

Το Νεογνό

Elizabeth H. Thilo, MD
Adam A. Rosenberg, MD

Ως νεογνική περίοδος ορίζονται οι πρώτες 28 ημέρες της ζωής. Όμως, στην πράξη, τα άρρωστα ή τα πολύ ανώριμα βρέφη μπορεί να χρειάζονται νεογνική φροντίδα για πολλούς μήνες. Υπάρχουν τρία επίπεδα φροντίδας των νεογνών. Το επίπεδο 1 αναφέρεται στη βασική περίθαλψη των υγιών νεογνών, τη νεογνική αναζωογόνηση και τη σταθεροποίηση πριν από τη μεταφορά τους. Το επίπεδο 2 αναφέρεται στην ειδική νεογνική περίθαλψη των πρόωρων νεογνών βάρους άνω των 1500 g ή κύησης άνω των 32 εβδομάδων. Το επίπεδο 3 είναι η πιο σύνθετη περίθαλψη στο πλαίσιο επιμέρους ειδικοτήτων, που κυμαίνεται από 3A σε 3B, με βάση το μέγεθος και την ηλικία κύησης του νεογέννητου, τη διαθεσιμότητα χειρουργείου, καρδιολογικού χειρουργείου και συσκευής εξωσωματικής οξυγόνωσης. Η περίθαλψη του επιπέδου 3 γίνεται συχνά σε περιγεννητικά κέντρα που παρέχουν επείγουσα περίθαλψη και μεταφορά σε υψηλού κινδύνου μητέρα και έμβρυο, καθώς και στο νεογέννητο.

ΤΟ ΝΕΟΓΝΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Το ιατρικό ιστορικό του νεογέννητου έχει τρία στοιχεία-κλειδιά: (1) το ιατρικό και το γενετικό ιστορικό της μητέρας και του πατέρα, (2) το προηγούμενο μαιευτικό ιστορικό της μητέρας και (3) το τρέχον μαιευτικό ιστορικό, πριν και μετά τον τοκετό.

Το ιατρικό ιστορικό της μητέρας περιλαμβάνει χρόνιες ιατρικές καταστάσεις, φάρμακα που ελήφθησαν

στη διάρκεια της εγκυμοσύνης, περίεργες διαιτητικές συνήθειες, ιστορικό καπνίσματος, ευκαιριακή έκθεση σε χημικές ουσίες ή λοιμώξεις με πιθανό κίνδυνο για το έμβρυο και οποιοδήποτε κοινωνικό ιστορικό που μπορεί να αυξήσει τον κίνδυνο προβλημάτων στη σχέση γονέων-παιδιού, καθώς και τον κίνδυνο κακοποίησης του παιδιού. Πρέπει να αναζητούνται οικογενειακές νόσοι με γενετικό υπόβαθρο. Το προηγούμενο μαιευτικό ιστορικό περιλαμβάνει την ηλικία της μητέρας, εγκυμοσύνες, γονιμότητα, ομάδα αίματος και έκβαση των κύσεων. Το πρόσφατο μαιευτικό ιστορικό περιλαμβάνει τα αποτελέσματα των εξετάσεων κατά τη διάρκεια της παρούσας εγκυμοσύνης, όπως είναι το υπερηχογράφημα, η αμνιοκέντηση, δοκιμασίες προσυμπτωματικού ελέγχου (αντισώματα ερυθράς, αντιγόνο επιφανείας της ηπατίτιδας B, τετραπλή δοκιμασία ορού για γενετικές διαταραχές, HIV) και εξετάσεις προ του τοκετού για την καλή κατάσταση του εμβρύου (π.χ. βιολογική και σωματική κατάσταση, μη επεμβατικές δοκιμασίες ή εκτίμηση με Doppler των τύπων αιματικής ροής του εμβρύου). Πρέπει να καταγράφονται οι επιπλοκές της μητέρας οι οποίες σχετίζονται με την εγκυμοσύνη, όπως η ουρολοίμωξη, η υπέρταση που προκλήθηκε από την εγκυμοσύνη, η εκλαμψία, ο διαβήτης της κύησης, η κοιλιακή αιμορραγία και ο πρόωρος τοκετός. Σημαντικά περιγεννητικά γεγονότα θεωρούνται η διάρκεια ρήξης των αμνιακών μεμβρανών, ο πυρετός της μητέρας, η νεογνική δυσφορία, η χρώση του αμνιακού υγρού με μηκώνιο, ο τύπος του τοκετού (φυσιολογικός ή με καισαρική τομή), η αναισθησία και τα αναλγητικά που χρησιμοποιήθηκαν, ο λόγος προ-

σφυγής σε χειρουργική επέμβαση ή εμβρουολκό, η κατάσταση του βρέφους κατά τη γέννηση, τα μέτρα αναζωογόνησης και η βαθμολογία Apgar.

ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΗΣ ΑΥΞΗΣΗΣ ΚΑΙ ΤΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ ΚΥΗΣΕΩΣ

Είναι σημαντικό να είναι γνωστή η ηλικία κύησης του νεογνού, διότι με βάση αυτά είναι δυνατό να προβλεφθούν η φυσιολογική συμπεριφορά του και πιθανά ιατρικά προβλήματα. Ο καλύτερος δείκτης της ηλικίας κύησης είναι η ημερομηνία της τελευταίας εμμήνου ρύσεως. Το ύψος του πυθμένα της μήτρας και το πρώιμο εμβρυϊκό υπερηχογράφημα παρέχουν υποστηρικτικές πληροφορίες. Τα μετά τη γέννηση σωματικά χαρακτηριστικά και η νευρολογική ανάπτυξη, αποτελούν επίσης στοιχεία-κλειδιά για την ηλικία της κύησης. Ο Πίνακας 1-1 παραθέτει τα σωματικά και νευρολογικά κριτήρια ωριμότητας που χρησιμοποιούνται για την εκτίμηση της ηλικίας κύησης, σύμφωνα με τη μέθοδο της βαθμολογίας Ballard. Η πρόσθεση της βαθμολογίας που αντιστοιχεί σε κάθε σωματικό και νευρομυϊκό σημείο του εμβρύου, παρέχει μια βαθμολογία που αντιστοιχεί στην ηλικία κύησης.

Η εξαφάνιση της πρόσθιας αγγειακής κάψας των φακών, βοηθά επίσης στον προσδιορισμό της ηλικίας κύησης. Σε κύηση έως και 27-28 εβδομάδων, η κάψα των φακών καλύπτεται από αγγεία. Από την 34^η εβδομάδα, αυτό το αγγειακό πλέγμα ατροφεί πλήρως. Το μήκος του πέλματος, από την πτέρνα μέχρι το άκρο του μεγαλύτερου δακτύλου, σχετίζεται επίσης με την ηλικία κύησης σε βρέφη με κανονική αύξηση. Σε κύηση 25 εβδομάδων, το μήκος του πέλματος είναι 4,5 εκ. και αυξάνει κατά 0,25 εκ. ανά εβδομάδα, μέχρι τον τοκετό.

Αν η κλινική εξέταση υποδηλώνει ηλικία κύησης με απόκλιση έως 2 εβδομάδες από την προβλεπόμενη με βάση τη μαιευτική ημερομηνία, τότε η ηλικία κύησης είναι αυτή που προσδιορίζεται από τη μαιευτική ημερομηνία. Το βάρος γέννησης και η ηλικία κύησης παριστάνονται σε καθορισμένα διαγράμματα (Εικόνα 1-1), προκειμένου να προσδιορισθεί αν το βάρος γέννησης είναι κατάλληλο για την ηλικία κύησης (appropriate for gestational age, AGA), μικρό για την ηλικία κύησης (small for gestational age, SGA) ή μεγάλο για την ηλικία κύησης (large for gestational age, LGA). Άλλος όρος για το SGA είναι ο περιορισμός της ενδομήτριας αύξησης (intrauterine growth restriction, IUGR). Το κατάλληλο για την ηλικία κύησης βάρος γέννησης σε φυσιολογικά νεογνά ποικίλλει, ανάλογα με τη φυλή, τη διατροφή της μητέρας, την πρόσβαση σε μαιευτική φροντίδα και πε-

ριβαλλοντικούς παράγοντες, όπως το υψόμετρο, το κάπνισμα και η χρήση φαρμάκων και αλκοόλ. Όποτε είναι δυνατό, πρέπει να χρησιμοποιούνται οι καμπύλες αύξησης για το βάρος και την ηλικία κύησης του νεογνού, που προέρχονται από τον τοπικό πληθυσμό. Το βάρος γέννησης που σχετίζεται με την ηλικία κύησης, είναι ένας τρόπος προσυμπτωματικού ελέγχου, που πρέπει να υποκαθίσταται από κλινικά δεδομένα, όταν υπάρχει υποψία IUGR ή υπερβολικής εμβρυϊκής αύξησης. Τα στοιχεία αυτά περιλαμβάνουν τη φυσική εξέταση του εμβρύου και άλλους παράγοντες, όπως τον σωματότυπο των γονέων και το βάρος γέννησης σε σχέση με την ηλικία κύησης των αδελφών του.

Σημαντική επισήμανση, ιδίως σε βρέφη με SGA, είναι εάν η διαταραχή της αύξησης είναι συμμετρική (βάρος, μήκος και μετωποϊνιακή περίμετρος, όλα 10%) ή ασύμμετρη (μόνο το βάρος είναι $\leq 10\%$). Ο ασύμμετρος περιορισμός της αύξησης υποδηλώνει πρόβλημα όψιμα στην πορεία της κύησης, όπως υπέρταση προκαλούμενη κατά την κύηση ή ανεπάρκεια του πλακούντα. Ο συμμετρικός περιορισμός της ανάπτυξης υποδηλώνει σύμβαμα στα αρχικά στάδια της εγκυμοσύνης: χρωμοσωματικές ανωμαλίες, χρήση φαρμάκων ή αλκοόλ ή συγγενείς ιογενείς λοιμώξεις. Γενικά, η έκβαση της φυσιολογικής αύξησης και ανάπτυξης είναι καλύτερη σε νεογνά με ασύμμετρο περιορισμό της ανάπτυξης, στα οποία έχει διατηρηθεί η ενδομήτρια ανάπτυξη του εγκεφάλου (Πίνακας 1-2).

Το γεγονός ότι τα βρέφη με SGA έχουν λιγότερα προβλήματα (όπως σύνδρομο αναπνευστικής δυσχέρειας) από τα βρέφη με AGA του ίδιου βάρους γέννησης αλλά μικρότερης ηλικίας κύησης, έχει οδηγήσει στην παρεξήγηση ότι τα βρέφη με SGA έχουν επιταχυνόμενη ωρίμανση. Τα SGA βρέφη συγκρινόμενα με AGA βρέφη της ίδιας ηλικίας κύησης, έχουν, στην πραγματικότητα, αυξημένο ποσοστό νοσηρότητας και θνητότητας.

Η γνώση του βάρους γέννησης σε σχέση με την ηλικία κύησης, επιτρέπει την πρόβλεψη ορισμένων νεογνικών προβλημάτων. Τα βρέφη με LGA διατρέχουν κίνδυνο τραυματισμού κατά τον τοκετό. Τα βρέφη διαβητικών μητέρων με LGA βρίσκονται επίσης σε κίνδυνο για υπογλυκαιμία, πολυκυτταραιμία, συγγενείς ανωμαλίες, μυοκαρδιοπάθεια, υπερχοληρυθριναιμία και υπασβεστιαϊμία. Τα βρέφη με SGA βρίσκονται σε κίνδυνο για δυσχέρεια κατά τον τοκετό, πολυκυτταραιμία, υπογλυκαιμία και υπασβεστιαϊμία.

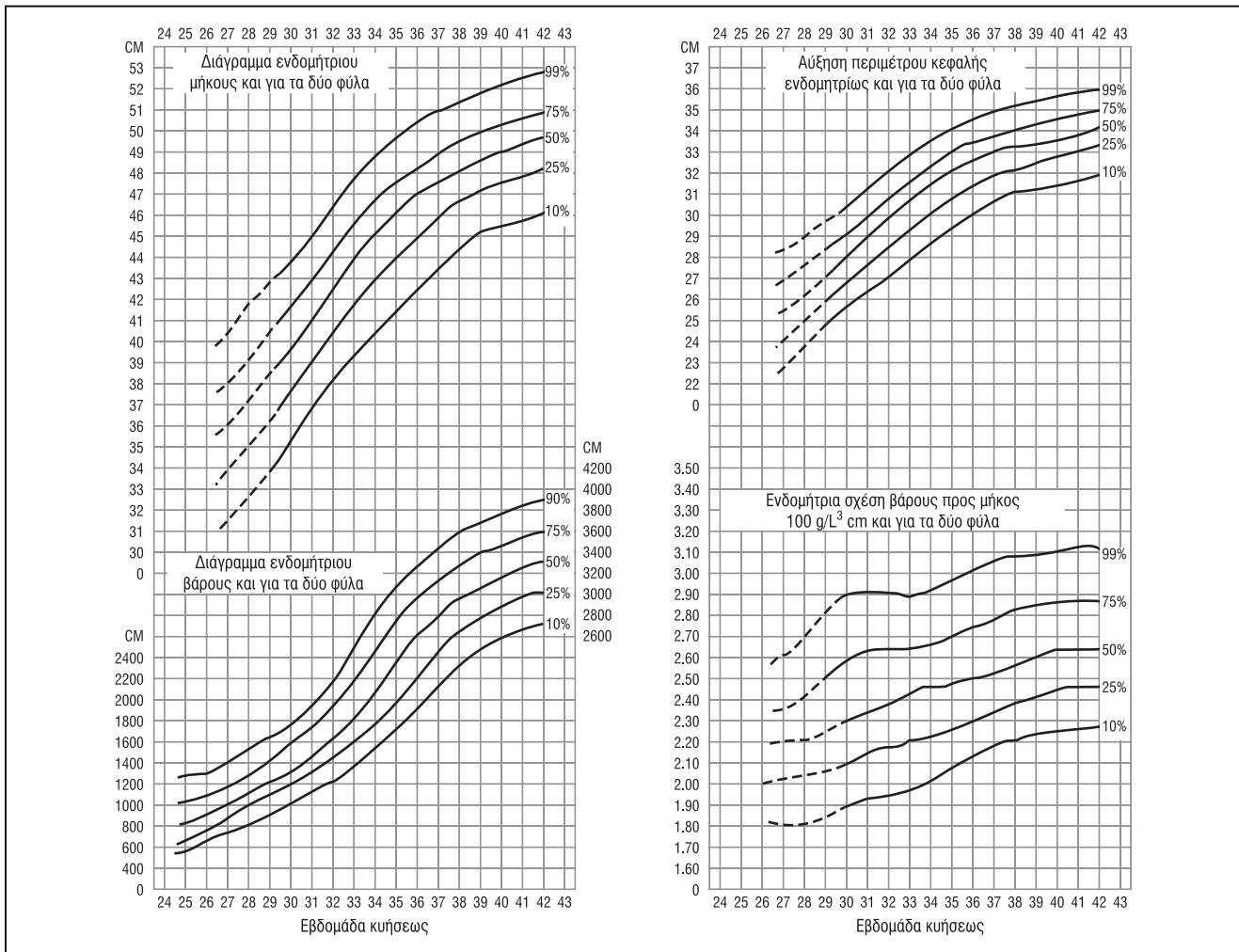
American Academy of Pediatrics: Committee on Fetus and Newborn: Levels of neonatal care. *Pediatrics* 2004;114:1341 [PMID:15520119].

Πίνακας 1-1. Νέα βαθμολογία Ballard για την εκτίμηση της εμβρυϊκής ωριμότητας των προσφάτως γεννηθέντων βρεφών^α.

Νευρομυϊκή ωριμότητα														
Σημείο νευρομυϊκής ωριμότητας	Βαθμολογία						Καταγραφή βαθμολογίας							
	-1	0	1	2	3	4		5						
Στάση														
Τετράγωνο παράθυρο (καρπός)														
Επαναφορά του βραχίονα														
Ιγνυακή γωνία														
Σημείο του περιλαιμίου														
Πτέρνα-αυτί														
Συνολική βαθμολογία νευρομυϊκής ωριμότητας														
Σωματική ωριμότητα														
Σημείο σωματικής ωριμότητας	Βαθμολογία						Καταγραφή βαθμολογίας							
	-1	0	1	2	3	4		5						
Δέρμα	Κολλώδες, εύθρυπτο, διαφανές	Ζελατινώδες, διαφανές	Μαλακό, ροζ, ορατές φλέβες	Επιφανειακή απολέπιση και/ή εξάνθημα, λίγες φλέβες	Περγαμηνοειδές, βαθιές ρωγμές, όχι αγγεία	Σκληρό, ρωγμές, ρυτιδωμένο								
Εμβρυϊκό χνουδί	Καθόλου	Σπάνιο	Άφθονο	Λεπτό	Κενές περιοχές	Στο μεγαλύτερο μέρος κενές περιοχές								
Πελματιαία επιφάνεια	Πτέρνα έως μεγάλο δάκτυλο 40-50 mm: -1 <40 mm: -2	>50 mm: χωρίς πτυχές	Αχνά, ερυθρά σημάδια	Πρόσθια εγκάρσια πτυχή μόνο	Πτυχές στα ηρόσθια 2/3 του πέλματος	Πτυχές σε ολόκληρο το πέλμα								
Στήθος	Δεν διακρίνεται	Διακρίνεται ελάχιστα	Επίπεδη άλως, όχι θηλή	Περιγεγραμμένη άλως, θηλή 1 έως 2 mm	Ανυψωμένη άλως, θηλή 3 έως 4 mm	Πλήρης άλως, θηλή 5 έως 10 mm								
Οφθαλμός/αυτί	Βλέφαρα κλειστά, χαλαρά: -1 σφιχτά: -2	Βλέφαρα ανοικτά, επίπεδο πτερύγιο, παραμένει διπλωμένο	Ελαφρά κυρτωμένο πτερύγιο, μαλακό, βραδεία επαναφορά	Καλώς κυρτωμένο πτερύγιο, μαλακό, αλλά άμεση επαναφορά	Σχηματισμένο και σταθερό, στιγμιαία επαναφορά	Παχύς χόνδρος, αυτί σκληρό								
Γεννητικά όργανα (άρρεν)	Επίπεδο, μαλακό όσχεο	Κενό όσχεο, αχνές πτυχές	Όρχεις στον βουβωνικό πόρο, σπάνιες πτυχές	Κατερχόμενοι όρχεις, λίγες πτυχές	Όρχεις κάτω, έντονες πτυχές	Όρχεις αιωρούμενοι, βαθιές πτυχές								
Γεννητικά όργανα (θήλυ)	Προεξέχουσα κλειτορίδα και επίπεδα χείλη	Προεξέχουσα κλειτορίδα και μικρό μέγεθος μικρών χειλέων	Προεξέχουσα κλειτορίδα και μεγεθυμένα μικρά χείλη	Μεγάλα και μικρά χείλη εξίσου προεξέχοντα	Μεγάλο μέγεθος μεγάλων χειλέων, μικρό μέγεθος μικρών χειλέων	Τα μεγάλα χείλη καλύπτουν την κλειτορίδα και τα μικρά χείλη								
Συνολική βαθμολογία σωματικής ωριμότητας														
Ωριμότητα	Βαθμολογία	-10	-5	0	5	10	15	20	25	30	35	40	45	50
Βαθμολογία	Εβδομάδες	20	22	24	26	28	30	32	34	36	38	40	42	44

^αΒλ. κείμενο για περιγραφή της κλινικής εξέτασης για την ηλικία κύψεως.

Αναπαράγεται, κατόπιν αδειάς, από Ballard JL et al: New Ballard Score, expanded to include some premature infants. J Pediatr 1991;119:417.



Εικόνα 1-1. Καμπύλες ενδομήτριας αύξησης για βάρος, μήκος και περίμετρο κεφαλής, από γεννήσεις βρεφών στο Colorado. (Αναπαράγεται, κατόπιν αδείας, από το Lubchenco LO et al: Intrauterine growth in length and head circumference as estimated from live births at gestational ages from 26 to 42 weeks. Pediatrics 1966;37:403).

Leviton A et al: The wealth of information conveyed by gestational age. J Pediatr 2005;146:123 [PMID: 15644836].

ΕΞΕΤΑΣΗ ΚΑΤΑ ΤΗ ΓΕΝΝΗΣΗ

Η έκταση της κλινικής εξέτασης του νεογνού εξαρτάται από την κατάσταση του και από το περιβάλλον νοσηλείας. Η εξέταση στην αίθουσα τοκετού συνίσταται κατά μεγάλο μέρος στην παρατήρηση και την ακρόαση του θώρακα και στην επισκόπηση για συγγενείς ανωμαλίες και τραυματισμό κατά τον τοκετό. Μειζονες συγγενείς ανωμαλίες εμφανίζονται στο 1,5% των ζώντων νεογνών και ευθύνονται για το 20-25% των περιγεννητικών και νεογνικών θανάτων. Επειδή τα βρέφη είναι σωματικώς καταπονημένα κατά τον τοκετό η εξέταση στην αίθουσα τοκετού πρέπει να είναι σύντομη. Η βαθμολογία Apgar (Πίνακας 1-3) πρέπει να κατα-

ΠΙΝΑΚΑΣ 1-2. Αίτια διαφοράς στο μέγεθος του νεογνού σε σχέση με την ηλικία κύησης

Νεογνά μεγάλα για την ηλικία κύησης

Νεογνό διαβητικής μητέρας

Νεογνά μικρά για την ηλικία κύησης

Ασύμμετρος περιορισμός αύξησης

Ανεπάρκεια πλακούντα, λόγω υπέρτασης της κύησης ή άλλης αγγειακής νόσου της μητέρας

Ηλικία μητέρας >35 ετών

Μικρή πρόσληψη βάρους στη διάρκεια της εγκυμοσύνης

Πολύδυμος κύηση

Συμμετρικός περιορισμός αύξησης

Κατάχρηση φαρμάκων από τη μητέρα

Ναρκωτικά

Κοκαΐνη

Αλκοόλ

Χρωμοσωματικές ανωμαλίες

Ενδομήτρια ιογενής λοίμωξη (π.χ. κυτταρομεγαλοϊός)

ΠΙΝΑΚΑΣ 1-3. Εκτίμηση του βρέφους κατά τη γέννηση—Βαθμολογία Apgar.^a

	Βαθμολογία		
	0	1	2
Καρδιακή συχνότητα	Απουσία	Βραδεία (<100)	>100
Αναπνευστική προσπάθεια	Απουσία	Βραδεία, ακανόνιστη	Καλή, κλάμα
Μυϊκός τόνος	Χαλαρός	Μερική κάμψη	Ενεργητική κίνηση
Αντίδραση σε ρινικό καθετήρα ^b	Καμία αντίδραση	Μορφασμός	Βήχας ή φτάρνισμα
Χρώμα	Κυανό ή ωχρό	Κορμός ρόδινος, άκρα κυανά	Όλο ρόδινο

©1958 American Medical Association.
^aΈνα λεπτό και 5 λεπτά μετά τη συμπλήρωση του τοκετού (δεν λαμβάνονται υπόψη ομφάλιος λώρος και πλακούντας), τα ακόλουθα αντικειμενικά σημεία πρέπει να παρακολουθούνται και να καταγράφονται.
^bΗ δοκιμασία γίνεται μετά τον καθαρισμό του στοματοφάρυγγα.
 Αναπαράγεται, κατόπιν άδειας, από Apgar V et al: Evaluation of the newborn infant-Second report. JAMA 1958;168:1985.

γράφεται κατά το 1^ο και το 5^ο λεπτό της ζωής. Σε νεογνά με σοβαρή καταστολή, πρέπει να καταγράφεται η βαθμολογία και στα 10 λεπτά. Αν και η βαθμολογία Apgar κατά το 1^ο και το 5^ο λεπτό σχεδόν δεν έχουν προγνωστική αξία για τη μακροπρόθεσμη έκβαση, η διαδοχική βαθμολόγηση παρέχει χρήσιμη περιγραφή της βαρύτητας της νεογνικής καταστολής και της απόκρισης στις προσπάθειες αναζωογόνησης.

Το χρώμα του δέρματος είναι δείκτης της καρδιακής παροχής λόγω της φυσιολογικής υψηλής ροής αίματος προς το δέρμα. Το στρες που πυροδοτεί κατεχολαμινεργική απόκριση, επανακατευθύνει την καρδιακή παροχή μακριά από το δέρμα, προκειμένου να διατηρήσει την παροχή οξυγόνου σε πιο ζωτικά όργανα. Επομένως, η κυάνωση και η ωχρότητα είναι δύο σημεία ανεπαρκούς οξυγόνωσης του δέρματος και της καρδιακής παροχής.

Η εξέταση του σκελετού στην αίθουσα τοκετού χρησιμεύει για την ανίχνευση εμφανών συγγενών ανωμαλιών και για την αναγνώριση τραυματισμού κατά τη γέννηση, ιδίως σε νεογνά με LGA ή σε εκείνα που γεννήθηκαν μετά παρατεταμένο δεύτερο στάδιο τοκετού, στα οποία μπορεί να διαπιστωθεί κάταγμα κλείδας ή βραχιόνιου οστού.

Πρέπει να προσδιορίζεται ο αριθμός των αγγείων του ομφάλιου λώρου. Φυσιολογικά, υπάρχουν δύο αρτηρίες και μία φλέβα. Στο 1% των γεννήσεων (5-6% στις γεννήσεις διδύμων), ο ομφάλιος λώρος έχει μόνο μία αρτηρία και μία φλέβα. Αυτή η μικρή ανωμαλία αυξάνει ελαφρά τον κίνδυνο συνοδών βλαβών. Κατά τη γέννηση, πρέπει να εξετάζεται ο πλακούντας. Ο μικρός πλακούντας σχετίζεται πάντα με μικρόσωμα νεογνά. Η εξέταση του πλακούντα περιλαμβάνει την αναγνώριση μεμβρανών και αγγείων (ιδίως σε πολύδυμες κυήσεις), καθώς και πλακουντιακών εμφράκτων ή θρόμβων (ρήξη πλακούντα) προς την πλευρά της μητέρας.

ΕΞΕΤΑΣΗ ΣΤΟΝ ΘΑΛΑΜΟ ΝΕΟΓΝΩΝ

Τα χέρια του εξεταστή πρέπει να είναι ζεστά και να προσεγγίζει προσεκτικά το νεογνό. Η εξέταση αρχίζει με την παρατήρηση, συνεχίζεται με την ακρόαση του θώρακα και ακολουθεί η ψηλάφηση της κοιλίας. Η εξέταση οφθαλμών, ώτων, λαιμού και ισχίων, πρέπει να γίνεται τελευταία, καθώς οι χειρισμοί αυτοί είναι πολύ ενοχλητικοί για το νεογνό. Η καρδιακή συχνότητα πρέπει να κυμαίνεται από 120-160 σφύξεις/λεπτό και η συχνότητα αναπνοών από 30-60 αναπνοές/λεπτό. Η συστολική πίεση του αίματος την ημέρα γέννησης κυμαίνεται από 50-70 mmHg και αυξάνει σταθερά στη διάρκεια της πρώτης εβδομάδας της ζωής. Η πίεση του αίματος επηρεάζεται περισσότερο από την περιγεννητική ασφυξία και τον μηχανικό αερισμό, παρά από την ηλικία κύησης. Η ακανόνιστα ανώμαλη καρδιακή συχνότητα, που προκαλείται συνήθως από έκτακτες κοιλικές συστολές, είναι συχνή, καλοήθης και συνήθως υποχωρεί κατά τις πρώτες ημέρες της ζωής.

Περίπου 15-20% των υγιών νεογνών έχουν κάποια ελάσσονα ανωμαλία. Τα νεογνά με ελάσσονα ανωμαλία διατρέχουν κίνδυνο 3% για συνοδό μείζονα ανωμαλία. Περίπου το 0,8% των νεογνών έχουν δύο ελάσσονες ανωμαλίες και το 0,5% έχει τρεις ή περισσότερες, με κίνδυνο της τάξης του 10% και 20%, αντίστοιχα, για μείζονα δυσμορφία. Συχνές ελάσσονες ανωμαλίες που δεν χρειάζονται ειδική διερεύνηση σε υγιή νεογνά είναι τα προωπιαία εντυπώματα, το μεμονωμένο βοθρίο στην ιερά μοίρα χωρίς άλλες δερματικές ανωμαλίες σε απόσταση έως 2,5 εκ. από τον πρωκτικό δακτύλιο, η μονήρης εγκάρσια παλαμιαία πτυχή και οι κηλίδες café-au-lait, τρεις ή λιγότερες, όταν πρόκειται για νεογνό της λευκής φυλής και πέντε ή λιγότερες σε νεογνό Αφροαμερικανών.

Δέρμα

Έλεγχος για μώλωπες, πετέχειες (συχνά στην περιοχή προβολής του εμβρύου), χρώση από μηκόνιο και ίκτερο. Περιφερική κυάνωση υπάρχει συχνά, όταν τα άκρα είναι ψυχρά ή το νεογνό εμφανίζει πολυκυτταραιμία. Η γενικευμένη κυάνωση χρειάζεται άμεση αξιολόγηση. Η ωχρότητα μπορεί να προκαλείται από οξεία ή χρόνια απώλεια αίματος ή από οξέωση. Σε νεογνά με σκουρόχρωμο δέρμα, η ωχρότητα και η κυάνωση πρέπει να εκτιμώνται από τα χείλη, το στόμα και τις ρίζες των νυχιών. Η υπεραιμία υποδηλώνει πολυκυτταραιμία. Παρατηρήστε το σμήγμα του εμβρύου (λευκωπό, λιπαρό υλικό που καλύπτει το σώμα και ελαττώνεται όσο πλησιάζει ο τοκετός) και το λεπτό χνούδι που καλύπτει το δέρμα του μη τελειόμηνου νεογνού. Το ξηρό δέρμα, με ρωγμές και απολέπιση των επιφανειακών στοιβάδων, είναι συχνό εύρημα σε παρτασικά νεογνά. Μπορεί να υπάρχει οίδημα γενικευμένο (ύδρωπας) ή εντοπισμένο (π.χ. στη ραχιαία επιφάνεια των άκρων ποδών σε σύνδρομο Turner). Ελέγξτε για σημάδια κατά τη γέννηση, όπως τριχοειδικά αιμαγγειώματα (κατώτερη ινιακή περιοχή, βλέφαρα και μέτωπο) και μογγλοειδείς κηλίδες (βαθυκύανες, έως μαύρες κηλίδες στη ράχη και τους γλουτούς). Κεγχρία (μικρές, λευκές, κερατογόνες κύστεις) είναι συχνές σε παρειές, μέτωπο, μύτη και ρινοχειλικές πτυχές. Ιδρώα (αποφραχθέντες πόροι των ιδρωτοποιών αδένων) εμφανίζονται σε περιοχές με παράτριμμα και στο πρόσωπο ή το κρανίο. Τα κεγχρία μπορούν επίσης να εμφανισθούν ως μικρά κυστίδια, μικρές ερυθρηματώδεις βλατίδες ή φλύκταινες. Το τοξικό ερύθημα είναι καλόηθες εξάνθημα, το οποίο χαρακτηρίζεται από παροδικές ερυθρηματώδεις βλατίδες και φλύκταινες, πλήρεις ηωσινοφίλων. Η φλυκταινώδης μελάγχρωση, αφήνει έγχρωμες βλατίδες, όταν οι φλύκταινες ραγούν. Οι φλύκταινες δεν είναι μολυσματικές, αλλά περιέχουν ουδετερόφιλα. Ο ίκτερος στις πρώτες 24 ώρες είναι παθολογικός και πρέπει να αξιολογείται.

Κεφαλή

Ελέγξτε για κεφαλαιμάτωμα (οίδημα επάνω από το ένα ή και τα δύο βρεγματικά οστά, που περικλείεται εντός των ραφών) και προκεφαλή (οίδημα επάνω από την περιοχή προβολής του εμβρύου που υπερβαίνει τις ραφές). Αιμορραγία κάτω από την επικράνια απονεύρωση είναι σπάνια, αλλά μπορεί να προκαλέσει μεγάλη απώλεια αίματος σε αυτόν τον μεγάλο δυνητικά χώρο, με αποτέλεσμα την υποογκαιμική καταπληξία. Τα κατάγματα του κρανίου μπορεί να είναι γραμμοειδή

ή συμπιεστικά και να συνδυάζονται με αιμάτωμα κεφαλής. Ελέγξτε την παρουσία και το μέγεθος των πηγών του κρανίου. Η πρόσθια πηγή ποικίλλει από 1-4 εκ., προς οποιαδήποτε κατεύθυνση. Η οπίσθια πηγή πρέπει να είναι μικρότερη από 1 εκ. Η τρίτη πηγή είναι οστικό έλλειμμα κατά μήκος της οβελιαίας ραφής στα βρεγματικά οστά και μπορεί να εμφανιστεί σε σύνδρομο, όπως στην τρισωμία 21. Οι ραφές πρέπει να κινούνται ελεύθερα, αλλά συνήθως εφιππεύουν η μία της άλλης, αμέσως μετά τη γέννηση. Η κρανιοσυστοστέωση, αποτέλεσμα πρόωρης σύγκλεισης της ραφής, διαγιγνώσκεται πιο εύκολα λίγες ημέρες ή περισσότερο μετά τη γέννηση.

Πρόσωπο

Η εμφάνιση παιδιού σε περίεργο προσωπείο, ενδέχεται να συσχετίζεται με ειδικά σύνδρομα. Πρέπει να αναζητούνται μώλωπες από τραυματισμό κατά τον τοκετό (ιδίως σε προσωπική προβολή) με τη χρήση εμβρουλικού. Η προσωπική προβολή μπορεί να προκαλέσει οίδημα των μαλακών ιστών γύρω από τη μύτη και το στόμα και σημαντική παραμόρφωση του προσώπου. Η πάρεση του προσωπικού νεύρου είναι εμφανής κατά το κλάμα, όπου η υγιής πλευρά του στόματος κινείται φυσιολογικά, με αποτέλεσμα παραμορφωτικό μορφασμό.

Οφθαλμοί

Οι αιμορραγίες στον επιπεφυκότα είναι συχνό αποτέλεσμα τραυματισμού κατά τον τοκετό. Λιγότερο συχνά, μπορεί να συμβεί ρήξη του κερατοειδούς, με αποτέλεσμα τη θόλωση του κερατοειδούς. Σε τέτοιες περιπτώσεις ενδείκνυται οφθαλμολογική εκτίμηση. Πρέπει να αξιολογούνται οι κινήσεις των βολβών των οφθαλμών. Οι περιστασιακές, ασυντόνιστες, οφθαλμικές κινήσεις είναι συχνές, αλλά οι επίμονες, ακανόνιστες κινήσεις, είναι παθολογικές. Η ίριδα πρέπει να εξετάζεται για ανωμαλίες, όπως κηλίδες Brushfield (τρिसωμία 21) και κολοβώματα. Το ερυθρό αντανάκλαστικό του αμφιβληστροειδούς, πρέπει να υπάρχει πάντοτε και να είναι συμμετρικό. Σκούρες κηλίδες, ετερόπλευρο, ελαττωμένο, ερυθρό αντανάκλαστικό, απουσία αντανάκλαστικού ή λευκό αντανάκλαστικό, απαιτούν όλα οφθαλμολογική εκτίμηση. Η λευκοκορία μπορεί να προκαλείται από γλαύκωμα (θόλωση κερατοειδούς), καταρράκτη ή όγκο (ρετινοβλάστωμα). Σε βρέφη με υποψία ή γνωστή συγγενή ιογενή λοίμωξη, πρέπει να γίνεται εξέταση του αμφιβληστροειδούς με διαστολή της κόρης, για την αναζήτηση χοριοαμφιβληστροειδίτιδας.

Μύτη

Εξετάστε το σχήμα και μέγεθος της μύτης. Η συμπίεση μέσα στη μήτρα μπορεί να προκαλέσει δυσμορφίες. Καθώς τα μικρότερα του 1 μηνός βρέφη αναπνέουν αποκλειστικά από τη μύτη, οποιαδήποτε ρινική απόφραξη (π.χ. αμφοτερόπλευρη ατρησία ή στένωση χοανών), μπορεί να προκαλέσει αναπνευστική δυσχέρεια. Η ετερόπλευρη ατρησία χοάνης μπορεί να διαγνωσθεί με την απόφραξη κάθε ρώθωνα χωριστά. Η βατότητα ελέγχεται καλύτερα κρατώντας μία κρύα μεταλλική επιφάνεια (π.χ. παγωμένη λάμα λαρυγγοσκοπίου) κάτω από τη μύτη και παρακολουθώντας τη θόλωση του μετάλλου από τους δύο ρώθωνες.

Ωτα

Δυσμορφία ή κακή θέση (χαμηλή ή περιστροφή προς τα πίσω) των ωτών, σχετίζεται συχνά με άλλες συγγενείς ανωμαλίες. Πρέπει να γίνεται επισκόπηση των τυμπανικών μεμβρανών. Τα προωτιαία εντυπώματα ή οι χαλαροί λοβοί είναι συχνές ελάσσονες παραλλαγές, αλλά μπορεί να σχετίζονται με απώλεια ακοής.

Στόμα

Οι επιθηλιακές μαργαριταροειδείς κηλίδες του Epstein, είναι κύστεις από κατακράτηση, κατά μήκος των ορίων των ούλων και στο όριο της σκληρής και της μαλακής υπερώας. Είναι δυνατό να υπάρχουν δόντια στο νεογνό και ορισμένες φορές πρέπει να αφαιρούνται για να προληφθεί η εισρόφησή τους. Ελέγξτε την ακεραιότητα και το σχήμα της υπερώας. Μικρή κάτω γνάθος και γλώσσα με λυκόστομα, απαντά σε σύνδρομο Pierre Robin και μπορεί να προκαλέσει αναπνευστική δυσχέρεια, καθώς η γλώσσα αποφράσσει τον αεραγωγό. Η πρηνής θέση μπορεί να βοηθήσει. Προεξέχουσα γλώσσα μπορεί να απαντά σε τρισωμία 21 και σύνδρομο Beckwith-Wiedemann. Οι υπερβολικές στοματικές εκκρίσεις υποδηλώνουν ατρησία του οισοφάγου ή διαταραχή της κατάποσης.

Αυχένας

Περίσσεια δέρματος στον αυχένα ή αυχενική πτυχή, απαντά σε σύνδρομο Turner. Συρίγγια του αυχένα, μπορεί να εμφανισθούν ως υπολείμματα των βραγχιακών σχισμών. Ελέγξτε για μάζες: στη μέση γραμμή (θυρεοειδής), μπροστά από τον στερνοκλειδομαστοειδή (αιμάτωμα και ραιβόκρανο) και πίσω από τον στερνοκλειδομαστοειδή (κυστικό ύγρωμα).

Θώρακας και πνεύμονες

Ελέγξτε για κατάγματα κλείδας (τριγμός, μώλωπες και ευαισθησία). Αυξημένη προσθοπίσθια διάμετρος (πιθοειδής θώρακας) μπορεί να συνυπάρχει με σύνδρομο εισρόφησης. Ελέγξτε την είσοδο των αεραγωγών αμφοτερόπλευρα, τη θέση του μεσοθωρακίου και τους καρδιακούς τόνους. Ελαττωμένοι αναπνευστικοί ήχοι με αναπνευστική δυσχέρεια και μετατόπιση του μεσοθωρακίου, υποδηλώνουν πνευμοθώρακα (υπό τάση) ή χωροκατακτητική βλάβη (π.χ. διαφραγματοκήλη). Το πνευμομεσοθωράκιο προκαλεί βυθιότητα των καρδιακών τόνων. Ο εκπνευστικός γογγυσμός και η ελάττωση της εισόδου αέρα, παρατηρούνται στη νόσο της υαλοειδούς μεμβράνης. Οι υγροί ήχοι δεν έχουν κλινική σημασία σε αυτήν την ηλικία.

Καρδιά

Τα καρδιακά φυσήματα είναι συνηθισμένα τις πρώτες ώρες και τις περισσότερες φορές είναι καλοήθη. Σοβαρή συγγενής καρδιοπάθεια μπορεί να υπάρχει στο νεογέννητο, χωρίς καθόλου φύσημα. Οι δύο συχνότερες εκδηλώσεις της καρδιακής νόσου στα νεογνά, είναι: (1) η κυάνωση και (2) η συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, με διαταραχές του σφυγμού. Σε υποπλαστική αριστερή καρδιά και σοβαρή αορτική στένωση, οι σφύξεις είναι ελαττωμένες σε όλες τις θέσεις ψηλάφησης. Σε στένωση του ισθμού της αορτής και διακοπή του αορτικού τόξου, οι σφύξεις είναι ελαττωμένες στα κάτω άκρα. Η εξέταση της καρδιάς του νεογέννητου, περιγράφεται λεπτομερώς στο Κεφάλαιο 19.

Κοιλιά

Ελέγξτε εάν η κοιλιά είναι μαλακή, καθώς και εάν υπάρχουν διάταση και εντερικοί ήχοι. Εάν υπήρχε πολυϋδράμνιο ή παρατηρούνται πάρα πολλές εκκρίσεις από το στόμα, περάστε έναν μαλακό καθετήρα στον στόμαχο, για να αποκλείσετε την ατρησία του οισοφάγου. Στο νεογέννητο, οι περισσότερες κοιλιακές μάζες σχετίζονται με διαταραχές των νεφρών (π.χ. πολυκυστικοί ή δυσπλαστικοί νεφροί και υδρονέφρωση). Όταν η κοιλιά είναι χαλαρή, οι νεφροί μπορεί να είναι ψηλαφητοί, αλλά να μην προέχουν. Η κοιλιά που είναι έντονα σκαφοειδής, σε συνδυασμό με αναπνευστική δυσχέρεια υποδηλώνει διαφραγματοκήλη. Η έλλειψη των κοιλιακών μυών (σύνδρομο κοιλιάς σαν δαμάσκηνο), μπορεί να συνδυάζεται με παθήσεις των νεφρών. Το ήπαρ και ο σπλήνας βρίσκονται επιφανειακά στο νεογνό και γίνονται αντιληπτά με ελαφρά ψηλά-

ψηση. Η διατεταμένη κύστη μπορεί να φαίνεται και να ψηλαφάται επάνω από την ηβική σύμφυση.

Γεννητικά όργανα και πρωκτός

Τα γεννητικά όργανα αρρένων και θηλέων, έχουν χαρακτηριστικά ανάλογα με την ηλικία κύησης (βλ. Πίνακα 1-1). Σε θήλυ βρέφος, κατά τις πρώτες λίγες ημέρες, η λευκωπή κολπική έκκριση, με ή χωρίς αίμα, είναι φυσιολογική. Ελέγξτε τη βατότητα και τη θέση του δακτυλίου του πρωκτού.

Σκελετός

Ελέγξτε για εμφανείς ανωμαλίες, όπως η απουσία κάποιου οστού, η ραιβοίπποποδία, η συνδακτυλία και η πολυδακτυλία. Εξετάστε για συγγενές εξάρθρημα του ισχίου, προσπαθώντας να μεταποπίσετε προς τα πίσω το μηριαίο οστό και στη συνέχεια να φέρετε τα πόδια σε απαγωγή και να το επαναφέρετε στη θέση του. Ελέγξτε για κατάγματα των άκρων και παρήσεις (ιδίως για βλάβες του βραχιόνιου πλέγματος). Αποκλείστε τη μηνιγγομυελοκήλη και άλλες δυσμορφίες της σπονδυλικής στήλης (π.χ. σκολίωση). Αρθρογύρωση (πολλαπλές συγκάμψεις αρθρώσεων), εμφανίζεται λόγω χρόνιου περιορισμού της κίνησης ενδομητρίως, που μπορεί να είναι το αποτέλεσμα έλλειψης αμνιακού υγρού ή συγγενούς νευρομυϊκής νόσου.

Νευρολογική εξέταση

Τα φυσιολογικά νεογνά έχουν αντανάκλαστικά που διευκολύνουν την επιβίωση (π.χ. αντανάκλαστικά αναζήτησης και θηλασμού) και αισθητηριακές ικανότητες (π.χ. ακοή και οσμή), που τους επιτρέπει να αναγνωρίζουν τη μητέρα τους μέσα στις πρώτες λίγες εβδομάδες της ζωής. Μολονότι ο αμφιβληστροειδής είναι καλά αναπτυγμένος κατά τη γέννηση, η οπτική οξύτητα είναι χαμηλή (20/400), εξαιτίας των σχετικά ακίνητων φακών. Η οξύτητα βελτιώνεται γρήγορα στους πρώτους 6 μήνες, με την προσήλωση και την αναζήτηση να έχει αναπτυχθεί καλά στους 2 μήνες.

Παρατηρήστε τον τόνο του νεογνού σε ηρεμία. Τα φυσιολογικά τελειόμηνα νεογνά πρέπει να έχουν τα άνω και τα κάτω άκρα σε κάμψη και παρουσιάζουν συμμετρικές αυτόματες κινήσεις. Η έκταση των άκρων πρέπει να καταλήγει σε αυτόματη συσπείρωση σε θέση κάμψης. Εκτιμήστε την ποιότητα του κλάματος. Το υψίσυχο κλάμα μπορεί να υποδηλώνει νόσο του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ), όπως αιμορραγία.

Υποτονικό και αδύναμο κλάμα, μπορεί να υποδηλώνει συστηματική νόσο ή συγγενή νευρομυϊκή διαταραχή. Ελέγξτε για τα ακόλουθα νεογνικά αντανάκλαστικά:

1. Αντανάκλαστικό θηλασμού, ως αντίδραση στην επαφή της θηλής της μητέρας ή του δακτύλου του εξεταστή, στο στόμα του νεογνού. Το αντανάκλαστικό αυτό παρατηρείται από τη 14^η εβδομάδα της κύησης.
2. Αντανάκλαστικό αναζήτησης: Το κεφάλι στρέφεται σύστοιχα προς τον ερεθισμό του προσώπου. Το αντανάκλαστικό αυτό αναπτύσσεται στις 28 εβδομάδες κύησης.
3. Αντανάκλαστικό έλξης: Το νεογνό έλκεται από τα χέρια σε καθιστή θέση. Αρχικά, η κεφαλή καθυστερεί, στη συνέχεια με ενεργητική κάμψη έρχεται στη μέση γραμμή για λίγο, πριν πέσει προς τα μπροστά.
4. Αντανάκλαστικό σύλληψης: Ελέγχεται με τοποθέτηση του δακτύλου του εξεταστή στην παλάμη του νεογνού. Το αντανάκλαστικό αυτό αναπτύσσεται στις 28 εβδομάδες κύησης και εξαφανίζεται στην ηλικία των 4 μηνών.
5. Εν τω βάθει τερόνια αντανάκλαστικά: Μερικές κλονικές συσπάσεις των σφυρών και αντανάκλαστικό Babinsky, ενδέχεται να είναι φυσιολογικά.
6. Αντανάκλαστικό Μογο (αιφνιδιασμού): Κρατήστε το βρέφος σε ύπια θέση, υποβαστάζοντας το κεφάλι του. Αφήστε το κεφάλι να πέσει κατά 1-2 εκ., ξαφνικά. Θα σημειωθεί απαγωγή των βραχιόνων στους ώμους και έκταση αγκώνων και δακτύλων. Ακολουθεί προσαγωγή και κάμψη. Το αντανάκλαστικό αυτό αναπτύσσεται στις 28 εβδομάδες κύησης (ατελές) και εξαφανίζεται στην ηλικία των 3 μηνών.
7. Τονικό αντανάκλαστικό του αυχένα: Στρέψτε με δύναμη το κεφάλι του νεογνού προς τη μία πλευρά. Το άνω και κάτω άκρο της σύστοιχης πλευράς εκτείνονται, ενώ της αντίθετης πλευράς κάμπτονται («στάση ξιφομάχου»). Το αντανάκλαστικό αυτό εξαφανίζεται στην ηλικία των 8 μηνών.

Adam M, Hudgins L: The importance of minor anomalies in the evaluation of the newborn. *NeoReviews* 2003;4:e99.

Hernandez JA, Morelli JG: Birthmarks of medical significance. *NeoReviews* 2003;4:e263.

ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΤΟΥ ΥΓΙΟΥΣ ΝΕΟΓΝΟΥ

Η πρωταρχική ευθύνη της νοσηλείας επιπέδου 1, είναι η φροντίδα του υγιούς νεογέννητου, η προώθηση της ανάπτυξης δεσμού μητέρας-βρέφους, ο προγραμμα-

τισμός της σίτισης και η διδασκαλία των βασικών αρχών της φροντίδας του νεογνού. Το προσωπικό πρέπει να παρακολουθεί τα νεογνά για σημεία και συμπτώματα νόσου, στα οποία συμπεριλαμβάνονται η μη σταθερή θερμοκρασία, η μεταβολή στη δραστηριότητα, η άρνηση λήψης τροφής, η ωχρότητα, η κυάνωση, ο πρῶμος ή σοβαρός ίκτερος, η ταχύπνοια, η αναπνευστική δυσχέρεια, η καθυστερημένη (πέραν των 24 ωρών) πρώτη κένωση ή ούρηση και οι χολώδεις έμετοι. Έχουν καθιερωθεί διάφορα προληπτικά μέτρα στη νοσηλεία του φυσιολογικού νεογέννητου.

Εφαρμόζεται στους οφθαλμούς, αλοιφή ερυθρομυκίνης, εντός 1 ώρας από τη γέννηση, για την πρόληψη της γονοκοκκικής οφθαλμίας. Βιταμίνη Κ (1 mg) χορηγείται ενδομυϊκά ή υποδόρια, εντός 4 ωρών από τη γέννηση, για την πρόληψη της αιμορραγικής νόσου του νεογνού.

Όλα τα βρέφη πρέπει να εμβολιάζονται για ηπατίτιδα Β. Το εμβόλιο και η ανοσοσφαιρίνη (HBIG) της ηπατίτιδας Β χορηγούνται, εάν η μητέρα είναι θετική για το αντιγόνο επιφανείας της ηπατίτιδας Β (HBsAg). Εάν η κατάσταση HBsAg της μητέρας δεν είναι γνωστή, πρέπει να γίνεται εμβολιασμός, να εξετάζεται το μητρικό αίμα για HBsAg, και να δίνεται HBIG στο νεογέννητο πριν από την 7^η ημέρα της ζωής, εάν η δοκιμασία είναι θετική.

Από όλα τα νεογνά κατά τη γέννηση συλλέγεται αίμα από τον ομφάλιο λώρο και χρησιμοποιείται για τον προσδιορισμό της ομάδας αίματος και τη δοκιμασία Coombs, εάν η μητέρα έχει ομάδα αίματος Ο ή είναι Rh-αρνητική.

Προσδιορισμός της γλυκόζης αίματος πρέπει να γίνεται με μέθοδο ταχείας εξέτασης σε βρέφη με κίνδυνο υπογλυκαιμίας (νεογνά διαβητικών μητέρων, πρόωρα, μικρότερο ή μεγαλύτερο βάρος γέννησης σε σχέση με την ηλικία κύησης ή νεογνά σε stress). Τιμές κάτω των 45 mg/dl πρέπει να επιβεβαιώνονται με εργαστηριακή εξέταση της γλυκόζης αίματος και να αντιμετωπίζονται. Ο αιματοκρίτης πρέπει να μετράται στις πρώτες 3-6 ώρες της ζωής σε νεογνά τα οποία βρίσκονται σε αυξημένο κίνδυνο ή που έχουν συμπτώματα πολυκυτταραιμίας ή αναιμίας.

Προσυμπτωματικός γενετικός έλεγχος των νεογνών (για μεταβολικές νόσους, όπως η φαινυλκετονουρία [PKU], η γαλακτοζαιμία, η δρεπανοκυτταρική αναιμία, ο υποθυρεοειδισμός και η κυστική ίνωση), γίνεται πριν από την έξοδο από το νοσοκομείο, μετά τις 24-48 ώρες της ζωής, εάν είναι δυνατόν. Σε πολλές πολιτείες των ΗΠΑ, επαναληπτική εξέταση απαιτείται στις 8-14 ημέρες της ζωής, διότι η δοκιμασία για PKU μπορεί να είναι ψευδώς αρνητική όταν ο έλεγχος γίνεται ωρίτε-

ρα από τις 48 ώρες της ζωής. Ο προσυμπτωματικός έλεγχος δεν περιλαμβάνει τα ίδια νοσήματα σε κάθε πολιτεία. Σε ορισμένες πολιτείες, η πλέον πρόσφατη προσθήκη είναι ο προσυμπτωματικός έλεγχος για συγγενή επινεφριδιακή υπερπλασία. Σε βρέφη με παρατεταμένη νοσηλεία μετά τον τοκετό, γενικός προσυμπτωματικός έλεγχος πρέπει να γίνεται την 1^η εβδομάδα της ζωής. Επιπλέον του κρατικού υποχρεωτικού ελέγχου, ορισμένα κέντρα παρέχουν εκτενή νεογνικό έλεγχο για την αναζήτηση άλλων διαταραχών, όπως οι διαταραχές οξείδωσης των λιπαρών οξέων.

Όλα τα νεογνά πρέπει, πλέον να τοποθετούνται σε ύπτια θέση για την ελαχιστοποίηση του κινδύνου αιφνίδιου νεογνικού θανάτου (SIDS). Η πρηγής θέση αντενδείκνυται, εκτός εάν υπάρχουν λόγοι για τους οποίους δεν πρέπει να τοποθετούνται σε πρηγνή θέση. Ο ύπνος στο ίδιο κρεβάτι με ενηλίκους και η πρηγής θέση, συνδέονται με αυξημένο κίνδυνο αιφνίδιου θανάτου των βρεφών.

ΣΙΤΙΣΗ ΤΟΥ ΥΓΙΟΥΣ ΝΕΟΓΝΟΥ

Το νεογνό είναι έτοιμο να σιτιστεί, όταν: (1) είναι σε εγρήγορη και ζωνρό, (2) δεν έχει διάταση της κοιλιάς, (3) έχει καλούς εντερικούς ήχους και (4) φυσιολογικό κλάμα πείνας. Αυτά τα σημεία εμφανίζονται συνήθως εντός 6 ωρών από τη γέννηση, αλλά η εμβρυϊκή δυσφορία ή ο τραυματικός τοκετός, ενδέχεται να παρατείνουν αυτό το διάστημα. Το υγιές τελειόμηνο νεογνό μπορεί να σιτίζεται κάθε 2-5 ώρες, όταν το ζητήσει. Ο πρώτος θηλασμός μπορεί να γίνει στην αϊθουσα τοκετού. Για νεογνά που δεν σιτίζονται με μητρικό γάλα, η πρώτη σίτιση γίνεται συνήθως τις 3 πρώτες ώρες της ζωής. Η ποσότητα τροφής αυξάνει, γενικά, από 15-30 mL ανά γεύμα αρχικά και φθάνει στα 45-60 mL ανά γεύμα την 3^η ημέρα. Την ημέρα 3, ο μέσος όρος των τελειόμηνων νεογνών λαμβάνει περίπου 100 mL/kg γάλακτος ημερησίως.

Ευρύ φάσμα γαλάτων για βρέφη του εμπορίου καλύπτει τις ανάγκες διατροφής των περισσότερων νεογνών. Το μητρικό γάλα αποτελεί το πρότυπο στο οποίο βασίζονται τα διάφορα είδη γάλακτος (βλ. Κεφάλαιο 10). Παρά τη χαμηλή συγκέντρωση βιταμινών και μετάλλων στο μητρικό γάλα, υπάρχει υψηλή βιοδιαθεσιμότητα αυτών. Όλα τα απαραίτητα θρεπτικά συστατικά, βιταμίνες, μέταλλα και νερό, παρέχονται μέσω του ανθρώπινου γάλακτος κατά τους πρώτους 6 μήνες της ζωής, εκτός από τη βιταμίνη Κ (κατά τη γέννηση χορηγείται 1 mg IM), τη βιταμίνη D (χρειάζονται 200-300 IU/ημέρα, εάν η έκθεση στο

ηλιακό φως είναι πολύ περιορισμένη) και τη βιταμίνη Β₁₂ (0,3-0,5 mg/ημέρα, εάν η μητέρα είναι αυστηρά χορτοφάγος και δεν λαμβάνει συμπλήρωμα Β₁₂). Άλλα πλεονεκτήματα του μητρικού γάλακτος, περιλαμβάνουν: (1) ανοσολογικούς, αντιμικροβιακούς και αντιφλεγμονώδεις παράγοντες, όπως η ανοσοσφαιρίνη Α (IgA) και συστατικά κυττάρων, πρωτεϊνών και ενζύμων, που ελαττώνουν την επίπτωση λοιμώξεων του ανώτερου αναπνευστικού και του γαστρεντερικού, (2) πιθανώς μειωμένη συχνότητα και σοβαρότητα εκζέματος και άσθματος στην παιδική ηλικία, (3) βελτίωση συναισθηματικού δεσμού μητέρας-βρέφους και (4) καλύτερη νευρολογική και αναπτυξιακή εξέλιξη.

Το 70% των μητέρων στις ΗΠΑ αρχίζουν θηλασμό, μόνον όμως το 33% συνεχίζουν έως τους 6 μήνες. Χειρισμοί οι οποίοι διευκολύνουν την επιτυχή έναρξη του θηλασμού στο μαιευτήριο, περιλαμβάνουν: νοσηλεία μητέρας και νεογνού στον ίδιο χώρο, θηλασμό όταν ζητηθεί και αποφυγή χορήγησης συμπληρωματικού γάλακτος εμπορίου. Το νοσηλευτικό προσωπικό στο νοσοκομείο πρέπει να είναι εκπαιδευμένο στην αντιμετώπιση προβλημάτων που έχουν σχέση με τον θηλασμό και να παρέχουν βοήθεια και υποστήριξη στις μητέρες. Ο έμπειρος επαγγελματίας πρέπει να παρατηρεί και να βοηθά στα γεύματα, για να διαπιστώνει εάν υπάρχει καλή επαφή, η οποία είναι σημαντική για την πρόληψη των συνήθων προβλημάτων, όπως είναι ο ερεθισμός της θηλής, το αβικανοποίητο βρέφος, η υπερπλήρωση των μαστών, η περιορισμένη παροχή γάλακτος και η υπερχολερυθραιμία.

Ο Πίνακας 1-4 παρουσιάζει τις κατευθυντήριες οδηγίες, τις οποίες η θηλάζουσα μητέρα και ο λειτουργός υγείας μπορούν να χρησιμοποιούν για την αξιολόγηση της επιτυχίας του θηλασμού.

American Academy of Pediatrics Committee on Fetus and Newborn: Controversies concerning vitamin K and the newborn. *Pediatrics* 2003;112:191 [PMID: 12837888].

American Academy of Pediatrics Section on Breastfeeding Policy Statement: Breastfeeding and the use of human milk. *Pediatrics* 2005;115:496 [PMID: 15687461].

Hunt CE, Hauck FR: Sudden infant death syndrome. *CMAJ* 2006;174:1861 [PMID: 16785462].

Ostrea EM et al: Drugs that affect the fetus and newborn via the placenta or breast milk. *Pediatr Clin North Am* 2004;51:539 [PMID: 15157585].

Watson MS: Current status of newborn screening: Decision-making about the conditions to include in screening programs. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2006;12:230 [PMID:17183572].

ΠΡΩΙΜΗ ΕΞΟΔΟΣ ΤΟΥ ΝΕΟΓΝΟΥ ΑΠΟ ΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ

Η έξοδος από το νοσοκομείο στις 24-36 ώρες της ζωής είναι ασφαλής για τα περισσότερα νεογνά, εάν δεν υπάρχουν αντενδείξεις (Πίνακας 1-5) και έχει διασφαλιστεί η επίσκεψη επανεξέτασης εντός 48 ωρών. Τα περισσότερα βρέφη με καρδιολογικές και αναπνευστικές διαταραχές ή λοιμώδη νοσήματα, αναγνωρίζονται τις πρώτες 12 ώρες της ζωής. Εξαίρεση ενδέχεται να αποτελούν τα νεογνά τα οποία λαμβάνουν κατά τον τοκετό χημειοπροφύλαξη με αντιβιοτικά λόγω αποικισμού ή λοίμωξης της μητέρας από στρεπτόκοκκο της ομάδας Β (GBS). Τα Κέντρα Ελέγχου και Πρόληψης Νοσημάτων (CDC) και η Αμερικανική Ακαδημία Παιδιατρικής (AAP) συνιστούν την ενδονοσοκομειακή παρακολούθηση τέτοιων βρεφών για 48 ώρες, λόγω της πιθανότητας «μερικής θεραπείας» και όψιμης εμφάνισης της συμπτωματικής νόσου. Πρόσφατα δεδομένα δείχνουν, ότι τα χορηγούμενα στη μητέρα αντιβιοτικά στη διάρκεια του τοκετού δεν μεταβάλλουν τον τύπο ή τον χρόνο εμφάνισης των συμπτωμάτων που σχετίζονται με λοίμωξη από GBS, στα τελειόμηνα νεογνά. Επομένως, η ενδονοσοκομειακή παρακολούθηση πέραν των 24 ωρών μπορεί να μην είναι απαραίτητη για το ασυμπτωματικό τελειόμηνο νεογνό, που έλαβε χημειοπροφύλαξη κατά τον τοκετό. Άλλα προβλήματα, όπως ο ίκτερος και προβλήματα σχετικά με τον θηλασμό, εμφανίζονται χαρακτηριστικά μετά 48 ώρες και μπορούν συνήθως να αντιμετωπιστούν σε εξωνοσοκομειακή βάση.

Η ΑΑΡ συνιστά επίσκεψη επανεξέτασης στις 48 ώρες για όλα τα νεογνά που βγήκαν από το νοσοκομείο πριν από τις 72 ώρες ζωής. Νεογέννητα μικρά ή σχετικώς πρόωρα—ιδίως εάν θηλάζουν—βρίσκονται σε αυξημένο κίνδυνο ανεπαρκούς πρόσληψης τροφής. Οι προτεινόμενες κατευθυντήριες οδηγίες για την επίσκεψη στο πλαίσιο της παρακολούθησης και την κλινική εξέταση, παρατίθενται στον Πίνακα 1-6. Ο καλύτερος χρόνος μεταφοράς στο σπίτι πρέπει να εξατομικεύεται για κάθε περίπτωση, βάσει κλινικών, κοινωνικών και επιστημονικών παραγόντων.

ΠΕΡΙΤΟΜΗ

Η περιτομή είναι μία εκλεκτική επέμβαση η οποία γίνεται μόνον σε υγιή, αιμοδυναμικώς σταθερά βρέφη. Η διαδικασία αυτή έχει κλινικά οφέλη, στα οποία περιλαμβάνονται η πρόληψη φήμωσης, παραφήμωσης, βαλανοποσθίτιδας και ουρολοιμώξεων. Σημαντικά μετέ-

Πίνακας 1-4. Κατευθυντήριες οδηγίες για τον επιτυχή θηλασμό.

	Πρώτες 8 ώρες	Πρώτες 8-24 ώρες	Ημέρα 2	Ημέρα 3	Ημέρα 4	Ημέρα 5	Ημέρα 6 και εξής
Παροχή γάλακτος	Τοσως υπάρχει δυνατότητα έκθλιψης λίγων σταγονίων γάλακτος	Το γάλα πρέπει να αρχίζει να παράγεται μεταξύ της δεύτερης και της τέταρτης ημέρας					
Δραστηριότητα βρέφους	Το βρέφος είναι συνήθως ξύπνιο την πρώτη ώρα της ζωής. Τοποθετήστε το βρέφος στον μαστό στα πρώτα 30 λεπτά από τη γέννηση	Ξυπνήστε το μωρό σας. Τα βρέφη ενδέχεται να μην ξυπνούν από μόνα τους για να φάνε	Το βρέφος πρέπει να είναι πιο συνεργάσιμο και να νυστάζει λιγότερο	Αναγνωρίστε τις πρώιμες ενδείξεις ανάγκης όπως αναζήτηση, πλαταγισμα χελιών και χέρια στο πρόσωπο	Οι μαστοί πρέπει να είναι πλήρεις γάλακτος. Ενδέχεται να είναι σκληροί ή να παρατηρηθεί διαρροή σταγόνων		Η μητέρα πρέπει να αισθάνεται τους μαστούς πιο μαλακούς ύστερα από κάθε σίτιση του βρέφους
Χρονοδιάγραμμα σίτισης	Το βρέφος μπορεί να πέσει σε βαθύ ύπνο 2-4 ώρες μετά τη γέννηση	Χρησιμοποιήστε διάγραμμα για να καταγράψετε τον χρόνο κάθε γεύματος	Σίτιζετε το βρέφος κάθε 1-4 ώρες ή όσο συχνά θέλει – τουλάχιστον 8-12 φορές την ημέρα		Μπορεί να υπάρξει μεγαλύτερο μεσοδιάστημα (μέχρι και 5 ώρες μεταξύ των γευμάτων) σε περίοδο 24 ωρών		Η ευαισθησία των θηλών της μητέρας βελτιώνεται ή υποχωρεί
Εθλασμός	Το βρέφος θα ξυπνήσει και θα είναι ζωηρό και θα αποκρίνεται σε ερεθίσματα για αρκετές περισσότερες ώρες, μετά τον πρώτο του βαθύ ύπνο	Για όσο διάστημα η μητέρα αισθάνεται άνετα, θηλασμός και από τους δύο μαστούς, για όσο διάστημα το βρέφος θηλάζει ενεργά	Εάν η θηλή είναι πολύ σκληρή για το βρέφος, ληπτών από κάθε πλευρά, για τις λίγες πρώτες εβδομάδες της ζωής	Αφήστε το βρέφος να θηλασθεί στον ένα μαστό, προτού του προσφέρετε τον άλλο			
Διούρηση βρέφους	Το βρέφος πρέπει να βρέχει τα σπάργανα, τουλάχιστον μία φορά τις πρώτες 24 ώρες	Το βρέφος πρέπει να βρέχει τα σπάργανα, τουλάχιστον μία φορά κάθε 8-11 ώρες	Πρέπει να παρατηρήσετε αύξηση στα υγρά σπάργανα (μέχρι 4-6) στις 24 ώρες	Τα ούρα του βρέφους πρέπει να έχουν ανοιχτό κίτρινο χρώμα			
Κενώσεις βρέφους	Το βρέφος μπορεί να έχει δεύτερη κένωση πολύ σκούρου χρώματος (μηκώνιο)	Το βρέφος μπορεί να έχει δεύτερη κένωση πολύ σκούρου χρώματος (μηκώνιο)	Το βρέφος πρέπει να έχει τρεις ή περισσότερες κίτρινες, σπορώδεις κενώσεις την ημέρα	Το βρέφος πρέπει να έχει τρεις ή περισσότερες κενώσεις από σκούρο πράσινο σε κίτρινο			Ο αριθμός των κενώσεων ενδέχεται να μειώνεται προοδευτικά μετά τις 4-6 εβδομάδες της ζωής

Τροποποιημένο, κατόπιν αδειάς από Gabrielski L: Lactation support services. The Children's Hospital, Denver, 1999.

ΠΙΝΑΚΑΣ 1-5. Αντενδείξεις πρώιμης εξόδου του νεογνού από το νοσοκομείο**Αντενδείξεις πρώιμης εξόδου του νεογνού από το νοσοκομείο**

1. Εκδήλωση ικτέρου σε ≤ 24 ώρες
2. Υψηλός κίνδυνος λοίμωξης (π.χ. χοριοαμιονίτιδα μητέρας): η έξοδος επιτρέπεται ύστερα από 24 ώρες, εάν η εξέλιξη είναι ομαλή
3. Γνωστός εθισμός σε ναρκωτικά ή διακοπή αυτών ή σχετική υποψία χρήσης
4. Σωματικά ελλείμματα που χρειάζονται αξιολόγηση
5. Ανωμαλίες στόματος (λυκόστομα, μικρογναθία)

Σχετικές αντενδείξεις πρώιμης εξόδου του νεογνού από το νοσοκομείο (βρέφη υψηλού κινδύνου για ανεπαρκή σίτιση, έντονος ίκτερος)

1. Προωρότητα ή οριακή προωρότητα (κύηση < 38 εβδομάδων)
2. Βάρος γέννησης κάτω των 2700 g
3. Βρέφος που ξυπνά δύσκολα για να σιτισθεί ή που δεν αποζητά τακτικά τον θηλασμό
4. Κλινικά ή νευρολογικά προβλήματα που διαταράσσουν τη σίτιση (σύνδρομο Down, υποτονία, καρδιολογικά προβλήματα)
5. Δίδυμη ή πολύδυμη κύηση
6. Ασυμβατότητα ομάδας αίματος ABO, σοβαρός ίκτερος σε προηγούμενο παιδί
7. Μητέρα της οποίας το προηγούμενο βρέφος δεν κέρδιζε αρκετό βάρος με τον θηλασμό
8. Μητέρα που έχει υποβληθεί σε επέμβαση μαστών που περιλαμβάνει την περιθλαϊά αλω (εάν επιχειρήσει να θηλάσει)

πειτα οφέλη της περιτομής περιλαμβάνουν την ελάττωση της συχνότητας καρκίνου του πέους και την ελαττωμένη επίπτωση των σεξουαλικά μεταδιδόμενων νοσημάτων (και του HIV), καθώς και του καρκίνου του τραχήλου της μήτρας των σεξουαλικών συντρόφων. Οι περισσότεροι γονείς αποφασίζουν την περιτομή για λόγους θρησκευτικούς και κοινωνικούς, όχι ιατρικούς. Κίνδυνοι από της περιτομή είναι η τοπική φλεγμονή, η αιμορραγία, η αφαίρεση μεγάλου τμήματος δέρματος και ο τραυματισμός της ουρήθρας. Η συνολική επίπτωση των επιπλοκών είναι μικρότερη του 1%. Η τοπική αναισθησία, με αναισθησία του ραχιαίου νεύρου του πέους ή ο περιφερικός δακτυλοειδής αποκλεισμός με τη χρήση λιδοκαΐνης 1% χωρίς επινεφρίνη ή η τοπική αναισθητική κρέμα, είναι ασφαλείς και αποτελεσματικές μέθοδοι, οι οποίες πρέπει πάντα να εφαρμόζονται. Οι τεχνικές όπου φαίνονται οι αδένες της βάλανου (λαβίδα Plastibell και Gomco) είναι προτιμότερες από τις τυφλές τεχνικές (λαβίδα Mogen), καθώς με την τελευταία τεχνική συμβαίνει ενίοτε ακρωτηριασμός των αδένων. Η περιτομή αντενδείκνυται σε βρέφη με γενετικές ανωμαλίες (π.χ. υποσπαδίας). Πριν

από την επέμβαση, πρέπει να γίνεται έλεγχος ηκτικότητας σε βρέφη με οικογενειακό ιστορικό σοβαρών αιμορραγικών διαταραχών.

ΠΡΟΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΑΚΟΗΣ

Η φυσιολογική ακοή είναι ζωτικής σημασίας για τη φυσιολογική ανάπτυξη της γλώσσας. Η σοβαρή αμφοτερόπλευρη απώλεια της ακοής απαντά σε 1-3 βρέφη σε 1000 φυσιολογικά νεογνά και σε 2-4 ανά 100 νεογνά που νοσηλεύονται σε μονάδα εντατικής θεραπείας. Τα βρέφη πρέπει να εξετάζονται για κώφωση, με τον έλεγχο των αντιδράσεων μέσω προκλητών δυναμικών του στελέχους ή με προκλητές ωτακουστικές εκπομπές όσο το δυνατό νωρίτερα, διότι έως και το 40% των περιπτώσεων κώφωσης μπορεί να διαφύγει ελέγχοντας μόνο τα νεογνά υψηλού πιθανού κινδύνου. Οι λειτουργοί της πρωτοβάθμιας περίθαλψης και οι γονείς πρέπει να ενημερώνονται για την πιθανότητα κώφωσης και να έχουν άμεση πρόσβαση σε υπηρεσίες υγείας, επί ύποπτων περιπτώσεων. Με τη χρήση καθολικού προσυμπτωματικού ελέγχου, η μέση ηλικία κατά την οποία διαπιστώνεται η κώφωση έχει κατέλθει από τους 24-30 στους 2-3 μήνες. Εάν η θεραπεία ξεκινήσει στους 6 μήνες, η γλωσσική και η κοινωνική ανάπτυξη συμβαδίζουν με τη σωματική ανάπτυξη.

ΠΙΝΑΚΑΣ 1-6. Κατευθυντήριες οδηγίες για την πρώιμη αξιολόγηση βρέφους με πρώιμη έξοδο από το νοσοκομείο**Ιστορικό**

Ρυθμικός θηλασμός και ακουστοί ήχοι κατάποσης για τουλάχιστον 10 λεπτά συνολικά, ανά γεύμα;
 Το βρέφος ξυπνά και ζητά να φάει κάθε 2-3 ώρες (τουλάχιστον 8-10 γεύματα ανά 24ωρο);
 Υπάρχει αίσθημα πληρότητας των μαστών πριν από τη σίτιση;
 Είναι οι μαστοί πιο μαλακοί μετά τη σίτιση;
 Υπάρχουν τουλάχιστον 6 αλλαγές πολύ υγρών σπάργανων ανά 24ωρο;
 Υπάρχουν κίτρινες κενώσεις (όχι πλέον μηκώνιο)— τουλάχιστον 4 ανά 24ωρο;
 Το βρέφος πεινά ακόμα μετά τη σίτιση (συχνές κινήσεις απομύζησης των χεριών, αναζήτηση);

Κλινική αξιολόγηση

Βάρος χωρίς ρούχα: δεν πρέπει να είναι περισσότερο από 8-10% κάτω από το βάρος της γέννησης
 Έκταση και βαρύτητα ικτέρου
 Αξιολόγηση ενυδάτωσης, εγρήγορης και γενικής ευεξίας
 Καρδιαγγειακή αξιολόγηση: φυσιόμετρα, βραχιόνιες και μηριαίες σφύξεις, αναπνοές

- American Academy of Pediatrics Committee on Fetus and Newborn Policy Statement: Hospital stay for healthy term newborns. *Pediatrics* 2004;113:1434 [PMID: 15121968].
- Flynn P et al: Male circumcision for prevention of HIV and other sexually transmitted diseases. *Pediatrics* 2007;119:821 [PMID:17403855].
- Morton CC, Nance WE: Newborn hearing screening-a silent revolution. *N Eng J Med* 2006;354:2151 [PMID: 16707752].

ΣΥΧΝΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΣΤΟ ΤΕΛΕΙΟΜΗΝΟ ΝΕΟΓΝΟ

ΝΕΟΓΝΙΚΟΣ ΙΚΤΕΡΟΣ

► Γενική θεώρηση

Το 65% των νεογέννητων αναπτύσσουν εμφανή ίκτερο με τιμές ολικής χοληρυθρίνης ορού (TSB) άνω των 6 mg/dL, στη διάρκεια της πρώτης εβδομάδας της ζωής. Το φυσιολογικό νεογνό στερείται αντιοξειδωτικών, π.χ. βιταμίνης E, καταλάσης και υπεροξειδικής δισμουτάσης. Η χοληρυθρίνη είναι δυνητικό αντιοξειδωτικό, απομακρύνει τις ελεύθερες ρίζες οξυγόνου και ενδέχεται να προστατεύει το νεογνό από την τοξικότητα του οξυγόνου κατά τις πρώτες ημέρες της ζωής. Περίπου 8-10% των νεογνών αναπτύσσουν έντονη υπερχοληρυθριναιμία (TSB >17 mg/dL) και 1-2% έχουν TSB άνω των 20 mg/dL. Τα εξαιρετικώς υψηλά και δυνητικώς επικίνδυνα επίπεδα TSB, είναι σπάνια. Περίπου 1 στα 700 βρέφη έχουν TSB υψηλότερη από 25 mg/dL και 1 στα 10.000 άνω των 30 mg/dL. Τόσο υψηλά επίπεδα μπορούν να προκαλέσουν πυρηνικό ίκτερο, ο οποίος χαρακτηρίζεται από βλάβη των βασικών γαγγλίων και του εγκεφαλικού στελέχους.

Ο πυρηνικός ίκτερος που προκαλείται από υπερχοληρυθριναιμία ήταν συχνός σε νεογνά με Rh-ισοανοσοποίηση, μέχρι την καθιέρωση της αφαιμαζομετάγγισης σε πάσχοντα βρέφη και τη χορήγηση, μετά τον τοκετό, ανοσοσφαιρίνης με υψηλό τίτλο Rho (D) σε μητέρες που έχουν ευαισθητοποιηθεί. Για αρκετές δεκαετίες μετά την εφαρμογή της αφαιμαζομετάγγισης και της φωτοθεραπείας, που αποσκοπούσαν στη διατήρηση της TSB του νεογνού κάτω από 20 mg/dL, δεν είχαν αναφερθεί περιπτώσεις πυρηνικού ικτέρου στις ΗΠΑ. Όμως, από τις αρχές της δεκαετίας του 1990, έχει σημειωθεί επανεμφάνιση του πυρηνικού ικτέρου και έχουν αναφερθεί περισσότερες από 120 περιπτώσεις σε σειρά παρακολούθησης νεογνών. Κοινοί παράγοντες σε αυτές τις πρόσφατες περιπτώσεις ήταν η έξοδος από το νοσοκομείο πριν από τις 48 ώ-

ρες (σε όλες τις περιπτώσεις εκτός από μία), ο θηλασμός (στο 100%), η καθυστερημένη μέτρηση της TSB, η μη διαγνωσθείσα αιμόλυση, η έλλειψη παρακολούθησης τις πρώτες ημέρες μετά την έξοδο και η ανεπάρκεια αναγνώρισης των αρχικών συμπτωμάτων της εγκεφαλοπάθειας.

Η χοληρυθρίνη παράγεται από τη διάσπαση της αίμης (πρωτοπορφυρίνη σιδήρου) στο δικτυοενδοθηλιακό σύστημα και τον μυελό των οστών. Η αίμη διασπάται από την οξυγονάση της αίμης σε σίδηρο (ο οποίος διατηρείται, σε μονοξειδίο του άνθρακα (το οποίο αποβάλλεται με την αναπνοή) και σε χολοπρασίνη, η οποία μετατρέπεται σε χοληρυθρίνη, από την αναγωγή της χοληρυθρίνης. Από κάθε γραμμάριο αιμοσφαιρίνης παράγονται 34 mg χοληρυθρίνης (1 mg/dL = 17,2 mmol/L χοληρυθρίνης). Η μη συνδεδεμένη αυτή χοληρυθρίνη συνδέεται με την λευκωματίνη και μεταφέρεται στο ήπαρ, όπου προσλαμβάνεται από τα ηπατοκύτταρα. Με τη βοήθεια της ουριδυλ-διφωσφο-γλυκουρονυλ-τρανσφεράσης (UDPGT, γλυκουρονυλική τρανσφεράση), η χοληρυθρίνη συνδέεται με ένα ή δύο μόρια γλυκουρονιδίων. Στη συνέχεια, η συνδεδεμένη χοληρυθρίνη απεκκρίνεται μέσω της χολής στο έντερο. Εάν η εντερική χλωρίδα είναι φυσιολογική, η συνδεδεμένη χοληρυθρίνη μεταβολίζεται σε κοπροχολίνες και αποβάλλεται με τα κόπρανα. Η απουσία εντερικής χλωρίδας και η βραδεία κινητικότητα του γαστρεντερικού σωλήνα (ΓΕΣ), στοιχεία που χαρακτηρίζουν το νεογνό, αυξάνουν τη συνδεδεμένη χοληρυθρίνη στον εντερικό αυλό, όπου η βλεννογονική β-γλυκουρονιδάση αφαιρεί τα μόρια των γλυκουρονιδίων και αφήνει την αδέσμευτη χοληρυθρίνη να απορροφηθεί εκ νέου (εντεροηπατική κυκλοφορία).

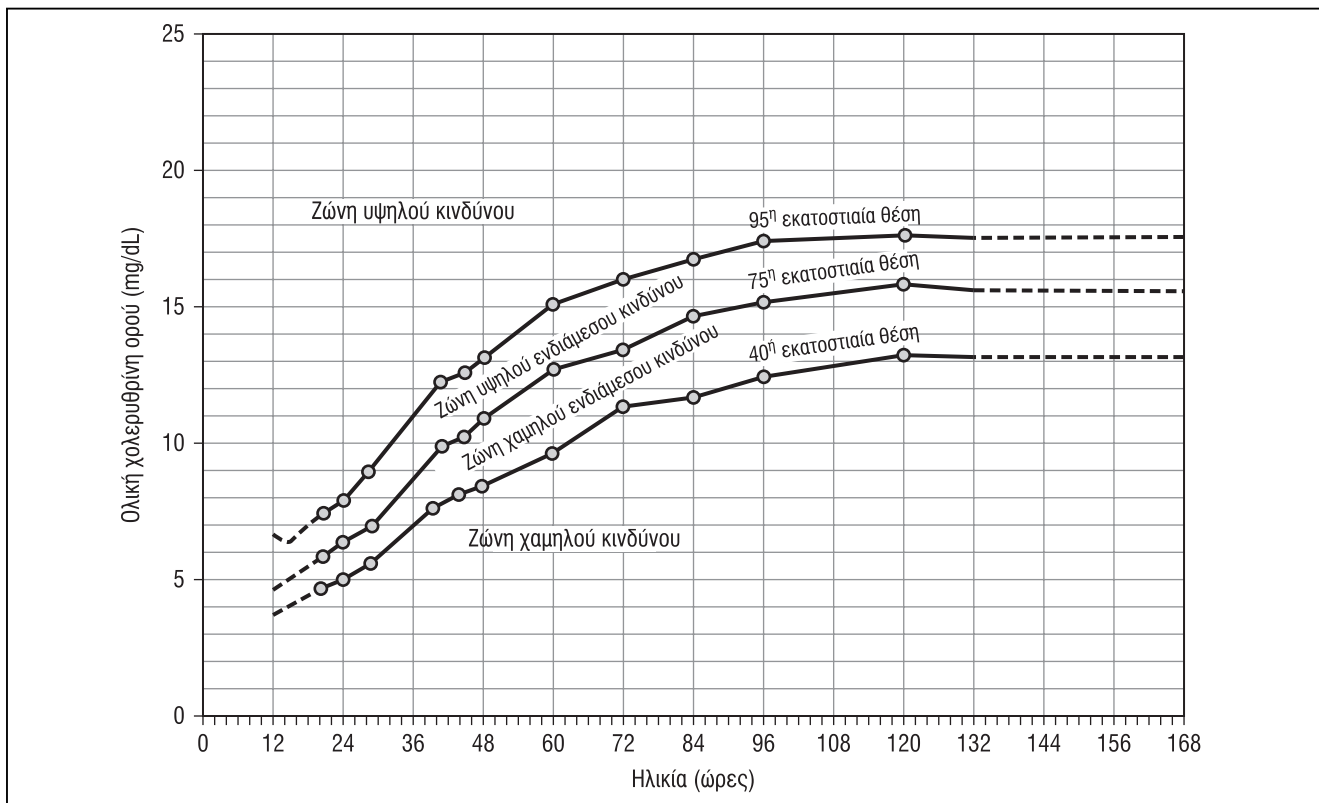
Η υπερβολική συγκέντρωση χοληρυθρίνης στο αίμα εξαρτάται τόσο από τον ρυθμό παραγωγής, όσο και από τον ρυθμό απέκκρισής της. Η συγκέντρωσή της εκτιμάται καλύτερα με αναφορά σε ειδικά ανά ώρα επίπεδα TSB πάνω από την 95^η εκατοστιαία θέση για την ηλικία, σε ώρες (Εικόνα 1-2).

1. Φυσιολογικός ίκτερος



ΒΑΣΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΓΙΑ ΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΓΝΩΡΙΣΜΑΤΑ

- Ορατός ίκτερος, που εμφανίζεται μετά τις πρώτες 24 ώρες της ζωής.
- Η ολική χοληρυθρίνη αυξάνει λιγότερο από 5 mg/dL (86 mmol/L) ανά ημέρα.
- Η χοληρυθρίνη ανέρχεται στο υψηλότερο επίπεδο την 3^η-5^η ημέρα της ζωής, με την ολική χοληρυθρίνη να μην υπερβαίνει τα 15 mg/dL (258 mmol/L).



Εικόνα 1-2. Προσδιορισμός κινδύνου των τελειόμηνων και σχεδόν τελειόμηνων νεογνών, με βάση τις ειδικές ανά ώρα τιμές χολερυθρίνης. (Αναπαράγεται, κατόπιν αδείας, από Bhutani VK et al: Predictive ability of a predischARGE hour-specific serum bilirubin test for subsequent significant hyperbilirubinemia in healthy term and near-term newborns. Pediatrics 1999;103:6).

- Ο ίκτερος υποχωρεί την 1^η εβδομάδα στο τελειόμηνο νεογνό και από τη 2^η εβδομάδα στο πρόωρο νεογνό.

Οι παράγοντες που συντελούν στον φυσιολογικό ίκτερο των νεογνών, περιλαμβάνουν τη χαμηλή δραστικότητα UDPGT, τη σχετικά μεγάλη μάζα ερυθροκυττάρων, την απουσία εντερικής χλωρίδας, τη βραδεία κινητικότητα του εντέρου και την αυξημένη εντεροηπατική κυκλοφορία της χολερυθρίνης. Η υπερχολερυθριναιμία εκτός των ορίων που σημειώνονται στην Εικόνα 1-2 δεν είναι φυσιολογική και χρειάζεται περαιτέρω αξιολόγηση.

2. Παθολογική έμμεση υπερχολερυθριναιμία

Η παθολογική έμμεση (μη συζευγμένη) υπερχολερυθριναιμία, μπορεί να ταξινομηθεί σε δύο κύριες κατηγορίες: υπερπαραγωγή χολερυθρίνης ή ελαττωμένη δέσμευση χολερυθρίνης (Πίνακας 1-7). Η TSB αντικατοπτρίζει την ισορροπία μεταξύ αυτών των διεργασιών. Ο ίκτερος με TSB μεγαλύτερη των 5 mg/dL πριν από τις 24 ώρες της ζωής, είναι κατά κανόνα αποτέλεσμα σημαντικής αιμόλυσης.

A. ΑΥΞΗΜΕΝΗ ΠΑΡΑΓΩΓΗ ΧΟΛΕΡΥΘΡΙΝΗΣ

Η αυξημένη παραγωγή χολερυθρίνης, μπορεί να είναι αποτέλεσμα παθολογικής καταστροφής των ερυθρών αιμοσφαιρίων του νεογνού. Η καταστροφή μπορεί να γίνει λόγω μητρικών αντισωμάτων (θετική δοκιμασία Coombs), παθολογικής μεμβράνης των ερυθροκυττάρων (σφαιροκυττάρωση) ή ενζυμικών ανωμαλιών των ερυθρών αιμοσφαιρίων (ανεπάρκεια γλυκοζο-6-φωσφορικής δεϋδρογενάσης, G6PD), που προκαλούν ελάττωση του χρόνου ζωής των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Τα αντισώματα μπορούν να κατευθύνονται εναντίον των μειζόνων αντιγόνων των ομάδων αίματος (νεογνό ομάδας A ή B από μητέρα ομάδας O) ή εναντίον των ελασσόνων αντιγόνων του συστήματος Rh (D, E, C, d, e, c, Kell, Duffy κλπ.).

1. Αιμόλυση μέσω αντισωμάτων (θετική δοκιμασία Coombs)

A. ΑΣΥΜΒΑΤΟΤΗΤΑ ΟΜΑΔΩΝ ΑΙΜΑΤΟΣ ABO. Αιμόλυση μπορεί να συμβεί σε οποιαδήποτε εγκυμοσύνη με μητέρα ομάδας αίματος O. Η αιμόλυση συνήθως είναι ήπια, αλ-

ΠΙΝΑΚΑΣ 1-7. Αιτίες παθολογικής έμμεσης υπερχολερυθριναιμίας**Υπερπαραγωγή χολερυθρίνης**

1. Αιμολυτικές αιτίες αυξημένης παραγωγής χολερυθρίνης (αυξημένος αριθμός δικτυοερυθροκυττάρων)
 - α. Αυτοάνοσες: θετική άμεση δοκιμασία αντισωμάτων (DAT, Coombs)
 - Ασυμβατότητα ομάδων αίματος ABO, ασυμβατότητα Rh, ασυμβατότητα ελασσόνων ομάδων αίματος
 - β. Μη αυτοάνοσες:
 - Παθολογικό σχήμα ερυθροκυττάρων: σφαιροκυττάρωση, ελλειποκυττάρωση, πυκνοκυττάρωση, στοματοκυττάρωση
 - Ενζυμικές διαταραχές ερυθρών αιμοσφαιρίων: ανεπάρκεια γλυκοζο-6-φωσφορικής δεϋδρογενάσης, ανεπάρκεια κινάσης πυροσταφυλικού οξέος, ανεπάρκεια εξοκινάσης, άλλες διαταραχές μεταβολισμού
 - γ. Ασθενείς με βακτηριακή ή ιογενή σηψαιμία
2. Μη αιμολυτικές αιτίες αυξημένης παραγωγής χολερυθρίνης (φυσιολογικός αριθμός δικτυοερυθροκυττάρων)
 - α. Εξωαγγειακή αιμορραγία: κεφαλαιμάτωμα, εκτεταμένες εκχυμώσεις, ενδοκρανιακή αιμορραγία
 - β. Πολυκυτταραιμία
 - γ. Υπέρμετρη εντεροηπατική κυκλοφορία χολερυθρίνης: εντερική απόφραξη, λειτουργικός ειλεός
 - δ. Ίκτερος μητρικού γάλακτος

Ελαττωμένος ρυθμός σύζευξης

1. Σύνδρομο Crigler-Najjar
 - α. Τύπου I ανεπάρκεια γλυκουρονικής μεταφοράσης, αυτοσωματικός-υπολειπόμενος τύπος
 - β. Τύπου II ανεπάρκεια γλυκουρονικής μεταφοράσης, αυτοσωματικός-επικρατικός τύπος
2. Σύνδρομο Gilbert
3. Υποθυρεοειδισμός;

λά η σοβαρότητά της απρόβλεπτη, λόγω της ποικιλίας στον αριθμό των φυσιολογικών μητρικών anti-A ή anti-B αντισωμάτων IgG που υπάρχουν. Μολονότι στο 20% των κήσεων υπάρχουν στοιχεία ασυμβατότητας ABO (μητέρα O, βρέφος A ή B), μόνον το 33% των βρεφών σε τέτοιες περιπτώσεις έχουν θετική άμεση δοκιμασία Coombs και μόνον το 20% από αυτά αναπτύσσει ίκτερο που απαιτεί θεραπεία. Μητρικά αντισώματα που επιμένουν, μπορεί να έχουν ως αποτέλεσμα να καταστεί το νεογνό προοδευτικά αναιμικό τις πρώτες λίγες εβδομάδες της ζωής, μέχρι του σημείου να απαιτηθεί και μετάγγιση.

B. ΙΣΟΑΝΟΣΟΠΟΙΗΣΗ Rh. Το εύρημα αυτό είναι λιγότερο συχνό από την ασυμβατότητα ABO. Αυξάνει σε σοβαρότητα με κάθε κήση με ανοσοποίηση, λόγω της αυξημένης παραγωγής μητρικών αντισωμάτων IgG. Οι περισσότερες περιπτώσεις ισοανοσοποίησης Rh μπο-

ρούν να προληφθούν, με τη χορήγηση υψηλού τίτλου ανοσοσφαιρίνης Rho (D) στη Rh αρνητική γυναίκα, ύστερα από επεμβατικούς χειρισμούς στη διάρκεια της κύησης ή ύστερα από αποβολή, έκτρωση ή γέννηση Rh-θετικού βρέφους. Τα νεογνά συχνά έχουν αναιμία κατά τη γέννηση και η αιμόλυση προκαλεί ταχέως υπερχολερυθριναιμία και πιο σοβαρή αναιμία. Η πλέον σοβαρή μορφή ισοανοσοποίησης Rh, η εμβρυϊκή ερυθροβλάστωση, χαρακτηρίζεται από απειλητική για τη ζωή αναιμία, γενικευμένο οίδημα και καρδιακή ανεπάρκεια του εμβρύου ή του νεογνού. Χωρίς προγεννητική παρέμβαση, μπορεί να ακολουθήσει εμβρυϊκός ή νεογνικός θάνατος. Ο ακρογωνιαίος λίθος της προγεννητικής αντιμετώπισης είναι η μετάγγιση στο έμβρυο αίματος Rh-αρνητικού είτε άμεσα στην ομφαλική φλέβα ή στο εσωτερικό της κοιλιακής κοιλότητας του εμβρύου. Η φωτοθεραπεία αρχίζει, συνήθως, στα βρέφη αυτά κατά τον τοκετό, αλλά και αφαιμαξομετάγγιση, εάν χρειασθεί. Η ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη (IVIg 0,5-1 g/kg) που χορηγείται στο βρέφος αμέσως μόλις τεθεί η διάγνωση, μειώνει την ανάγκη αφαιμαξομετάγγισης. Η αιμόλυση συνεχίζεται μέχρις ότου απομακρυνθούν όλα τα μητρικά αντισώματα. Επομένως, τα βρέφη αυτά χρειάζονται παρακολούθηση για 2-3 μήνες, για την διαπίστωση τυχόν αναιμίας αρκετά σοβαρής ώστε να χρειασθεί μετάγγιση.

2. Μη αυτοάνοση αιμόλυση (δοκιμασία Coombs αρνητική)

A. ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΗ ΣΦΑΙΡΟΚΥΤΤΑΡΩΣΗ. Αυτή η κατάσταση είναι η πλέον συχνή από τις διαταραχές της μεμβράνης των ερυθρών αιμοσφαιρίων και προκαλεί αιμόλυση, διότι περιορίζεται η δυνατότητα παραμόρφωσής τους. Τα πάσχοντα νεογνά μπορεί να έχουν υπερχολερυθριναιμία αρκετά σοβαρή ώστε να χρειασθεί αφαιμαξομετάγγιση. Ενδέχεται να υπάρχει σπληνομεγαλία. Η διάγνωση πιθανολογείται από την εξέταση του περιφερικού αίματος και το οικογενειακό ιστορικό. Επειδή σφαιροκύτταρα ανευρίσκονται σε κάθε περίπτωση αιμόλυσης, η επιβεβαίωση της διάγνωσης με την ωσμωτική δοκιμασία ευθραυστότητας, επιβάλλεται μετά τους 2-3 μήνες της ζωής.

B. ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ G6PD. Η κατάσταση αυτή είναι η πιο συχνή ενζυμική ανωμαλία των ερυθροκυττάρων που προκαλεί αιμόλυση, ιδίως σε βρέφη αφρικανικής, μεσογειακής ή ασιατικής καταγωγής. Ο ίκτερος εμφανίζεται περίπου στις πρώτες 7 ημέρες της ζωής, αργότερα από ό,τι στον φυσιολογικό ίκτερο και την ισοάνοση αιμολυτική νόσο. Ο ρόλος της ανεπάρκειας

G6PD στον νεογνικό ίκτερο, έχει προφανώς υποτιμηθεί, καθώς οι Αφροαμερικανοί έχουν έλλειψη G6PD σε ποσοστό έως και 10-13%. Αν και η διαταραχή συνδέεται με το χρωμόσωμα X, ακόμα και θήλεις ετεροζυγώτες διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο για υπερχολερυθριναιμία. Στις περισσότερες περιπτώσεις, δεν ανευρίσκεται παράγοντας που πυροδοτεί την αιμόλυση. Σε μερικά βρέφη με σοβαρό ίκτερο και ανεπάρκεια G6PD, έχει διαπιστωθεί ότι συνυπάρχει σύνδρομο Gilbert. Τα βρέφη αυτά παράγουν υπερβολική χολερυθρίνη, λόγω ελαττωμένου ποσοστού σύνδεσης της χολερυθρίνης. Η δραστηριότητα του ενζύμου G6PD είναι υψηλή στα δικτυοερυθροκύτταρα. Έτσι, νεογνά με μεγάλο αριθμό δικτυοερυθροκυττάρων, ενδέχεται να έχουν ψευδώς φυσιολογική ενζυμική δοκιμασία. Χαμηλά επίπεδα G6PD, πρέπει πάντοτε να εγείρουν υποψίες. Σε ύποπτες περιπτώσεις, με αρχικώς φυσιολογικά αποτελέσματα, ενδείκνυται επανάληψη του ελέγχου στους 2-3 μήνες της ζωής.

3. Μη αιμολυτική αυξημένη παραγωγή χολερυθρίνης

Η **κλειστή αιμορραγία**, όπως το κεφαλαϊμάτωμα, η ενδοκρανιακή αιμορραγία ή οι εκτεταμένες εκχυμώσεις, μπορεί να οδηγήσει σε ίκτερο. Η **πολυκυτταραιμία** οδηγεί σε ίκτερο μέσω της αυξημένης μάζας των ερυθροκυττάρων, διότι αυξημένος αριθμός κυττάρων φθάνει καθημερινά στο στάδιο της γήρανσης. Ο **ειλεός**, παραλυτικός ή μηχανικός, ο οποίος σχετίζεται με εντερική απόφραξη, οδηγεί σε αυξημένη εντεροηπατική κυκλοφορία.

B. ΕΛΑΤΤΩΜΕΝΟΣ ΡΥΘΜΟΣ ΣΥΖΕΥΞΗΣ

1. Ανεπάρκεια της UDPGT: Σύνδρομο Crigler-Najjar τύπου I (πλήρης ανεπάρκεια, αυτοσωματικός υπολειπόμενος) και τύπος II (μερική ανεπάρκεια, αυτοσωματικός επικρατητικός). Αυτές οι δύο καταστάσεις προκύπτουν από μεταλλάξεις στο εξόνιο ή στην περιοχή κωδικοποίησης του γονιδίου της UDPGT, που προκαλούν πλήρη ή σχεδόν πλήρη απουσία ενζυμικής δραστηριότητας. Και οι δύο είναι σπάνιες, αλλά μπορούν να προκαλέσουν σοβαρή έμμεση υπερχολερυθριναιμία, εγκεφαλοπάθεια και θάνατο, εάν δεν αντιμετωπιστούν. Στον τύπο II, η δραστηριότητα του ενζύμου μπορεί να αυξηθεί μέσω της επαγωγικής δράσης της φαινοβαρβιτάλης, η οποία μπορεί να ελαττώσει τα επίπεδα χολερυθρίνης κατά 30-80%. Η μεταμόσχευση ήπατος είναι θεραπευτική (βλ. Κεφάλαιο 21).

2. Σύνδρομο Gilbert. Πρόκειται για ήπια αυτοσωματική επικρατητική διαταραχή, η οποία χαρακτηρίζεται α-

πό ελαττωμένη ηπατική δράση της UDPGT, η οποία προκαλείται από γενετικό πολυμορφισμό στην περιοχή προαγωγής του γονιδίου της UDPGT. Περίπου το 9% του πληθυσμού είναι ομοζυγώτες και το 42% ετεροζυγώτες, με συχνότητα γονιδίου 0,3. Οι πάσχοντες τείνουν να εμφανίζουν υπερχολερυθριναιμία και είναι πιο πιθανό να εμφανίζουν παρατεταμένο νεογνικό ίκτερο και ίκτερο μητρικού γάλακτος.

Γ. ΥΠΕΡΧΟΛΕΡΥΘΡΙΝΑΙΜΙΑ ΑΓΝΩΣΤΗΣ Ή ΠΟΛΥΠΑΡΑΓΟΝΤΙΚΗΣ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑΣ

1. Φυλετικές διαφορές. Οι Ασιάτες (23%) είναι πιο πιθανό από ό,τι τα άτομα της λευκής φυλής (10-13%) ή οι Αφροαμερικανοί (4%), να εμφανίσουν μέγιστη τιμή νεογνικής TSB μεγαλύτερη από 12 mg/dL (206 mmol/L). Ορισμένες από τις διαφορές αυτές προκύπτουν από φυλετικές διαφορές στην επίπτωση πολυμορφισμών του γονιδίου, UDPGT ή από συνοδό ανεπάρκεια, G6PD.

2. Προωρότητα. Τα πρόωρα βρέφη συχνά έχουν ανεπαρκή σίτιση, καθυστέρηση στις κενώσεις τους και αυξημένη εντεροηπατική κυκλοφορία. Ο κύκλος ζωής των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι βραχύτερος στα πρόωρα βρέφη. Βρέφη κύσεως 35-36 εβδομάδων είναι 13 φορές πιθανότερο, σε σχέση με τελειόμηνα νεογνά, να εισαχθούν εκ νέου στο νοσοκομείο για υπερχολερυθριναιμία. Ακόμα και σχεδόν τελειόμηνα νεογνά (κύση 37 εβδομάδων), είναι τέσσερις φορές πιθανότερο, σε σχέση με τελειόμηνα νεογνά, να έχουν TSB μεγαλύτερη από 13 mg/dL (224 mmol/L).

3. Θηλασμός και ίκτερος

A. ΙΚΤΕΡΟΣ ΤΟΥ ΜΗΤΡΙΚΟΥ ΓΑΛΑΚΤΟΣ. Η έμμεση υπερχολερυθριναιμία η οποία διαρκεί έως τους 2-3 μήνες της ζωής, είναι συχνή σε βρέφη που θηλάζουν. Πιθανότατα συμμετέχει η αυξημένη επίπτωση του γονοτύπου προαγωγής του συνδρόμου Gilbert. Η μέτρια έμμεση υπερχολερυθριναιμία για 6-12 εβδομάδες, σε βρέφος που αναπτύσσεται με μητρικό θηλασμό χωρίς στοιχεία αιμόλυσης, υποθυρεοειδισμού ή άλλης νόσου, υποδηλώνει έντονα τη συγκεκριμένη διάγνωση.

B. ΙΚΤΕΡΟΣ ΘΗΛΑΣΜΟΥ. Η συχνή αυτή οντότητα ονομάζεται επίσης «ίκτερος από έλλειψη μητρικού γάλακτος». Τα βρέφη που θηλάζουν έχουν υψηλότερη επίπτωση (9%) επιπέδων έμμεσης χολερυθρίνης ορού άνω των 13 mg/dL (224 mmol/L), από ό,τι τα βρέφη που διατρέφονται με ξένο γάλα (2% έναντι 0,3%). Η παθογένεια συνίσταται πιθανώς σε ανεπαρκή διατροφή και αυξημένη εντεροηπατική κυκλοφορία. Δεν υπάρχει εμφανής αύξηση παραγωγής χολερυθρίνης, ό-

Πίνακας 1-8. Σημεία ανεπαρκούς πρόσληψη μητρικού γάλακτος

Απώλεια βάρους >8-10% από τη γέννηση
 Λιγότερες από έξι φορές εντόνως υγρά σπάργανα ανά 24ωρο, την 3^η-4^η ημέρα ζωής
 Λιγότερες από τέσσερις κενώσεις την ημέρα ή ακόμα μηκώνιο, την 3^η-4^η ημέρα ζωής
 Θηλασμός λιγότερο από οκτώ φορές το 24ωρο ή για λιγότερο από 10 λεπτά σε κάθε σίτιση

πως μετράται από το εκπνεόμενο μονοξειδίο του άνθρακα. Μολονότι είναι σπάνια τόσο σοβαρός ώστε να προκαλέσει εγκεφαλοπάθεια, σχεδόν το 100% των βρεφών της σειράς παρακολούθησης με πυρηνικό ίκτερο θήλαζαν και στο 50% ο θηλασμός αποτελούσε τον μοναδικό παράγοντα κινδύνου. Ο έντονος ίκτερος πρέπει να θεωρείται ως πιθανό σημείο αδυναμίας επαρκούς παραγωγής μητρικού γάλακτος και πρέπει να αρχίζει ειδική διερεύνηση (Πίνακας 1-8). Εάν η πρόσληψη είναι ανεπαρκής, το βρέφος πρέπει να λαμβάνει και ξένο γάλα και πρέπει να δοθούν οδηγίες στη μητέρα να θηλάζει πιο συχνά και να χρησιμοποιεί ηλεκτρική αντλία κάθε 2 ώρες, για την αύξηση της παραγωγής γάλακτος. Πρέπει να εξετάζεται και το ενδεχόμενο συμβουλευτικής από ειδικό. Καθώς η έξοδος των φυσιολογικών νεογνών από το νοσοκομείο γίνεται προτού σταθεροποιηθεί η παραγωγή γάλακτος και κορυφωθεί ο ίκτερος, η AAP συνιστά μία επίσκεψη επανεξέτασης 2 ημέρες μετά το εξιτήριο, προκειμένου να αξιολογηθούν η επάρκεια πρόσληψης γάλακτος και ο ίκτερος.

3. Τοξικότητα από χολερυθρίνη

Το ανιόν της έμμεσης χολερυθρίνης, είναι εκείνος ο παράγοντας χολερυθρίνης που προκαλεί νευροτοξικότητα. Το ανιόν προσδένεται στα φωσφολιπίδια (γαγγλιοσίδια) των κυτταροπλασματικών μεμβρανών των νευρώνων προκαλώντας βλάβη, η οποία στη συνέχεια επιτρέπει την είσοδο περισσότερων ανιόντων στον νευρώνα. Το ενδοκυττάριο ανιόν χολερυθρίνης προσδένεται στη φωσφολιπιδική μεμβράνη των υποκυττάρων οργανυλίων και προκαλεί βλάβη του ενεργειακού μεταβολισμού, μεταβολή της ομοιόστασης των αμινοξέων ως προς την ικανότητα διέγερσης, νευρωνική βλάβη και κυτταρικό θάνατο. Ο αιματοεγκεφαλικός φραγμός διαδραματίζει, αναμφισβήτητα, κάποιο ρόλο στην προστασία του βρέφους από εγκεφαλική βλάβη, αλλά η ακεραιότητά του δεν είναι δυνατό να υπολογι-

στεί κλινικά. Το ποσόν λευκωματίνης το οποίο είναι διαθέσιμο για πρόσδεση στο ανιόν έμμεσης χολερυθρίνης και η παρουσία άλλων ανιόντων τα οποία μπορούν να εκτοπίσουν τη χολερυθρίνη από τις θέσεις σύνδεσης της λευκωματίνης, είναι επίσης σημαντικά. Ο όρος *πυρηνικός ίκτερος*, περιγράφει το παθολογοανατομικό εύρημα της χρώσης των βασικών γαγγλίων και των πυρήνων του εγκεφαλικού στελέχους, καθώς και τη χρόνια εγκεφαλική βλάβη. Ο όρος *οξεία εγκεφαλοπάθεια από χολερυθρίνη*, περιγράφει τα σημεία και συμπτώματα της εγκεφαλικής βλάβης στο νεογνό.

Ο κίνδυνος της εγκεφαλοπάθειας από χολερυθρίνη είναι μικρός στα υγιή, τελειόμηνα νεογνά, ακόμα και με επίπεδα χολερυθρίνης 25-30 mg/dL (430-516 mmol/L). Ο κίνδυνος εξαρτάται από τη διάρκεια της υπερχολερυθριναιμίας, τη συγκέντρωση λευκωματίνης ορού, τις συνυπάρχουσες νόσους, την οξέωση και τη συγκέντρωση των ανταγωνιστικών ιόντων, όπως είναι η σουλφισοξαζόλη και η κεφτριαξόνη. Τα πρόωρα νεογνά βρίσκονται σε υψηλότερο κίνδυνο από ό,τι τα τελειόμηνα, λόγω της μεγαλύτερης συχνότητας συνοδού νοσήματος που επηρεάζει την ακεραιότητα του αιματοεγκεφαλικού φραγμού, των ελαττωμένων επιπέδων λευκωματίνης και της ελαττωμένης συγγένειας των θέσεων πρόσδεσης της λευκωματίνης. Για τους λόγους αυτούς, το «επίπεδο αφαιμαξομετάγγισης» στα πρόωρα νεογνά ενδέχεται να είναι χαμηλότερο, από ό,τι ενός τελειόμηνου νεογνού.

Η συσχέτιση μεταξύ TSB και επιπέδου νευροτοξικότητας είναι δύσκολη. Μολονότι το 65% των περιπτώσεων της σειράς παρακολούθησης είχαν επίπεδα TSB άνω των 35 mg/dL, το 15% είχαν επίπεδα κάτω των 30 mg/dL και 8% ήταν κάτω των 25 mg/dL. Η μέτρηση της ελεύθερης, μη συνδεδεμένης χολερυθρίνης (Bf), μπορεί να αποτελεί σημαντικότερο προγνωστικό παράγοντα κινδύνου για εγκεφαλική βλάβη, αν και η δοκιμασία αυτή δεν διατίθεται ευρέως. Επί του παρόντος, ο καλύτερος τρόπος εκτίμησης της νευροτοξικότητας, ίσως είναι τα προκλητά ακουστικά δυναμικά του εγκεφαλικού στελέχους, τα οποία δείχνουν τις, πρώιμες επιδράσεις της τοξικότητας από χολερυθρίνη.

4. Οξεία εγκεφαλοπάθεια από χολερυθρίνη



ΒΑΣΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΓΙΑ ΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ
ΚΑΙ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΓΝΩΡΙΣΜΑΤΑ

- *Λήθαργος, ανεπαρκής σίτιση.*
- *Ευερεθιστότητα, υψίσυχνο κλάμα.*

- Ραιβόκρανο και οπισθότονος.
- Άπνοια, σπασμοί, κώμα (στο τέλος).

Τα νεογέννητα μπορεί να περιγράφεται ότι «είναι υπναλέα και δεν ενδιαφέρονται να φάνε». Τα συμπτώματα αυτά, αν και μη ειδικά, αποτελούν επίσης τα πρωιμότερα σημεία της οξείας εγκεφαλοπάθειας από χολερυθρίνη και πρέπει να αποτελούν το ερέθισμα για λεπτομερή αξιολόγηση της γέννησης του βρέφους με ίκτερο και του ιστορικού μετά τη γέννηση, του ιστορικού σίτισης και κενώσεων και, ίσως, επείγουσα εκτίμηση για σημεία νευρολογικής δυσλειτουργίας από χολερυθρίνη (BIND). Έχει προταθεί ένα σύστημα βαθμολόγησης (Πίνακας 1-9) για την παρακολούθηση της βαρύτητας και της εξέλιξης της εγκεφαλοπάθειας από χολερυθρίνη. Βαθμολογία 4-6 υποδηλώνει προοδευτική εγκεφαλοπάθεια που είναι πιθανό να αναστραφεί με επιθετική αγωγή, ενώ βαθμολογία 7-9 σημαίνει προχωρημένη και πιθανώς μη αναστρέψιμη βλάβη.

5. Χρόνια εγκεφαλοπάθεια από χολερυθρίνη (Πυρηνικός ίκτερος)



ΒΑΣΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΓΙΑ ΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΓΝΩΡΙΣΜΑΤΑ

- Εξωπυραμιδική διαταραχή κινητικότητας (χοραιοσθετωσική εγκεφαλική παράλυση).
- Διαταραχή στροφής των βολβών, ιδίως προς τα άνω.
- Διαταραχές ακοής (κώφωση, μη ανταπόκριση στα προκλητά ακουστικά δυναμικά του στελέχους με φυσιολογικές ωτακουστικές εκπομπές, ακουστική νευροπάθεια, ακουστικός δυσσυγχρονισμός).
- Δυσπλασία της αδαμαντίνης των νεογλών οδόντων.

Ο πυρηνικός ίκτερος είναι μη αναστρέψιμη εγκεφαλι-

κή βλάβη, που χαρακτηρίζεται από χοραιοσθετωσική εγκεφαλική παράλυση και βλάβη της ακοής. Η νόση είναι μάλλον φυσιολογική, αλλά αυτό είναι δύσκολο να εκτιμηθεί λόγω των συνοδών προβλημάτων ακοής, επικοινωνίας και συντονισμού. Η διάγνωση είναι κλινική, αλλά ενισχύεται εάν ο έλεγχος της ακοής δείξει ακουστική νευροπάθεια και ακουστικό δυσσυγχρονισμό, στον οποίο η δοκιμασία ωτακουστικών εκπομπών είναι φυσιολογική, αλλά δεν υπάρχει ακουστική ανταπόκριση του εγκεφαλικού στελέχους. Βρέφη με τέτοια ευρήματα είναι συνήθως κωφά. Βρέφη με ηπιότερο πυρηνικό ίκτερο ενδέχεται να έχουν φυσιολογικό ακογόγραμμα, αλλά παθολογική εξέλιξη της ακοής και συνοδά προβλήματα κατανόησης της ομιλίας. Ο έλεγχος του εγκεφάλου με μαγνητικό συντονισμό (MRI) είναι σχεδόν διαγνωστικός, εάν δείξει μεμονωμένες ανωμαλίες στην ωχρά σφαίρα ή στους πυρήνες του υποθαλάμου ή και στα δύο.

Αξιολόγηση υπερχολερυθριναιμίας

Επειδή τα περισσότερα νεογέννητα βγαίνουν από το νοσοκομείο στις 24-48 ώρες της ζωής, προτού τα επίπεδα του φυσιολογικού ικτέρου φθάσουν στη μέγιστη τιμή και πριν εγκατασταθεί κανονική παραγωγή μητρικού γάλακτος, η μέτρηση της TSB ή η διαδερμική μέτρηση χολερυθρίνης (TcB) πριν από το εξιτήριο μπορεί να βοηθήσουν στην πρόβλεψη των βρεφών που διατρέχουν είναι αυξημένο κίνδυνο για σοβαρή υπερχολερυθριναιμία. Σε όλα τα βρέφη, η εκτίμηση του κινδύνου σοβαρής υπερχολερυθριναιμίας πρέπει να γίνεται πριν από την έξοδο από το νοσοκομείο (Πίνακας 1-10). Όπως συνιστά η AAP, η επίσκεψη επανεξέτασης εντός 24-48 ωρών όλων των νεογνών που εξήλθαν πριν από τις 72 ώρες της ζωής (ανάλογα με τον αριθμό των παραγόντων κινδύνου) είναι υποχρε-

ΠΙΝΑΚΑΣ 1-9. Σύστημα βαθμολόγησης BIND.

1 Βαθμός	2 Βαθμοί (εξελισσόμενη τοξικότητα)	3 Βαθμοί (προχωρημένη τοξικότητα)
Νοητική κατάσταση	Υπναλέο, ανεπαρκής σίτιση	Λήθαργος + ευερεθιστότητα
Μυϊκός τόνος	Ελαφρά ελάττωση	Υπερτονία ή υποτονία, αναλόγως της κατάστασης εγρήγορης
Κλάμα	Υψίσυχο	Ήπια έκταση Διαπεραστικό

BIND: νευρολογική δυσλειτουργία λόγω χολερυθρίνης.

Προσαρμοσμένο, κατόπιν αδείας, από Bhutani VK, Johnson LH, Keren R: Treating acute bilirubin encephalopathy- before it's too late. *Contempt Pediatr* 2005;22:57.