

618.95(02)
Н52

Национальный проект «ЗДОРОВЬЕ»



Российская ассоциация специалистов
перинатальной медицины



НЕОНАТОЛОГИЯ

НАЦИОНАЛЬНОЕ РУКОВОДСТВО



АССОЦИАЦИЯ
МЕДИЦИНСКИХ
ОБЩЕСТВ
ПО КАЧЕСТВУ





















ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»



ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие. <i>Н.Н. Володин</i>	12
Участники издания	13
Методология создания и программа обеспечения качества	19
Список сокращений	22
РАЗДЕЛ I. МЕДИКО-ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ ВОПРОСЫ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ НОВОРОЖДЁННЫМ	24
Глава 1. Основные определения и статистические понятия, характеризующие антенатальный, перинатальный и неонатальный периоды жизни. <i>Д.Н. Дегтярёв</i>	26
Глава 2. Неонатологическая служба Российской Федерации – современное состояние и пути развития. <i>А.Г. Антонов, Е.Н. Байбарина</i>	31
Глава 3. Организация перинатальной помощи и принципы медицинского обслуживания новорождённых в акушерском стационаре.....	36
Медико-генетическое консультирование. <i>В.А. Бахарев, В.Н. Демидов</i>	36
Гипоксия плода. <i>О.В. Макаров, П.В. Козлов</i>	38
Акушерская тактика при угрожающих состояниях плода. <i>О.В. Макаров, П.В. Козлов, Л.Г. Сигинава</i>	44
Организация и принципы деятельности отделения новорождённых в акушерском стационаре. <i>А.Г. Антонов, Л.П. Пономарёва</i>	46
Глава 4. Организация медицинской транспортировки тяжелобольных новорождённых. <i>А.Б. Дуленков</i>	56
Глава 5. Организация и принципы деятельности отделения (поста) реанимации и интенсивной терапии новорождённых в структуре педиатри- ческого стационара (перинатального центра). <i>Е.Н. Байбарина, Д.Н. Дегтярёв, В.А. Любименко</i>	61
Глава 6. Принципы организации медицинского обслуживания новорождённых в педиатрическом стационаре. <i>Г.М. Дементьева, Р.И. Нургалиев</i>	70
Глава 7. Организация амбулаторной медицинской помощи новорождённым. <i>А.Г. Румянцев, Б.М. Блохин, Е.Н. Байбарина, Д.Н. Дегтярёв</i>	77
Организация наблюдения за внутриутробным развитием ребёнка.....	78
Организация диспансерного наблюдения за здоровыми новорождёнными	79
Объективное обследование здорового новорождённого	79
Глава 8. Организационные аспекты скрининга новорождённых на наследственные заболевания обмена веществ. Принципы медико- генетического консультирования в неонатологической практике. <i>С.И. Козлова, В.А. Петеркова</i>	83
РАЗДЕЛ II. ЗДОРОВЫЙ НОВОРОЖДЁННЫЙ	92
Глава 9. Анатомические и физиологические особенности новорождённого. <i>Л.П. Пономарёва, Н.П. Шабалов</i>	93
Глава 10. Ранняя неонатальная адаптация и переходные (пограничные с нормой) физиологические состояния. <i>Л.П. Пономарёва, Н.П. Шабалов</i>	105
Глава 11. Поддержка грудного вскармливания. <i>Л.И. Ильенко</i>	108
РАЗДЕЛ III. ОСОБЕННОСТИ НЕОНАТАЛЬНОЙ АДАПТАЦИИ ДЕТЕЙ ПРИ ОТДЕЛЬНЫХ ПАТОЛОГИЧЕСКИХ СОСТОЯНИЯХ БЕРЕМЕННОСТИ И РОДОВ	116
Глава 12. Недоношенные дети. <i>В.П. Гераськина, С.В. Думова</i>	117
Глава 13. Переношенные дети. <i>С.О. Ключников</i>	124
Глава 14. Дети с задержкой внутриутробного развития. <i>Г.М. Дементьева</i>	127



Глава 15. Дети от многоплодной беременности и родов. <i>Е.Н. Байбарина, И.В. Никитина</i>	134
Глава 16. Дети от матерей с сахарным диабетом. <i>О.Б. Ламбург</i>	138
РАЗДЕЛ IV. ПИТАНИЕ БОЛЬНЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ И НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ	144
Глава 17. Закономерности роста плода и новорождённого. Потребность в питательных веществах и энергии. <i>Ю.Г. Мухина, А.И. Чубарова</i>	144
Баланс энергии и её изменения при перинатальной патологии.....	144
Потребность в белке у новорождённых различных категорий	144
Потребность новорождённых в жирах	144
Особенности углеводного обмена у новорождённых, углеводы в парентеральном питании	144
Глава 18. Энтеральное питание. <i>Ю.Г. Мухина, А.И. Чубарова</i>	146
Функциональные особенности желудочно-кишечного тракта у новорождённых.....	146
Источники питания доношенных и недоношенных новорождённых	150
Методы вскармливания доношенных и недоношенных новорождённых	164
Глава 19. Водно-электролитный обмен и принципы инфузионной терапии в период новорождённости. Коррекция метаболических нарушений у новорождённых. <i>Л.Г. Панкратов, Д.Н. Дегтярёв</i>	167
Общая характеристика водно-электролитного обмена у новорождённых	167
Электролитный состав крови в период новорождённости.....	172
Инфузионная терапия в период новорождённости.....	178
Ацидоз у новорождённых	183
Алкалоз у новорождённых	185
Глава 20. Парентеральное питание. <i>Е.Н. Байбарина, К.Д. Горелик, Л.Г. Панкратов</i>	185
РАЗДЕЛ V. ЗАБОЛЕВАНИЯ НОВОРОЖДЁННЫХ	190
Глава 21. Болезни кожи, подкожной клетчатки, пуповинного остатка и пупочной ранки. <i>Г.А. Самсыгина, О.Б. Ламбург, Г.Н. Буслаева, А.В. Гераськин</i>	192
Врождённый ихтиоз	192
Врождённый буллёзный эпидермолиз.....	194
Синдром Блоха–Сульцбергера.....	197
Телеангиэктазии.....	198
Врождённая аплазия кожи	199
Неонатальная красная волчанка.....	200
Склередема	201
Склерема	202
Адипонекроз.....	204
Себорейный дерматит	205
Опрелости	206
Потница.....	208
Эритродермия Лейнера.....	209
Токсический эпидермальный некролиз	210
Везикулопустулёз	212
Кандидоз кожи и слизистых у новорождённых.....	214
Пузырчатка новорождённых.....	216
Эксфолиативный дерматит Риттера.....	219
Синдром стафилококковой обожжённой кожи	222
Псевдофурункулёз Фигнера.....	223

Некротическая флегмона новорождённого.....	226
Рожистое воспаление	227
Гнойный мастит новорождённых	228
Инфекционные заболевания пупочной ранки, пуповинного остатка и пупочных сосудов	230
Глава 22. Отдельные заболевания костно-мышечной системы	
<i>В.М. Крестьяшин, О.Ю. Литенецкая, О.Г. Мокрушина</i>	234
Кривошея	234
Врождённый вывих бедренной кости	235
Острый гематогенный остеомиелит и артрит новорождённых.....	243
Глава 23. Дыхательные расстройства. <i>В.А. Гребенников, О.И. Ионов,</i> <i>А.В. Мостовой, Д.Ю. Овсянников, Д.Н. Дегтярёв</i>	246
Оценка тяжести дыхательных нарушений у новорождённых	247
Патогенез дыхательной недостаточности у новорождённых	247
Интенсивная респираторная терапия	250
Графический мониторинг дыхания	254
Респираторный дистресс-синдром новорождённых	258
Транзиторное тахипноэ новорождённых	265
Синдром аспирации мекония.....	267
Персистирующая лёгочная гипертензия новорождённых	270
Интерстициальная лёгочная эмфизема	273
Пневмоторакс.....	276
Пневмомедиастинум.....	279
Пневмоперикард.....	280
Пневмоперитонеум.....	280
Врождённые и неонатальные пневмонии.....	281
Бронхолёгочная дисплазия, возникшая в перинатальном периоде.....	287
Глава 24. Асфиксия. <i>Е.Н. Байбарина, Д.Н. Дегтярёв</i>	293
Глава 25. Шок. <i>Е.Н. Байбарина, Д.Н. Дегтярёв</i>	298
Глава 26. Заболевания сердечно-сосудистой системы. <i>Н.П. Котлукова,</i> <i>А.С. Шарькин, Л.В. Симонова, Е.А. Дегтярёва, А.Ю. Разумовский</i>	301
Заболевания миокарда	
Кардиомиопатии	
Дилатационная кардиомиопатия	
Гипертрофическая кардиомиопатия	
Изолированная некомпактность левого желудочка	
Аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочной артерии	
Диабетическая кардиомиопатия	
Аритмогенная дисфункция миокарда.....	
Редкие заболевания миокарда.....	
Воспалительные заболевания миокарда (миокардиты)	
Эндомиокардиальный фиброэластоз новорождённых и грудных детей.....	
Сердечная недостаточность.....	301
Фетальные и неонатальные аритмии	
Нерегулярный ритм	
Преждевременные желудочковые сокращения.....	
Тахикардии	
Трепетание и фибрилляция предсердий.....	
Наджелудочковая пароксизмальная тахикардия	
Брадикардии.....	

Полная атриовентрикулярная блокада.....	309
Нарушения ритма, связанные с удлинённым интервалом Q-T.....	309
Врождённые пороки сердца.....	309
Врождённые пороки сердца, сопровождающиеся преимущественно артериальной гипоксемией.....	317
Врождённые пороки сердца, сопровождающиеся артериальной гипоксемией и сердечной недостаточностью.....	323
Врождённые пороки сердца, сопровождающиеся преимущественно сердечной недостаточностью.....	335
Открытый артериальный проток.....	347
Глава 27. Перинатальные поражения нервной системы. <i>Ю.И. Барашичев, М.И. Медведев, С.О. Рогаткин, А.С. Буркова, А.В. Горбунов, М.Г. Десятрёва, Е.А. Зубарева</i>	355
Неврологический осмотр новорождённого.....	355
Перинатальные поражения нервной системы.....	355
Ишемия мозга.....	356
Церебральная ишемия I степени (лёгкая).....	358
Церебральная ишемия II степени (средней тяжести).....	358
Церебральная ишемия III степени (тяжелая).....	359
Внутрижелудочковое кровоизлияние I степени.....	360
Внутрижелудочковое кровоизлияние II степени.....	361
Внутрижелудочковое кровоизлияние III степени.....	362
Субарахноидальное кровоизлияние.....	363
Кровоизлияние в мозжечок и заднюю черепную ямку.....	364
Сочетанные ишемические и геморрагические поражения центральной нервной системы.....	365
Травматические повреждения нервной системы.....	370
Эпидуральное кровоизлияние.....	370
Субдуральное кровоизлияние.....	371
Разрыв мозжечкового намёта.....	373
Кровоизлияние в желудочек мозга.....	374
Кровоизлияние в мозг.....	375
Субарахноидальное кровоизлияние.....	376
Повреждение позвоночника и спинного мозга.....	377
Паралич Эрба-Дюшенна.....	379
Паралич Дежерина-Клюмпке.....	380
Тотальный тип пареза плечевого сплетения.....	380
Паралич диафрагмального нерва.....	381
Поражение лицевого нерва.....	383
Родовые травмы других отделов периферической нервной системы.....	384
Менингит.....	384
Методы исследования перинатального поражения центральной нервной системы новорождённого.....	394
Глава 28. Особенности реакции крови при различных заболеваниях. <i>А.Г. Румянцев, С.А. Румянцев</i>	394
Общая характеристика заболеваний крови и отдельных гематологических синдромов.....	394
Физиологическая анемия.....	395
Патологическая анемия.....	396
Постгеморрагические анемии.....	396
Гемолитические анемии.....	403

Анемии вследствие нарушенного гемопоэза	405
Дифференциальная диагностика анемий.....	411
Полицитемия.....	414
Нейтропении	415
Глава 29. Патология гемостаза. <i>Г.А. Самсыгина, Н.П. Шабалов</i>	421
Заболевания, сопровождающиеся геморрагическим синдромом.....	421
Геморрагическая болезнь новорождённых	421
Дефицит VII плазменного фактора крови	426
Гемофилии	428
Болезнь Виллебранда	430
Гипофибриногенемия, афибриногенемия, дисфибриногенемия.....	432
Дефицит XIII плазменного фактора крови.....	434
Тромбоцитопении	435
Изоиммунная тромбоцитопения	437
Трансиммунная тромбоцитопения	440
Гетероиммунная тромбоцитопения.....	441
Синдром Казабаха–Мерритт.....	443
Синдром Вискотта–Олдрича.....	445
Аномалия Хегглина	446
Тромбоцитопатии	448
Врождённый гипомегакариоцитоз, амегакариоцитоз	450
Синдром диссеминированного внутрисосудистого свёртывания крови	452
Тромбозы и эмболии	455
Глава 30. Гемолитическая болезнь плода и новорождённого. <i>Г.А. Самсыгина, Г.Н. Буслаева, Д.Н. Дегтярёв</i>	459
Глава 31. Желтухи новорождённых. <i>М.С. Ефимов, Д.Н. Дегтярёв</i>	468
Глава 32. Заболевания желудочно-кишечного тракта. <i>Ю.Г. Мухина, А.И. Чубарова, А.Ю. Разумовский</i>	475
Анатомические особенности желудочно-кишечного тракта	475
Атрезия пищевода.....	476
Изолированный трахеопищеводный свищ.....	477
Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы.....	478
Гастроэзофагеальный рефлюкс и гастроэзофагеальнорефлюксная болезнь	478
Врождённый пилоростеноз	481
Гастрошизис	482
Омфалоцеле	483
Высокая кишечная непроходимость	484
Низкая кишечная непроходимость	485
Мальротация кишечника	486
Синдром мальабсорбции	487
Пороки развития поджелудочной железы	490
Муковисцидоз	490
Лактазная недостаточность	495
Дефицит сахаразы-изомальтазы.....	499
Недостаточность дуоденазы, энтеропептидазы (энтерокиназы)	500
Дефицит трипсиногена.....	501
Мальабсорбция глюкозы-галактозы.....	501
Нарушения синтеза липопroteина В.....	502
Первичная мальабсорбция жёлчных кислот	503
Хлоридная диарея.....	503

Натриевая диарея	504
Болезнь Менкеса	504
Энтеропатический акродерматит	505
Врождённое нарушение всасывания фолиевой кислоты.....	506
Мальабсорбция витамина В ₁₂	506
Кишечная лимфангиэктазия	507
Врождённая атрофия микроворсин слизистой оболочки кишки.....	508
Эпителиальная дисплазия	509
Синдромальная (фенотипическая) диарея.....	509
Некротизирующий энтероколит.....	510
Аллергические заболевания кишечника.....	517
Некупируемые диареи при иммунодефицитных состояниях	519
Синдром мальабсорбции, связанный с уменьшением поверхности всасывания.....	519
Глава 33. Заболевания печени и гепатобилиарной системы. <i>А.В. Дегтярёва, М.И. Пыков, А.Ю. Разумовский</i>	530
Неонатальный холестаз	530
Неонатальный холестаз, обусловленный внепечёночной перинатальной патологией	530
Атрезия внепечёночных жёлчных протоков.....	534
Киста общего жёлчного протока	539
Неонатальный гепатит	541
Галактоземия	543
Прогрессирующий семейный внутripечёночный холестаз I типа (болезнь Байлера).....	545
Прогрессирующий семейный внутripечёночный холестаз II типа (синдром Байлера).....	547
Синдром Алажиля	549
Глава 34. Заболевания почек и мочевой системы. <i>О.Л. Чугунова, О.В. Чумакова</i>	553
Морфофункциональные особенности онтогенеза почек.....	553
Клинические и лабораторные симптомы поражения почек.....	557
Инструментальные методы исследования.....	561
Обструктивные уropатии.....	562
Кистозные дисплазии	564
Тубулопатии.....	566
Инфекционно-воспалительные заболевания мочевой системы	567
Цистит	568
Пиелонефрит	568
Микотическая инфекция мочевой системы	571
Интерстициальный нефрит	572
Тромбоз почечных сосудов и инфаркт почек.....	573
Острая почечная недостаточность.....	575
Хроническая почечная недостаточность	580
Глава 35. Эндокринопатии. <i>И.И. Дедов, В.А. Петеркова, Т.В. Сёмигева, А.Н. Тюльпаков</i>	583
Гормональное обеспечение ранней неонатальной адаптации	583
Врождённый гипотиреоз.....	585
Транзиторный гипотиреоз.....	587
Врождённый тиреотоксикоз.....	587
Врождённый гипопаратиреоз.....	588
Транзиторный гипопаратиреоз.....	588

Врождённый гиперпаратиреоз.....	588
Транзиторный гиперпаратиреоз.....	588
Неонатальный сахарный диабет.....	589
Гиперинсулинизм.....	590
Первичная надпочечниковая недостаточность.....	592
Вторичная надпочечниковая недостаточность (дефицит АКТГ).....	601
Принципы заместительной терапии надпочечниковой недостаточности.....	602
Глава 36. Врождённые дефекты и генетические синдромы. В.Г. Солонигенко.....	603
Хромосомные заболевания.....	604
Синдром Дауна.....	604
Синдром трисомии по хромосоме 13.....	605
Синдром трисомии по хромосоме 18.....	606
Синдром делеции короткого плеча хромосомы 4.....	606
Синдром делеции короткого плеча хромосомы 5.....	607
Синдром Шерешевского–Тернера.....	607
Моногенные заболевания.....	608
Митохондриальные болезни.....	609
Дисморфология.....	610
Врождённые пороки развития.....	611
Деформации.....	612
Дизрупции.....	613
Частная синдромология.....	620
Синдром Марфана.....	621
Синдром Элерса–Данло.....	623
Синдром Беквита–Видеманна.....	625
Синдром Нунан.....	626
Тромбоцитопения с отсутствием лучевой кости.....	627
ВАТЕР (VATER)-ассоциация.....	628
CHARGE-ассоциация.....	629
Глава 37. Болезни иммунной системы. М.В. Дегтярёва, И.Г. Солдатова.....	631
Онтогенетические особенности иммунной системы у новорождённых.....	631
Первичные иммунодефициты.....	633
Принципы иммунотерапии в неонатологии.....	642
Глава 38. Врождённые и перинатальные инфекции. Д.Н. Дегтярёв,	
А.Л. Заплатников, И.И. Рюмина.....	656
Внутриутробные инфекции.....	656
Цитомегаловирусная инфекция.....	661
Герпетическая инфекция.....	663
Врождённая краснуха.....	665
Вирусный гепатит В.....	665
ВИЧ-инфекция.....	667
Токсоплазмоз.....	669
Сифилис.....	670
Кандидоз. Г.Н. Буслаева, Г.А. Самсыгина.....	
Конъюнктивиты и дакриоциститы. Н.Н. Арестова.....	
Глава 39. Сепсис. Г.А. Самсыгина, Н.П. Шабалов, М.В. Дегтярёва.....	673
РАЗДЕЛ VI. ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ НОВОРОЖДЁННЫХ ПРИ ОТДЕЛЬНЫХ	
ПАТОЛОГИЧЕСКИХ СОСТОЯНИЯХ.....	688
Глава 40. Тактика врача-неонатолога при заболеваниях, требующих хирургического вмешательства. А.В. Гераськин, Т.К. Немилова, С.А. Караваева, О.Г. Мокрушина.....	689

Пороки развития брюшной стенки	689
Нарушение обратного развития желточного и мочевого протоков.....	691
Атрезия пищевода.....	692
Врождённый изолированный трахеопищеводный свищ.....	693
Врождённая кишечная непроходимость.....	693
Болезнь Гиршпрунга	696
Аноректальные аномалии.....	697
Пороки развития, проявляющиеся дыхательными расстройствами	697
Экстрофия мочевого пузыря	702
Тератомы крестцово-копчиковой области	702
Спинномозговая грыжа.....	703
Синдром «опухоли» в животе	704
Травма органов брюшной полости и забрюшинного пространства.....	707
Глава 41. Особенности выхаживания новорождённых с экстремально низкой массой тела. А.Г. Антонов, А.А. Лёнюшкина, Е.Н. Байбарина, Д.Н. Дегтярёв	709
Глава 42. Профилактика, раннее выявление и лечение ретинопатии недоношенных. Л.А. Катаргина.....	731
Глава 43. Врождённые и перинатальные нарушения слуха. Г.А. Таварткеладзе, А.А. Ясинская	731
РАЗДЕЛ VII. ТЕХНИКА ОСНОВНЫХ МЕДИЦИНСКИХ МАНИПУЛЯЦИЙ В НЕОНАТОЛОГИИ. В.А. Романенко, К.В. Романенко	
Глава 44. Манипуляции на сосудах.....	742
Венепункция (флеботомия)	742
Чрескожная катетеризация периферических вен	743
Чрескожная катетеризация центральных вен через периферическую вену	744
Чрескожная катетеризация подключичной вены.....	746
Пункция лучевой артерии	748
Катетеризация пупочной артерии	749
Катетеризация пупочной вены.....	750
Глава 45. Манипуляции на органах дыхания.....	753
Эндотрахеальная санация.....	753
Ларингоскопия и эндотрахеальная интубация.....	755
Экстубация.....	758
Применение сурфактанта.....	758
Применение воздуховода.....	761
Пункция плевральной полости	762
Дренажирование плевральной полости (операция торакоцентез).....	763
Глава 46. Кардиологические манипуляции	766
Закрытый массаж сердца	766
Пункция перикардиальной полости. Перикардиоцентез	767
Глава 47. Нейрохирургические манипуляции.....	769
Люмбальная пункция	769
Измерение давления спинномозговой жидкости	771
Пункция желудочков головного мозга при открытом большом родничке.....	772
Глава 48. Абдоминальные манипуляции	773
Зондирование желудка.....	773
Пункция и катетеризация брюшной полости	774
Перитонеальный диализ	775
Катетеризация мочевого пузыря	777
Надлобковая пункция мочевого пузыря	778

Глава 49. Техника проведения отдельных манипуляций.....	779
Техника фототерапии.....	779
Заменное (обменное) переливание крови.....	780
РАЗДЕЛ VIII. ОСОБЕННОСТИ ФАРМАКОТЕРАПИИ НОВОРОЖДЁННОГО.	
<i>Н.П. Шабалов</i>	784
Глава 50. Особенности фармакокинетики лекарственных препаратов у новорождённых	787
Способы введения лекарственных средств.....	788
Связывание лекарственных средств с белками плазмы крови	793
Распределение лекарственных средств в организме	793
Элиминация лекарственных средств.....	794
Глава 51. Принципы дозирования лекарственных средств в педиатрии.....	799
Фармакогенетика	800
Взаимодействие лекарственных средств.....	801
Глава 52. Фармакотерапия при беременности и лактации. Неблагоприятное действие лекарственных средств и ксенобиотиков на эмбрион и плод	802
Глава 53. Лекарственные средства, используемые для лечения новорождённых ...	813
Лекарственные препараты для лечения инфекционных заболеваний	813
Лекарственные препараты различных групп	824
РАЗДЕЛ IX. ОСНОВЫ ДЕОНТОЛОГИИ В НЕОНАТОЛОГИИ. <i>Н.П. Шабалов</i>	834
Глава 54. Неонатолог и новорождённый	836
Основные принципы работы неонатолога	836
Принципы выхаживания больного новорождённого	837
Неонатолог и родственники новорождённого	839
Неонатолог и коллеги	840
Предметный указатель	843

СОДЕРЖАНИЕ КОМПАКТ-ДИСКА

Дополнительные главы	
Гипоксия плода	
Поддержка грудного вскармливания	
Закономерности роста плода и новорожденного. Потребность в питательных веществах и энергии	
Парентеральное питание	
Заболевания миокарда	
Фетальные и неонатальные аритмии	
Методы исследования перинатального поражения центральной нервной системы новорождённого	
Кандидоз	
Конъюнктивиты и дакриоциститы	
Врождённые и перинатальные нарушения слуха у новорождённых и методы их выявления	
Нормативно-правовые документы	
Международная классификация болезней X пересмотра	
Ссылки на ведущие российские и зарубежные информационные ресурсы по неонатологии	
Медицинские калькуляторы	