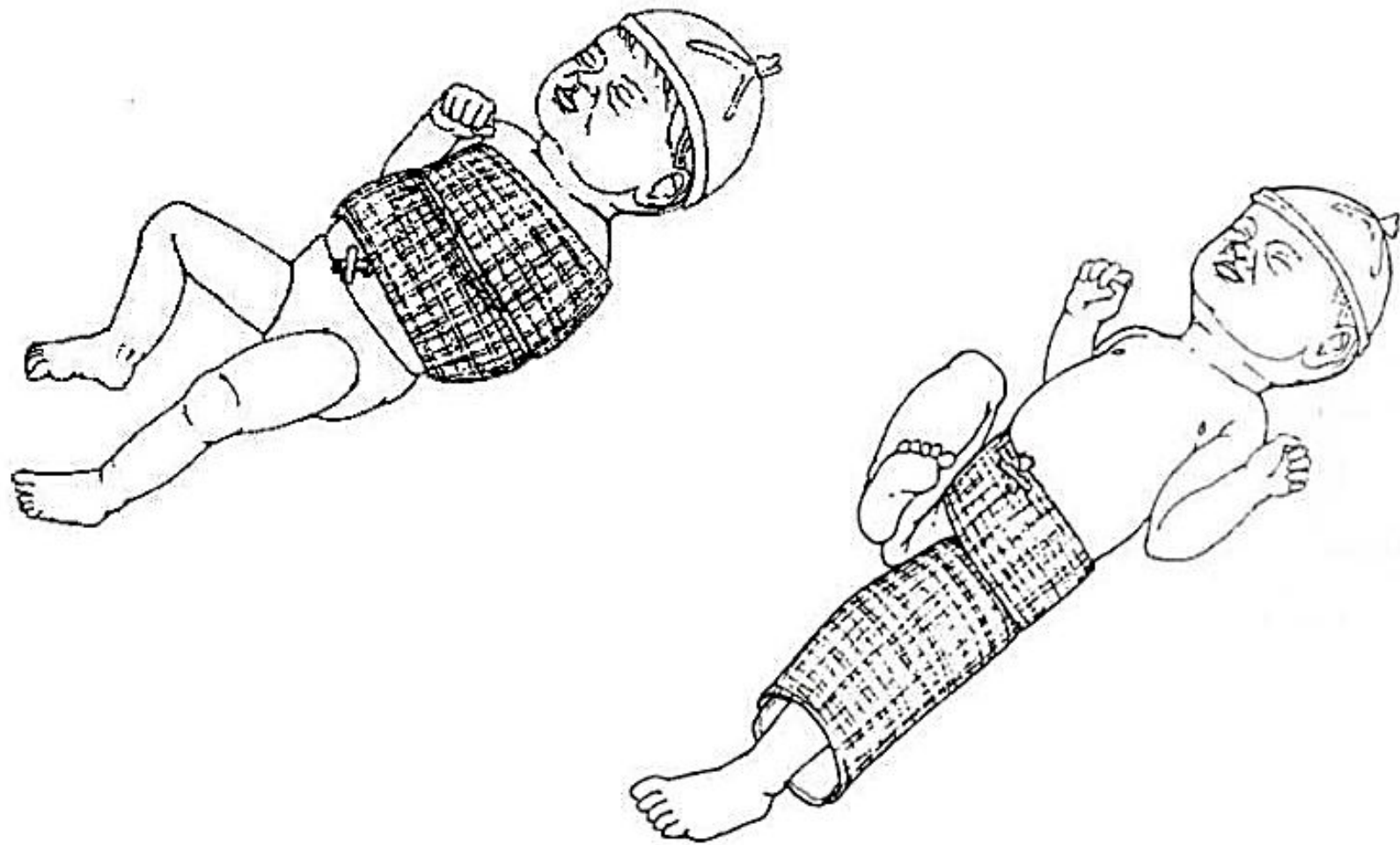
## Диагностика:

- Клинические признаки варьируют - ноги не двигаются симметрично, отеки ног, нога в аномальном положении, ребенок плачет при прикосновениях.
- Подтвердить диагноз с помощью рентгенографии

## Лечение:

- Иммобилизация на 14 дней
- Рассмотреть целесообразность обезболивания
- Проверяйте пальцы ног дважды в день:
  - Если пальцы стали синими или отечными - снять повязку, а затем наложить ее более свободно.
  - Если повязка была наложена повторно – следить за отеком и посинением пальцев в течение трех дней.
- Научите мать соблюдать гигиену ребенка и ухаживать за ним.

# Наложение шины





# Паралич лицевого нерва

## Диагностика:

- Ребенок не может наморщить лоб или закрыть глаз на пораженной стороне

## Лечение:

- Накладывайте мазь на этот глаз 4 раза в день до тех пор, пока этот глаз не сможет закрываться
- Если у ребенка проблемы со вскармливанием, помогите матери прикладывать ребенка к груди
- Проконсультируйте мать при необходимости
- Объясните матери, что в большинстве случаев паралич лицевого нерва проходит самостоятельно в течение 10-15 дней
- Если нет улучшений в течение 10-15 дней, направьте в специализированное учреждение.

# Ключевые моменты

- Каждый новорожденный должен быть тщательно оценен с целью раннего распознавания врожденных дефектов и травм
- Предоставьте “первоочередную помощь” каждому новорожденному с **врожденными** дефектами и травмами
- Своевременное и надлежащее лечение/перевод может улучшить состояние ребенка и снизить смертность
- Поддерживайте и консультируйте членов семьи
- Планируйте дальнейшее лечение