

Тема занятия № 3: Виды родовой травмы. Наследственные и врожденные заболевания новорожденных.

Учебные цели занятия:

ознакомить с определениями родовой травмы, наследственные и врожденные заболевания новорожденных. Знать клинические проявления, оказание сестринской помощи.

Вопросы для контроля знаний (фронтальный опрос)

1. Дайте понятие о живом - и мертворожденных, критериях зрелости ребенка?
2. Перечислите изменения в организме, происходящие при рождении ребенка?
3. Дайте краткую характеристику пограничным состояниям?
4. Какая допустима максимальная потеря массы новорожденного?
5. Какие признаки характерны для физиологической желтухи?
6. Дайте понятие и расскажите про особенности ухода при простой эритеме?
7. Перечислите особенности ухода при проявлениях полового криза?
8. Дайте характеристику стула новорожденного ребенка?
9. Какова тактика медицинской сестры при перегревании ребенка и температуре тела 38 °С?
10. Дайте определение понятию недоношенный ребенок?
11. Сколько степеней недоношенности выделяют? Дайте им характеристику
12. Расскажите об анатомо-физиологических особенностях органов и систем недоношенного ребенка?

Информационный блок. План:

1. Определение родовой травмы.
2. Родовая опухоль. Клиника.
3. Кефалогематома. Клиника, лечение.
4. Перинатальное повреждение центральной нервной системы.
5. Родовые травмы спинного мозга.
6. Неонатальный скрининг новорожденных.

Родовые травмы и повреждения

Термин « **родовая травма** » объединяет нарушения целостности тканей и органов ребенка, возникающие во время родов.

Различают родовую травму нервной системы, мягких тканей, костей и внутренних органов. Родовая травма нервной системы включает повреждения ЦНС (головного и спинного мозга), периферической нервной системы (акушерские парезы рук, диафрагмы, мимической мускулатуры). Значительное место в патологии новорожденных занимают переломы костей (ключицы, бедра, голени). При тяжелых родах могут возникнуть травма и повреждение внутренних органов, разрыв мышц с последующим кровоизлиянием и образованием гематомы.

Наиболее частыми повреждениями мягких тканей являются родовая опухоль и кефалогематома.

Родовая опухоль – это физиологическое явление, которое характеризуется отеком и расстройством кровообращения в мягких тканях предлежащей части плода. При образовании родовой опухоли на голове она, как правило, распространяется за пределы одной кости. При предлежании других частей плода родовая опухоль возникает соответственно на лице, ягодицах, промежности или голени. Через 2–3 дня после рождения опухоль обычно рассасывается, не требуя лечения.

Кефалогематома представляет собой поднадкостничное кровоизлияние, расположенное в области теменной, реже затылочной, лобной или височной костей.

Отслойка надкостницы возникает при движении головы в момент ее прорезывания, реже при трещинах черепа. Границы кефалогематомы никогда не распространяются за линии швов одной кости. Кровоизлияние безболезненное, не пульсирует, вначале имеет упругую консистенцию, затем флюктуирует, по периферии окружено плотным валиком. Поверхность кожи над гематомой не изменена, иногда появляются петехии. В первые дни жизни кровоизлияние может увеличиваться. Через 7–10 дней гематома начинает рассасываться. Иногда этот процесс может быть длительным и затягивается на несколько месяцев. Массивные кефалогематомы осложняются анемией, гемолитической желтухой, нагноением.

Лечение направлено на остановку кровотечения и укрепление сосудистой стенки (применение *витамина К*, *кальция хлорида*, *аскорутина*, давящей повязки, прикладывание холода к голове). При затянувшихся более 10 дней напряженных кефалогематомах во избежание некроза и рассасывания кости показано хирургическое лечение.

Перинатальное повреждение центральной нервной системы.

Перинатальная патология - это патология, возникающая с 28 недели беременности по 7 день жизни новорожденного.

Повреждение ЦНС относится к наиболее тяжелым травмам и может привести к инвалидизации ребенка или летальному исходу.

Этиология. Наиболее частыми причинами повреждения ЦНС являются кислородная недостаточность (гипоксия, асфиксия), различные инфекции и интоксикации, механическое повреждение мозга (сдавление, разможнение, разрыв тканей и кровоизлияние), наследственные болезни обмена веществ, аномалии мозга. Механические воздействия на плод возникают при значительном несоответствии между размерами плода и таза матери, аномалиях предлежания, при затяжных или стремительных родах, а также нарушениях техники акушерских родоразрешающих операций и пособий.

Клиническая картина. Выделяют следующие периоды течения заболевания: острый (7–10 дней, у недоношенных до 1 месяца), ранний

восстановительный (до 4–6 месяцев), поздний восстановительный (до 1–2 лет) и период остаточных явлений (после 2 лет).

Повреждение головного мозга проявляется сразу после родов или на 2–4-й день жизни. Клиническая симптоматика состоит из признаков поражения ЦНС и внутренних органов.

Признаки поражения ЦНС выявляют, оценивая неврологический статус новорожденного. Для его определения используют следующие показатели: 1) двигательную активность; 2) состояние мышечного тонуса; 3) наличие и силу безусловных физиологических рефлексов новорожденного; 4) патологические неврологические знаки – общемозговые и очаговые. В остром периоде заболевания преобладают общемозговые нарушения (синдром угнетения и синдром гипервозбудимости), симптомы очагового поражения мозга отступают на второй план.

Синдром угнетения проявляется общей вялостью, резким снижением двигательной активности, выраженной мышечной гипотонией, снижением или отсутствием рефлексов. Наиболее тяжелое проявление повреждения ЦНС – коматозное состояние.

Синдром гипервозбудимости характеризуется беспокойством, повышенной двигательной активностью, общей гиперестезией. У ребенка появляются тремор рук и подбородка, мышечная гипертония, ригидность затылочных мышц, пронзительный крик, постанывание.

Судорожный синдром представлен локальными или генерализованными судорогами тонического и клонического характера.

Очаговое поражение мозга проявляется симптомом «заходящего солнца», нистагмом, птозом, экзофтальмом, асимметрией лица, носогубных складок, языка, глазных щелей, парезами конечностей, асимметрией мышечного тонуса и рефлексов.

По степени тяжести выделяют легкую, среднетяжелую и тяжелую формы болезни. При легкой форме заболевания повреждение ЦНС протекает с бедной неспецифической симптоматикой. В тяжелых случаях наблюдается резкое угнетение ЦНС, судороги. Развивается дыхательная, сердечно-сосудистая и надпочечниковая недостаточность, парез кишечника.

В раннем восстановительном периоде формируются астеноневротический, гипертензионный и гидроцефальный синдромы.

При астеноневротическом синдроме преобладает повышенная возбудимость, отмечаются двигательные нарушения с мышечной гипо- либо гипертонией. Гипертонус может захватывать мышечные группы сгибателей и разгибателей, а также приводящие мышцы бедра

Гипертензионный синдром представляет собой сочетание симптомов возбуждения ЦНС и общей гиперестезии с повышением внутричерепного давления. При спинномозговой пункции ликвор вытекает струей или частыми каплями. Темпы роста окружности головы не превышают верхней границы нормы.

Гидроцефальный синдром обусловлен избыточной секрецией ликвора или нарушением его всасывания. Клинически проявляется нарастанием размера головы, превышающим физиологическую норму (более 2 см ежемесячно в первом квартале жизни), расхождением черепных швов, выраженной венозной сетью на волосистой части головы, увеличением и выбуханием большого родничка. Отмечаются повышенная возбудимость, пронзительный крик, глазные симптомы, изменяется мышечный тонус (гипо- или гипертонус). В дальнейшем характерна задержка темпов психомоторного развития.

Диагностика. Для подтверждения диагноза учитываю состояние здоровья матери, ее акушерско-гинекологический анамнез, течение беременности и родов, клиническую картину заболевания ребенка. В качестве диагностических методов используют УЗИ головного мозга, офтальмоскопию, рентгенологическое исследование черепа, позвоночника, спинномозговую пункцию.

Лечение. Лечение начинается с проведения реанимационных мероприятий в родильном зале, продолжается в палате интенсивной терапии, затем в специализированном отделении.

В остром периоде заболевания оно направлено на ликвидацию отека мозга и кровотечения, создание щадящего режима. Лечебные мероприятия включают: проведение дегидратации (маннитол, лазикс, плазма, реоглюман, дексаметазон и др.);

ликвидацию и профилактику судорожного синдрома (седуксен, фенobarбитал); снижение проницаемости сосудистой стенки (аскорбиновая кислота, рутин, глюконат кальция); поддержание объема циркулирующей крови (альбумин, реополиглюкин);

улучшение сократительной способности миокарда (кокарбоксылаза, панангин); нормализацию метаболизма нервной ткани и повышение ее устойчивости к гипоксии (глюкоза, АТФ, липоевая кислота, альфа-токоферол, глютаминовая кислота).

Травмированные новорожденные нуждаются в посиндромной терапии: устранении повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, судорог, дыхательной и сердечнососудистой недостаточности, лихорадки.

Лечение в восстановительном периоде направлено на ликвидацию ведущего неврологического синдрома и стимуляцию трофических процессов в нервных клетках. Используют витамины группы В, церебролизин, АТФ, экстракт алоэ. Применяют ноотропные препараты: пирацетам, аминалон, пантогам, фенибут, энцефабол, пиридитол. Продолжают начатую в остром периоде дегидратационную терапию. Для улучшения мозгового кровообращения применяют кавинтон, стугерон, трентал. Широко используют физиотерапевтические методы лечения, массаж, лечебную физкультуру, иглотерапию. Проводится медикаментозная, ортопедическая, логопедическая и социальная реабилитация.

Уход. В остром периоде заболевания ребенку необходимо обеспечить полный покой. В палате недопустимы громкие разговоры, стук, резкие движения. Следует как можно меньше тревожить травмированных детей,

ограничить болезненные процедуры, осмотр и манипуляции по уходу проводить в кроватке. Рекомендуется на несколько дней поместить ребенка в кувез. Ему придают горизонтальное положение на боку. Ввиду большой потребности мозговой ткани в кислороде обеспечивают подачу кислорода. По назначению врача применяют черепно-мозговую гипотермию. Для этой цели используют специальный аппарат «Холод-2» или над головкой ребенка подвешивают пузырь со льдом, к ногам кладут грелку. Способ кормления зависит от тяжести состояния (зонд, ложечка, при улучшении состояния – прикладывание к груди под контролем сестры). Важным условием успешного лечения является кормление ребенка материнским молоком. Чрезвычайную опасность представляет частое срыгивание больного ребенка.

Необходимо своевременно аспирировать слизь и срыгиваемые массы для предупреждения асфиксии. Уход за кожей и слизистыми оболочками должен быть особенно тщательным. При сухости и дистрофических изменениях кожи ее обрабатывают стерильным растительным маслом и витамином А. Слизистая оболочка рта и губ при необходимости увлажняется изотоническим раствором натрия хлорида или раствором глюкозы, для увлажнения роговицы закапывают в глаза витамин А.

Родовые травмы спинного мозга. Встречаются значительно чаще травм головного мозга. У недоношенных детей они проявляются грубее.

Клиническая картина зависит от уровня и вида поражения. Ведущими признаками поражения являются двигательные нарушения. Психическое развитие детей обычно не страдает. При травме верхнего шейного отдела наблюдаются спастический тетрапарез, бульбарные нарушения (вытекание молока через нос, поперхивание при сосании, гнусоватый оттенок плача, симптомы «кукольной руки», «падающей головы», «кривошея»).

Повреждения спинного мозга в области клеток передних рогов шейного утолщения приводят к появлению акушерских параличей рук; травма грудного отдела спинного мозга – к нарушению функции дыхательных мышц и развитию дыхательной недостаточности.

Поражение пояснично-крестцовой области характеризуется вялыми параличами нижних конечностей, нарушением функции тазовых органов. При повреждении позвоночника показаны покой, иммобилизация, вытяжение. Назначаются средства, улучшающие нервную трофику. При наличии параличей показаны физиотерапевтические методы лечения, массаж, лечебная физкультура, иглотерапия.

Скрининг новорожденных

Скрининг – это обследование детей, которое призвано выявить наличие у новорожденного каких-либо заболеваний.

Цель неонатального скрининга новорожденных

Реализация национального проекта в сфере здравоохранения по расширению массового обследования новорожденных на наследственные болезни обмена веществ:

Неонатальный скрининг новорожденных

Обязательный скрининг на 5 заболеваний проводится у каждого новорожденного с помощью взятия крови на специальный тест-бланк, который направляется в медико-генетическую консультацию для проведения исследования

Скрининг новорожденных

Обязательный скрининг по утвержденной национальной программе, включает диагностику 5 заболеваний:

Фенилкетонурия;

Муковисцидоз;

Галактоземия;

Адреногенитальный синдром;

Врожденный гипотиреоз.

Скрининг новорожденных

Кровь у ребенка берется на 4-5 сутки у доношенных; на 7 сутки у недоношенных.

Если результаты исследования показали отклонения от биохимической нормы, то проводится повторный анализ.

Наследственные ферментопатии

В основе наследственных нарушений обмена белков, жиров и углеводов лежит отсутствие или недостаточная активность ферментов, участвующих в их обмене, что приводит к накоплению в крови соответствующих патологических продуктов. Вследствие обменных нарушений развиваются изменения во многих внутренних органах, но особенно часто повреждается нервная система, что ведет к умственной отсталости.

Фенилпировиноградная олигофрения (фенилкетонурия) заболевание, обусловлено дефектом фермента фенилаланин-гидроксилазы, в результате чего нарушается процесс превращения фенилаланина в тирозин. ФКУ наследуется по А-Р типу. Частота 1:10 000 новорожденных. В результате дефекта фермента аминокислота фенилаланин не усваивается организмом. Неусвоившийся фенилаланин превращается в фенилпировиноградную кислоту. Находясь в крови в высокой концентрации, оказывают токсическое действие на нервные клетки мозга. В результате: слабоумие, эпилептические приступы. У больных слабая пигментация вследствие нарушения синтеза меланина.

Муковисцидоз. Тип наследования А-Р. Частота 1:10 000 Тяжелое наследственное заболевание, в результате нарушается работа органов, отвечающих за выработку экзокринного секрета – поджелудочной железы, кишечника, потовых желез, бронхиальных клеток, что сопровождается повышением вязкости секретов желез. В организме ребенка накапливается

много густой слизи, тормозящей работу дыхательных органов и системы пищеварения. Последствия: тяжелые бронхиты, пневмонии в хронической форме, образования кист, фиброзы. Замедляется физическое развитие (рост). Ранняя терапия позволяет снизить проявления болезни до минимума

Болезнь Дауна. В основе болезни Дауна лежит аномалия хромосомного набора (чаще трисомия по 21-й хромосоме). Клиника. Дети отстают в психическом и физическом развитии, имеют своеобразный внешний вид; косой разрез глаз со складкой у внутреннего угла (эпикант), плоское лицо, рот нередко полуоткрыт, язык большой, кисть руки плоская, поперечная складка на ладони, пальцы короткие, мизинец искривленный. Гипотония мышц. Поздно начинают держать голову, садиться, стоять, говорить. По характеру подвижны, часто ласковы, но могут быть упрямыми и злобными. У 30-40% детей обнаруживаются врожденные пороки сердца, сосудов и другие аномалии развития.

Адреногенитальный синдром. Это моногенное заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу, при котором нарушается выработка кортизола надпочечниками. Популяционная частота (1:6 000 – 1:10 000) Дисфункция коры надпочечников, сопровождается недостатком в организме глюкокортикоидов и избытком андрогенов. Характеризуется нарушением солевого обмена, нарушением роста (после 12 лет рост прекращается), неправильным развитием половых органов. Девочки, как правило, развиваются «по мужскому типу». Что бы избежать развитие болезни, детям назначают гормональную терапию).

Врожденный гипотиреоз. Популяционная частота 1:3500-1:4000, соотношение полов 1:1. Причины: 1) аутосомно-рецессивное нарушение синтеза гормонов щитовидной железы; 2) дефицит тиреотропного гормона (ТТГ) – синтезирует гипофиз; 4) нечувствительность щитовидной железы к ТТГ; 5) периферическая нечувствительность к гормонов щитовидной железы (повышение ТТГ) – следствие приема препаратов во время беременности; 6) дефицит йода (эндемический кретинизм). Если болезнь диагностируется до появления клинических симптомов (в период новорожденности), назначается гормональная терапия, которая дает возможность полностью предупредить развитие болезни. Наблюдаются задержки в физическом и умственном развитии – например, позже формируются кости и суставы, позже режутся первые зубы, медленно развиваются нервные ткани и мозг. В итоге ребенок развивается с серьезными физическими и интеллектуальными дефектами.

Галактоземия. Тип наследования А-Р. Частота 1:50 000. Болезнь характеризуется поражением ц.н.с, нарушением функции печени, в результате недостаточности фермента галактозо-1-фосфат-уридилтрансферазы. Заболевание возникает при вскармливании молоком в результате непереносимости молочного сахара (лактозы), расщепляющегося в кишечнике до галактозы. В тканях накапливается избыточное количество продуктов неполного распада лактозы, вызывающих клинические

проявления галактоземии у ребенка: рвота, понос, уменьшается масса тела, развивается желтуха и т.д. Катаракта – помутнение хрусталика

Сестринские вмешательства:

Дать правдивую информацию о возможных причинах возникновения заболевания, его течении и перспективах развития ребенка.

Поддерживать родителей на всех стадиях осознания реальности.

Помочь родителям принять самостоятельное решение: оставить ребенка дома или отдать его на попечение социальных служб, объяснить им, что в домашних условиях дети развиваются лучше. Проинформировать родителей об имеющихся льготах для детей-инвалидов детства.

Проконсультировать родителей по вопросам организации адекватного состоянию и возрасту ребенка рационального питания.

Научить родителей удовлетворять физические, эмоциональные, психологические и социальные потребности ребенка. Помочь им правильно оценивать способности и возможности ребенка, научить контролировать уровень интеллектуального развития ребенка, поощрять активную игровую деятельность ребенка.

Посоветовать родителям проводить занятия со специалистами: логопедом, психологом и т.д.

Порекомендовать родителям своевременно проводить профилактику интеркуррентных заболеваний (избегать контактов с больными детьми и взрослыми, проводить общеукрепляющие и закаливающие мероприятия, иммунокорректирующую терапию).

Помочь родителям, имеющим детей с одинаковой патологией, объединиться в группу родительской поддержки для решения вопросов воспитания, социальной адаптации детей и т.д.

Закрепление нового материала

1. Дайте определение родовой травме?
2. Перечислите наиболее часто встречаемые родовые травмы?
3. Как отличить родовую опухоль от кефалогематомы?
4. В чем заключается лечение кефалогематомы?
5. Назовите наиболее частые причины перинатального повреждения ЦНС?
6. Какие клинические проявления характерны для повреждения ЦНС?
7. Как обеспечить лечение и уход ребенку с повреждением ЦНС?
8. Клинические проявления и лечение родовых травм спинного мозга?
9. В чем заключается цель неонатального скрининга новорожденных?
10. Какие наследственные ферментопатии вы знаете? Дайте краткую характеристику.