

Наталья Глебовна Соколова
Справочник педиатра



«Справочник педиатра/Н. Г. Соколова.»: Книжкин Дом; Астрель; Москва; 2012

Аннотация

В предлагаемом справочном издании кратко изложены основные разделы педиатрии. В самостоятельные главы выделена патология детей периода новорожденности, детей раннего возраста, детей младшего и старшего возраста, инфекционные заболевания. С современных позиций кратко освещаются вопросы этиологии, патогенеза, клиники, диагностики и лечения болезней, наиболее часто встречающихся в детском возрасте. Отдельные главы посвящены наследственным болезням обмена веществ и экстренным состояниям, требующим немедленной помощи.

Наталья Глебовна Соколова
Справочник педиатра

Патология детей периода новорожденности

Особые (пограничные) состояния новорожденных

Реакции, отражающие процесс приспособления (адаптации) к родам, новым условиям жизни, называют переходными (пограничными, транзиторными, физиологическими) состояниями новорожденных.

Будучи физиологическими для новорожденных, эти состояния при определенных условиях (патология внутриутробного периода, преждевременные роды, патология родов, нарушение условий выхаживания и вскармливания новорожденных и др.) легко могут принимать патологический характер и приводить к заболеванию организма.

Физиологическая простая эритема . Это реактивная краснота кожи, которая возникает после удаления первородной смазки и первой ванны. Краснота в первые часы имеет слегка цианотичный оттенок, на 2-е сутки она становится наиболее яркой, далее интенсивность ее постепенно уменьшается и к концу 1-й недели жизни исчезает; у недоношенных эритема более выражена и держится дольше – до 2–3 недель. При угасании эритемы на 3-5-й день жизни может наблюдаться шелушение кожи.

Токсическая эритема – аллергоидная реакция. Встречается у 20–30 % новорожденных, возникает на 2-5-й день жизни и проявляется в виде единичных или множественных эритематозных, плотных пятен, папул или везикул на туловище, конечностях, лице. Общее состояние детей не нарушено.

Физиологическая желтуха (транзиторная гипербилирубинемия). Бывает у 60–70 % новорожденных. Причины: гемолиз эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин; недостаточная конъюгационная способность печени.

Желтушное окрашивание кожи возникает на 3-й день, усиливается до 6 дня и исчезает к 7-10 дню. Самочувствие не страдает.

Транзиторная потеря первоначальной массы тела . Максимальная убыль первоначальной массы тела (МУМТ) наблюдается на 3-4-й день у всех новорожденных, составляя 4–6 % у доношенных, 10–12 % у недоношенных. Возникает вследствие голодания (дефицит молока и воды) в первые дни жизни. Зависит величина убыли массы тела от объема получаемой ребенком жидкости, времени первого прикладывания к груди, температуры и влажности окружающего воздуха.

Выделяют 3 степени МУМТ (соответственно и 3 степени гипогидратации):

– первая (МУМТ менее 6 %) – признаки эксикоза не выражены, но имеются жадность сосания, беспокойство; гиперемия слизистых при бледности кожи, медленное расправление кожной складки;

– вторая (МУМТ 6-10 %) – симптомы отсутствуют или наблюдаются жажда, раздражительный крик, одышка, тахикардия; тенденция к олигурии и др.;

– третья (МУМТ более 10 %) – жажда, сухость слизистых оболочек и кожи, медленное расправление кожной складки, запавший родничок, одышка, тахикардия, тремор, адинамия, мраморность кожи, акроцианоз, гипернатриемия выше 160 ммоль/л, олигурия и др. Убыль более 10 % массы тела у доношенного и 14 % – у недоношенного ребенка свидетельствует о заболевании или погрешностях ухода за ним. Восстанавливается масса тела к 6-8-му дню жизни.

Транзиторная гипертермия (транзиторная лихорадка) возникает на 3-5-й день жизни, температура повышается до 38,5-39,5 °С и выше. Ребенок беспокоен, жадно пьет, отмечаются признаки обезвоживания. Способствуют развитию транзиторной гипертермии перегревание (при температуре воздуха выше 24 °С, расположение кроватки ребенка рядом с батареей отопления или под прямыми солнечными лучами и т. д.), недопаивание, а также обезвоживание, катаболическая направленность обмена и др.

Гормональный (половой) криз – это реакция организма новорожденного на гормоны (эстрогены) матери, которые в больших количествах выделяются во время родов и попадают в организм ребенка.

Встречается у 60–75 % доношенных новорожденных (чаще у девочек). Проявляется:

– нагрубением молочных желез (физиологический мастит), независимо от пола, с выделением при надавливании бело-молочного секрета, напоминающего молозиво;

– обильными слизистыми выделениями из половой щели (десквамативный вульвовагинит) у 60–70 % девочек в первые 3 дня жизни, кровянистыми выделениями из влагалища на 5-8-й день жизни (5-10 %);

– гиперпигментацией кожи вокруг сосков и отеком мошонки у мальчиков, которые самостоятельно исчезают на 2-й неделе жизни новорожденного.

Мириа – беловато-желтоватые узелки размером 1–2 мм, локализуются чаще на крыльях носа и переносице, в области лба, подбородка. Узелки – это сальные железы с обильным секретом и закупоренными выводными протоками. Они исчезают без лечения через 1–2 недели.

Физиологическая диспепсия новорожденных (транзиторный, или переходный, катар кишечника). Расстройство стула, наблюдающееся у всех новорожденных в середине 1-й недели жизни. Первородный кал (меконий) – густая, вязкая масса темно-зеленого (оливкового) цвета, выделяющаяся, как правило, лишь в течение 1–2, реже 3 дней. Далее стул становится водянистым (пятно воды на пеленке вокруг каловых масс), более частым, неомогенным по консистенции (комочки, слизь, жидкая часть) и по окраске (участки темно-зеленого цвета чередуются с зеленоватыми, желтыми и даже беловатыми).

В генезе имеют значение фазы первичного бактериального заселения кишечника: асептическая, нарастающего инфицирования (до 3-5-го дня), стадия трансформации, вытеснения бифидофлорой других бактерий. Кроме того, физиологическая диспепсия обусловлена также раздражением кишечника жирами и белками, ранее не попадавшими в него.

Мочекислый инфаркт почек. В первые дни жизни новорожденные мочатся мало, а на 3-4-й день моча может приобрести ярко выраженный оттенок. Мочекислый инфаркт обусловлен повышенным образованием мочевой кислоты вследствие особенностей белкового обмена. Моча при этом окрашена в красноватый цвет и оставляет на пеленках пятна красновато-коричневого цвета. При увеличении количества выпитой жидкости и выделенной мочи в течение первых 10–15 дней инфаркт проходит бесследно.

Физиологические рефлексы (примитивные, спинальные) новорожденных. Одна из особенностей обследования новорожденных – выявление у них рефлексов, специфических для

периода новорожденности. Из всего многообразия рефлексов диагностическую значимость имеют следующие.

Сосательный – на раздражение губ прикосновением или поглаживанием ребенок отвечает сосательными движениями, иногда вместе с глотательными.

Поисковый (рефлекс Кулсмауля-Генцлера) – при поглаживании щеки около угла рта голова поворачивается в сторону раздражения, ребенок может открыть рот и вытянуть губы.

Ладонно-рото-головной (рефлекс Бабкина) – при надавливании на ладонную поверхность кистей рук ребенок открывает рот, сгибает голову, иногда закатывает глаза.

Хватательный (рефлекс Робинсона) – при вкладывании в кисть ребенка пальца или другого предмета происходит тоническое сгибание пальцев, ребенок крепко удерживает предмет, в таком положении его можно даже приподнять.

Охватывания (рефлекс Моро) – при похлопывании по поверхности, на которой лежит ребенок, или по его ягодицам, громком обращении к нему или крике, дуновении в лицо, внезапном разгибании ног и других приемах руки ребенка разгибаются в локтевых суставах и отводятся в стороны с последующим приведением в исходное положение (обнимание).

Защитный рефлекс – в положении на животе ребенок поворачивает голову в сторону (физиологическая защита).

Рефлекс опоры, выпрямления и автоматической ходьбы – ребенка берут под мышки и переводят в вертикальное положение, поддерживая пальцами заднюю часть головы; при этом ноги ребенка сгибаются, и, если его поставить, медленно выпрямляются сначала ноги, а затем и туловище. При наклоне туловища вперед ребенок делает шаговые движения (автоматическая ходьба).

Ползания (рефлекс Бауэра) – в положении на животе к согнутым ногам ребенка плотно приставляют ладонь, ребенок выпрямляет ноги и отталкивается (ползает).

Рефлекс Таланта – в ответ на штриховое раздражение кожи спины сверху вниз в паравертебральной области позвоночник изгибается дугой, открытой в сторону раздражения. На этой же стороне нередко может разгибаться нога.

Рефлекс Переса – ребенок лежит лицом вниз на горизонтальной поверхности, лучше на ладони обследующего, исследователь проводит пальцем по остистым отросткам от копчика к шее с умеренным нажимом. Возникает сложная ответная реакция: резкий крик ребенка с предшествующим апноэ, лордоз грудного отдела позвоночника с приподниманием головы и таза, сгибание рук и ног, выпячивание анального отверстия, иногда мочеиспускание и дефекация. Указанный рефлекс вызывает у ребенка резко выраженную отрицательную реакцию, в связи с чем дальнейшее исследование рефлексов проводить нецелесообразно.

У здоровых новорожденных рефлексы носят стереотипный характер, имеют очень короткий латентный период, угасают обычно после 7-10 повторений, но снова вызываются после отдыха в течение 1–2 мин. Необходимо учитывать степень выраженности рефлексов, поскольку их наличие и выраженность отражают общее развитие ЦНС. Угасают физиологические рефлексы к 3–4 мес.

Родовые травмы

Родовая травма новорожденных – патологическое состояние, которое развивается во время родов и характеризуется повреждениями тканей и органов, приводящими к расстройствам их функций.

Родовые травмы условно подразделяют на механические и гипоксические.

Механические родовые травмы возникают вследствие несоответствия размеров ребенка

(крупный плод, диабетическая фетопатия, лицевое, теменное и тазовое предлежание, поперечное положение, переносная беременность, пороки развития плода и др.) и родовых путей (пожилой возраст матери, аномалии таза): родовая опухоль, кефалогематома, кровоизлияния в мышцы, переломы костей, повреждения нервов.

К гипоксическим родовым травмам относятся поражения головного и спинного мозга, а также внутренних органов, возникающие в результате асфиксии или гипоксии плода и новорожденного.

Механические родовые травмы

Родовая опухоль – это локальный отек кожи и подкожной клетчатки новорожденного, который располагается на предлежащей части плода и возникает в результате длительного механического сдавления соответствующей области при прохождении по родовым путям матери. Родовая опухоль выходит за пределы одной кости, она мягкоэластической консистенции. Отечность исчезает в течение 1–2 дней. Лечения не требуется.

Кефалогематома – это кровоизлияние под надкостницу плоских костей черепа (чаще одной или обеих теменных, реже затылочной), которое развивается при смещении кожи вместе с надкостницей и разрыве сосудов во время прохождения головки ребенка по родовым путям. Опухоль, появившись во время или вскоре после рождения, увеличивается в течение первых 2–3 дней жизни ребенка, не выходит за пределы пораженной кости, кожа над ней не изменена. С 7-10 дня она начинает уменьшаться в размерах и обычно исчезает на 3-8-й неделе. При значительных кровоизлияниях рассасывание крови задерживается и может затянуться на месяцы. В этих случаях гематома оссифицируется, что приводит к деформации или асимметрии черепа.

Лечение заключается в кормлении ребенка сцеженным материнским или донорским молоком в течение 3–4 дней, назначении глюконата кальция и витамина К на 3 дня (0,001 г 3 раза внутрь). В некоторых случаях проводится пункция кефалогематомы с отсасыванием крови и последующим наложением давящей повязки. При инфицировании и нагноении кефалогематомы проводится хирургическое лечение, назначаются антибиотики.

Повреждение грудино-ключично-сосцевидной мышцы характеризуется или кровоизлиянием, или ее разрывом (обычно в нижней трети мышцы). Чаще возникает при ягодичном предлежании, при рождении с помощью щипцов или ручной экстракции плода. В области повреждения мышцы определяется небольшая, умеренно плотная или тестоватая, слегка болезненная при пальпации опухоль, которую диагностируют к концу 1-й недели жизни ребенка, когда развивается кривошея. При этом голова ребенка наклонена в сторону поврежденной мышцы, а подбородок повернут в противоположную сторону.

Лечение заключается в создании корригирующего положения для ликвидации патологического наклона и поворота головы (используют валики), применении сухого тепла, электрофореза йодида калия; в более поздние сроки назначают массаж. Как правило, гематома рассасывается и через 2–3 недели функция мышцы полностью восстанавливается. При отсутствии эффекта от консервативной терапии показана хирургическая коррекция.

Переломы костей чаще всего возникают при тяжелых родах и акушерских вмешательствах. Одной из наиболее частых травм скелета является *перелом ключицы* (0,03-0,1 %). Возможен даже при самопроизвольных родах без оказания акушерских пособий. Обычно это поднадкостничный перелом в средней трети ключицы без смещения. Отмечаются ограничения движения руки на стороне перелома, локальный отек, рефлекс Моро на стороне поражения отсутствует, крепитация при пальпации. Прогноз благоприятный, образование

костной мозоли наступает на 3-4-й день.

Лечение. Кратковременная иммобилизация руки с помощью повязки Дезо с валиком в подмышечной области или путем плотного пеленания вытянутой руки к туловищу сроком на 7-10 дней, ребенка укладывают на здоровый бок.

Переломы плечевой и бедренной костей наблюдаются редко.

Парез лицевого нерва (чаще односторонний) наблюдается во время затяжных родов, а также при применении щипцов и при переломах височной кости, проявляется сразу после рождения. Асимметрия лица особенно заметна при крике ребенка. Глазная щель на стороне поражения полностью не закрывается, лоб не наморщивается, носогубная складка сглажена, угол рта опущен, захват груди и сосание затруднены. Молоко вытекает из угла рта на стороне пареза. Поисковый рефлекс угнетен. Угол рта на пораженной стороне не следует за раздражителем, остается интактным. При постоянно открытом глазе легко возникают конъюнктивит и кератит.

Лечение. Легкие периферические парезы лицевого нерва самопроизвольно проходят в течение нескольких дней, чаще недель, одновременно назначают витамин В₁ внутрь или внутримышечно, дибазол и витамин В₁₂. Обязательна профилактика конъюнктивита и кератита глаза с парализованной стороны с помощью антисептической мази или закапывания стерильного вазелинового масла и увлажнения глаза повязкой с изотоническим раствором хлорида натрия.

Нервы плечевого сплетения травмируются при переломах ключиц, сильной тяге за ручку или давлении на подмышечную область. В зависимости от локализации повреждения парезы плечевого сплетения подразделяют на верхний (проксимальный), нижний (дистальный) и тотальный типы.

Верхний тип акушерского пареза (Дюшенна-Эрба). Рука ребенка приведена к туловищу, разогнута, ротирована внутрь в плече, пронирована в предплечье, кисть в состоянии ладонного сгибания, головка наклонена к больному плечу. Спонтанные движения ограничены или отсутствуют в плечевом и локтевом суставах, ограничены тыльное сгибание кисти и движения в пальцах; отмечается мышечная гипотония, отсутствует рефлекс двуглавой мышцы плеча. Этот тип пареза может сочетаться с травмой диафрагмального и добавочного нервов.

Нижний тип акушерского пареза (Дежерина-Клюмпке). В результате пареза сгибателей предплечья, кисти и пальцев нарушается функция дистального отдела руки. Отмечается мышечная гипотония; движения в локтевом, лучезапястном суставах и пальцах резко ограничены; кисть свисает или находится в положении так называемой «когтистой лапы». В плечевом суставе движения сохранены. На стороне пареза могут наблюдаться трофические расстройства, отсутствуют рефлексы Моро и хватательный.

Тотальный тип акушерского пареза. Мышечная гипотония резко выражена во всех группах мышц. Рука ребенка пассивно свисает вдоль туловища, ее легко можно обвить вокруг шеи – симптом «шарфа». Спонтанные движения отсутствуют или незначительны. Сухожильные рефлексы не вызываются. Кожа бледная, рука холодная на ощупь. К концу периода новорожденности развивается, как правило, атрофия мышц.

Лечение начинают с первых дней жизни. Руке придают физиологическое положение с помощью шин, лонгет, назначают массаж, ЛФК, тепловые (аппликации озокерита, парафина, горячие укутывания) и физиотерапевтические (электростимуляция) процедуры; лекарственный электрофорез (калия йодида, прозерина, лидазы, эуфиллина, никотиновой кислоты). Лекарственная терапия включает витамины группы В₁, В₁₂, АТФ, дибазол, алоэ, прозерин, галантамин.

При своевременно начатом и правильном лечении функции конечности

восстанавливаются в течение 3–6 мес.; период восстановления при парезах средней тяжести длится до 3 лет.

Перинатальные поражения центральной нервной системы

Перинатальная энцефалопатия (ПЭП) – собирательный диагноз, подразумевающий нарушение функции или структуры головного мозга различного происхождения, возникающее в перинатальный период.

В современной международной классификации болезней (МКБ-10) диагноз «перинатальная энцефалопатия» не применяется. Но учитывая установившуюся в нашей стране традицию, а также имеющиеся трудности в ранней и точной диагностике характера перинатальных поражений головного мозга, этот «диагноз» еще продолжает применяться у детей в возрасте до 1 года жизни с различными нарушениями двигательной, речевой и психической функций.

Диагноз перинатального поражения головного мозга может ставиться только до конца периода новорожденности. После 1 месяца жизни ребенка невролог должен определить точный характер и степень поражения центральной нервной системы.

По происхождению и течению выделяют:

- 1) гипоксически-ишемические (хроническая внутриутробная гипоксия плода) или родов (острая гипоксия плода, асфиксия);
- 2) травматические (травматическое повреждение головки плода в момент родов);
- 3) смешанные, гипоксически-травматические поражения центральной нервной системы.

Этиология. К повреждающим факторам антенатального периода относят: внутриутробные инфекции; обострения хронических заболеваний матери; интоксикации; действие различных видов излучения; генетическую обусловленность.

Наиболее частыми причинами являются: гипоксия плода и новорожденного, а также тесно связанная с ней внутричерепная родовая травма, являющиеся следствием заболеваний матери или плода (патологическое течение беременности, родов, аномалии плаценты, пуповины и пр.), а также недоношенность и незрелость плода с различными нарушениями его жизнедеятельности в первые дни жизни.

При остром прекращении поступления кислорода к плоду (асфиксия) или при повторном его ограничении различной продолжительности (хроническая гипоксия) в организме возникают нарушения гомеостаза, изменения сосудистой и мембранной проницаемости, что ведет к развитию отеочно-геморрагического и гипертензионно-гидроцефального синдромов. Вторично возникающие расстройства дыхательной и сердечно-сосудистой деятельности усугубляют нарушения обменных процессов и увеличивают расстройства центральной и периферической гемодинамики, создавая предпосылки к внутричерепному кровоизлиянию.

Кратковременное гипоксическое состояние плода и новорожденного не всегда сопровождается резким нарушением мозгового и периферического кровообращения, ограничиваясь развитием функциональных расстройств. Хроническая гипоксия приводит к глубоким изменениям метаболизма нервных клеток, их деструкции и резкому нарушению общей и мозговой гемодинамики, следствием чего являются поражения ЦНС.

Клиника. Условно выделяют несколько клинических периодов развития заболевания.

Острый период (первые 7-10 дней). Изменения ЦНС проявляются преимущественно общемозговыми нарушениями. Симптомы локального поражения мозга клинически могут быть неотчетливыми, что не исключает более позднего развития выраженных неврологических изменений. По степени тяжести неврологических расстройств выделяют три клинические

формы: легкую, среднетяжелую, тяжелую.

При легкой форме оценка по шкале Апгар 7–6 баллов, изменения ЦНС функционального характера – *синдром повышенной возбудимости*: двигательное и эмоциональное беспокойство, усиление рефлексов, мелкоразмашистый тремор век, рук, подбородка, непостоянный мелкоразмашистый горизонтальный нистагм, нерезкое сходящееся косоглазие. Клинические симптомы обычно исчезают на 2-3-й неделе жизни.

При среднетяжелой форме асфиксия более 5 мин, оценка по шкале Апгар 5 баллов, указания на отягощенный акушерский анамнез. Отмечается синдром общего угнетения или гипертензионно-гидроцефальный синдром.

Синдром угнетения ЦНС может возникнуть не сразу, а на 3-5-й день жизни: резкое угнетение активных движений и рефлексов в течение 1–1,5 недель, мышечная гипотония (первые 5 дней), сменяющаяся гипертонией мышц туловища и конечностей (1–2 мес.), дети вздрагивают на любой раздражитель (до 1–2 мес.), возможны судороги (на 1-й неделе жизни), парез конечностей. Наблюдается локальная неврологическая симптоматика – птоз, расходящееся косоглазие, нарушение сосания, парез лицевого нерва (1–2 мес.), горизонтальный нистагм (1–2 мес.). Вегетативно-висцеральные симптомы характеризуются тахи- и брадикардией, тахи- и брадипноэ, желудочно-кишечными дискинезиями (1–2 мес.).

При *гипертензионно-гидроцефальном синдроме* – симптомы возбуждения и ликворо-циркуляторные изменения: беспокойство, гиперестезия, тремор, усиление рефлексов. Появляется локальная симптоматика: симптом Грефе, сходящееся косоглазие, горизонтальный нистагм; цианоз, акроцианоз, одышка, нарушение терморегуляции, желудочно-кишечные дискинезии, лабильность пульса. Характерен пронзительный крик в дневные и ночные часы. Отмечается расхождение швов черепа, увеличение размеров головки на 1–3 см. Перечисленные симптомы наблюдаются в течение 1–2 мес.

Тяжелая форма характеризуется развитием прекоматозного и коматозного состояния. Оценка по шкале Апгар 1–4 балла.

У недоношенных детей чаще отмечается синдром общего угнетения.

Ранний восстановительный период (11 дней–4 мес.). Выраженность общемозговых симптомов уменьшается. Обнаруживаются очаговые знаки: симптом «заходящего солнца», косоглазие, нистагм. У недоношенных детей с массой при рождении более 1700 г может отмечаться синдром повышенной возбудимости.

Основные синдромы раннего восстановительного периода – это синдром двигательных нарушений (мышечная гипотония или гипертония, парезы и параличи, гиперкинезы); гидроцефальный синдром (увеличение окружности головы, расхождение швов, увеличение и взбухание родничков, расширение венозной сети на лбу, висках, волосистой части головы, преобладание размеров мозгового черепа над размерами лицевого); вегетовисцеральный синдром (мраморность и бледность кожных покровов, преходящий акроцианоз, холодные кисти и стопы, расстройства терморегуляции, желудочно-кишечные дискинезии, лабильность сердечно-сосудистой и дыхательной систем и т. д.).

Особого внимания требуют недоношенные дети с мало-симптомным течением заболевания. Повреждение мозга у них становится очевидным лишь в 3–5 мес.

Поздний восстановительный период (от 4 мес. до 1–2 лет). Постепенно происходит нормализация мышечного тонуса, статических функций. Полнота восстановления зависит от степени поражения ЦНС в перинатальный период.

Период остаточных явлений (после 2 лет). Детей можно разделить на две группы: первая – с явными психоневрологическими расстройствами (около 20 %), вторая – с нормализацией неврологических изменений (около 80 %). Тем не менее, нормализация

неврологического статуса не может быть равноценна выздоровлению.

Диагноз основывается на данных анамнеза (социально-биологические факторы, состояние здоровья матери, течение беременности и родов) и клинических данных и подтверждается инструментальными исследованиями. Широко используются нейросонография, рентгенологические исследования черепа, позвоночника, при необходимости – КТ и МРТ.

Перинатальные поражения нервной системы у детей дифференцируют с врожденными пороками развития, наследственными нарушениями обмена веществ, чаще аминокислот (проявляются только через несколько месяцев после рождения), рахитом.

Лечение. Выделяют терапию острого и восстановительного периодов.

В остром периоде (после проведения реанимационных мероприятий) основные принципы лечения следующие: ликвидация отека мозга – проводится дегидратационная терапия (маннитол, ГОМК, альбумин, плазма, лазикс, дексаметазон и др.); ликвидация или профилактика судорожного синдрома (седуксен, фенobarбитал, дифенин); снижение проницаемости сосудистой стенки (витамин С, рутин, кальция глюконат); улучшение сократительной способности миокарда (препараты калия, магния, панангин); нормализация метаболизма нервной ткани и повышение ее устойчивости к гипоксии (глюкоза, дибазол, альфатокоферол, актовегин); создание охранительного режима, покоя, краниocereбральной гипотермии, кормление грудным молоком, при необходимости – кормление через зонд.

В восстановительном периоде проводится посиндромная терапия, а также лечение, направленное на улучшение трофики поврежденных тканей ЦНС: стимулирующая терапия (витамины В1, В6, церебролизин, АТФ, экстракт алоэ); ноотропы (пирацетам, фенибут, пантогам, энцефабол, когитум, глицин, лимонтар, биотредин, аминалон и др.); ангиопротекторы (кавинтон, циннаризин, трентал, танакан, сермион, инстенон); седативная терапия (седуксен, фенobarбитал, радедорм).

Физические методы реабилитации: массаж, упражнения в воде, физиотерапия (электрофорез) могут применяться уже с 7-10-го дня жизни.

Дети с перинатальными поражениями ЦНС должны находиться под наблюдением невролога. Необходимы периодические курсы лечения по 2–3 мес. (2 раза в год в течение нескольких лет).

Асфиксия новорожденного

Асфиксия новорожденного – симптомокомплекс, характеризующийся отсутствием дыхания, нерегулярными или неэффективными дыхательными движениями при рождении, у ребенка с наличием сердечной деятельности.

Различают первичную (при рождении) и вторичную (в первые часы и дни жизни) асфиксию новорожденного.

Этиология. Причины первичной асфиксии новорожденного: острая и хроническая гипоксия плода, перинатальная патология ЦНС, резус-несовместимость крови матери и плода, внутриутробная инфекция, закупорка дыхательных путей плода или новорожденного слизью, околоплодными водами (аспирационная асфиксия), пороки развития плода. Способствующими факторами являются: экстрагенитальные заболевания беременной (сердечно-сосудистые, тяжелые заболевания легких, выраженная анемия, сахарный диабет, тиреотоксикоз, инфекционные болезни и др.), отягощенный акушерский анамнез матери. Вторичная асфиксия может развиваться вследствие аспирации, пневмопатий, родовой травмы головного и спинного мозга, врожденных пороков сердца, легких, мозга.

Асфиксия – это удушье, остро возникающий патологический процесс, вызванный различными причинами, в основе которых лежит недостаток кислорода в крови (гипоксемия) и тканях (гипоксия) и накопление в организме углекислоты (гиперкапния) и других кислых продуктов обмена веществ, что приводит к развитию метаболического ацидоза. Патологический ацидоз увеличивает проницаемость сосудистой стенки и клеточных мембран, что приводит к расстройству кровообращения, нарушению процессов свертывания крови, кровоизлияниям в различные органы, одновременно развиваются отек и дистрофические изменения в клетках всех органов и систем. Клетки организма теряют способность поглощать кислород.

Клиника. В соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (10-й пересмотр, 1995), выделяют асфиксию новорожденного среднюю (синюю) и тяжелую (белую); оценка по шкале Апгар на 1-й минуте после рождения соответственно 7–4 и 3–0 баллов. В клинической практике принято различать три степени тяжести асфиксии: легкую (оценка по шкале Апгар на 1-й минуте после рождения 7–6 баллов), средней тяжести (5–4 балла) и тяжелую (3–1 балл). Общая оценка 0 баллов свидетельствует о клинической смерти.

Степень тяжести асфиксии определяют в первую минуту после рождения ребенка по шкале Апгар. У здорового новорожденного общая сумма баллов по шкале Апгар на 1-й минуте жизни составляет 8-10.

Таблица 1
Шкала Апгар

Признаки	0 баллов	1 балл	2 балла
Цвет кожи	Белый	Тело розовое, синюшные конечности	Весь розовый
Дыхательные движения	Отсутствуют	Редкие, нерегулярные	Хорошие, громкий крик
Сердцебиение	Отсутствует	Менее 100 уд/мин	Более 100 уд/мин
Рефлекторная возбудимость	Отсутствует	Гримаса	Кашель, чиханье
Мышечный тонус	Отсутствует, конечности свисают	Конечности несколько согнуты	Активные движения

Легкая степень асфиксии – новорожденный делает первый вдох на первой минуте после рождения, но дыхание ослаблено, отмечаются акроцианоз и периоральный цианоз, некоторое снижение мышечного тонуса. Асфиксия средней тяжести – первый вдох происходит в течение первой минуты после рождения, дыхание ослаблено (регулярное или нерегулярное), крик слабый, часто брадикардия, но может быть и тахикардия, мышечный тонус и рефлексы снижены, кожа цианотичная, иногда преимущественно в области лица, кистей рук и стоп, пуповина пульсирует. Тяжелая асфиксия – дыхание нерегулярное (отдельные вдохи) либо

отсутствует, ребенок не кричит, иногда стонет, брадикардия, в ряде случаев аритмия, мышечная гипотония или атония, рефлексы отсутствуют, кожа бледная (спазм периферических сосудов), пуповина не пульсирует; часто развивается надпочечниковая недостаточность. Общая оценка 0 баллов свидетельствует о клинической смерти.

Окончательную тяжесть асфиксии диагностируют не в родзале, а по окончании раннего неонатального периода. У новорожденных, перенесших асфиксию, развивается пост-гипоксический синдром в первые часы и дни жизни. Его основное проявление – поражение ЦНС. У каждого третьего ребенка, родившегося в состоянии асфиксии средней тяжести, наблюдаются нарушения мозгового кровообращения I–II степени, у всех детей, перенесших тяжелую асфиксию, – II–III степени. Выделяют две группы осложнений: ранние, развивающиеся в первые часы и сутки жизни, и поздние – с конца первой недели жизни и далее. Среди ранних осложнений, помимо поражений мозга (отек, внутричерепные кровоизлияния, некрозы), особенно часты гемо-динамические (сердечная недостаточность, легочная гипертензия), почечные, легочные (отек, кровотечения, синдром аспирации мекония, пневмония и др.), желудочно-кишечные (парезы, некротизирующий энтероколит), геморрагические (анемия, тромбоцитопения). Среди поздних осложнений преобладают инфекционные (пневмонии, менингит, сепсис, некротизирующий энтероколит и др.) и неврологические (гидроцефальный синдром, гипоксически-ишемическая энцефалопатия).

Диагноз основывается на оценке состояния ребенка по шкале Апгар на 1-й и 5-й мин жизни, исследовании кислотно-основного состояния (КОС), электролитов и газов крови, измерении АД, данных ЭКГ, ЭхоЭГ.

Лечение. Дети, родившиеся в асфиксии, нуждаются в реанимационной помощи. Основные принципы лечения асфиксии новорожденных: восстановление самостоятельного адекватного дыхания и устранение гипоксии – восстановление проходимости дыхательных путей, согревание ребенка, ИВЛ (искусственная вентиляция легких) с подачей кислорода; ликвидация нарушений центральной и периферической гемодинамики; коррекция метаболических нарушений; коррекция энергетического баланса.

Алгоритм первичной помощи новорожденному, родившемуся в асфиксии, включает несколько этапов. I этап реанимации начинается с отсасывания катетером содержимого полости рта в момент рождения головки или сразу после рождения ребенка. Если дыхание отсутствует, надо провести нежную, но активную тактильную стимуляцию – щелкнуть ребенка по подошве или энергично обтереть его спину. Ребенка принимают в стерильные подогретые пеленки, быстро переносят на реанимационный столик под источник лучистого тепла. При укладывании головной конец ребенка должен быть несколько опущен. Доношенный ребенок отделяется от матери сразу после рождения, а недоношенный – через 1 мин. В конце I этапа реанимации оценивают дыхание ребенка. При отсутствии или нерегулярном самостоятельном дыхании через 20 секунд после рождения, брадикардии (менее 100 сердечных сокращений в 1 мин) переходят ко II этапу реанимации (восстановление внешнего дыхания). Проводят вентиляцию легких с помощью маски и дыхательного мешка. Частота – 30–50 вдохов/мин. При аспирации околоплодных вод, потребовавшей санации трахеи, неэффективности масочной ИВЛ в течение 1 мин, подозрении на диафрагмальную грыжу, неадекватном самостоятельном дыхании у ребенка, гестационный возраст которого менее 28 недель, проводят интубацию трахеи и ИВЛ через эндотрахеальную трубку.

Если частота сердечных сокращений менее 80 в 1 мин, на фоне ИВЛ начинают закрытый массаж сердца (III этап реанимации), а в случае его неэффективности в течение 30 секунд в вену пуповины или эндотрахеально вводят раствор адреналина (1:10 000) в дозе 0,1–0,3 мл/кг (возможно повторное введение через каждые 5 мин). При сохраняющейся брадикардии (менее

80 сердечных сокращений в 1 мин) и подозрении на гиповолемический шок и декомпенсированный метаболический ацидоз на фоне продолжающейся ИВЛ и закрытого массажа сердца в вену пуповины вводят один из растворов для восполнения объема циркулирующей крови (например, 5 % раствор альбумина, изотонический раствор хлорида натрия в дозе 10 мл/кг в течение 5-10 мин) и 4 % раствор гидрокарбоната натрия (4 мл/кг не быстрее чем за 2 мин). После восстановления дыхания, сердечной деятельности и стабилизации состояния ребенка его переводят в палату интенсивной терапии отделения новорожденных. Объем лечебных мероприятий и их продолжительность определяются состоянием ребенка.

Важное значение имеет уход. Ребенку обеспечивают покой, головке придают возвышенное положение. Детей, перенесших легкую асфиксию, помещают в кислородную палатку; детей, перенесших асфиксию средней тяжести и тяжелую, – в кувез. В связи с возможностью осложнений со стороны ЦНС за детьми, родившимися в асфиксии, после выписки из родильного стационара устанавливают диспансерное наблюдение педиатра и невропатолога.

Гемолитическая болезнь новорожденных

Этиология. Гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН) развивается преимущественно в результате несовместимости крови матери и плода по резус-фактору (Rh-фактору) или групповым антигенам, реже – по другим антигенным системам из-за их меньшей иммуногенности.

Резус-конфликт возникает, если у резус-отрицательной женщины плод имеет резус-положительную кровь.

Резус-фактор, содержащийся в эритроцитах плода, попадая через плаценту в кровь матери, вызывает образование резус-антител. Часть этих антител переходит через плаценту в кровь плода и вызывает агглютинацию и гемолиз эритроцитов. Прямой зависимости между высоким титром резус-антител у матери и тяжестью гемолитической болезни у новорожденных нет. ГБН у новорожденных при резус-несовместимости развивается обычно после второй беременности либо в случае сенсибилизации женщины в результате переливаний резус-положительной крови.

АВО-конфликт развивается при наличии О (I) группы крови у женщины, а у плода – А (II) (в 2/3 случаев) или В (III) (в 1/3 случаев). При несовместимости крови по системе АВО обычно страдают дети уже при первой беременности.

Существует мнение, что гемолитическая болезнь новорожденных по системе АВО развивается не реже, а даже чаще, чем по резус-фактору, но протекает в большинстве случаев легче, и ее нередко не диагностируют.

Клиника. Различают отечную (2 %), желтушную (88 %), анемическую (10 %) формы заболевания.

Самая тяжелая – *отечная форма*, развивается внутриутробно. Ребенок погибает до рождения или рождается в крайне тяжелом состоянии с распространенными отеками, часто недоношенным и умирает в первые минуты или часы после рождения. Характерен внешний вид новорожденного: восковидная бледность, иногда легкая желтушность или цианотичность кожных покровов, лунообразное лицо, общий отек подкожной клетчатки, гепатоспленомегалия, живот большой, бочкообразный, свободная жидкость в полостях (плевральной, перикардальной, брюшной), кровоподтеки, петехии.

В крови отмечают резкое снижение содержания гемоглобина (менее 100 г/л) и эритроцитов ($1,5\text{--}1,7 \cdot 10^{12}/\text{л}$ и менее), эритробластоз, лейкоцитоз, высокий ретикулоцитоз,

нормобласты, миелоциты.

Желтушная форма – наиболее частая форма заболевания. Она может быть тяжелой, средней и легкой степени тяжести. Основные симптомы – рано возникающие желтуха, анемия и гепатоспленомегалия. Желтуха появляется сразу после рождения или спустя несколько часов и быстро нарастает. При тяжелых формах ребенок рождается желтушным. Околоплодные воды и первородная смазка могут быть окрашены в желтый цвет. При легких формах нередко выраженная желтуха появляется в первые двое суток.

По мере нарастания билирубиновой интоксикации дети становятся вялыми, сонливыми, плохо сосут, появляются гипорефлексия, гипотония, монотонный крик, патологическое зевание. Увеличиваются печень и селезенка. Наблюдается склонность к кровотечениям и кожным кровоизлияниям. Моча темного цвета, проба Гмелина положительная. Окраска стула нормальная.

На 3-4-е сутки содержание неконъюгированного билирубина может достигнуть максимума. В этих случаях, если не будет предпринята активная терапия, появляются симптомы ядерной желтухи: ригидность мышц затылка, тонические судороги мышц-разгибателей, «мозговой» крик, симптом «заходящего солнца», взбухание большого родничка.

К концу первой недели жизни развивается синдром сгущения желчи, появляются признаки холестаза. Кожа приобретает зеленоватый оттенок, кал обесцвечивается, моча темнеет, в крови повышается содержание конъюгированного билирубина. В тяжелых случаях желтушное окрашивание кожи сохраняется длительно. Желтушная форма гемолитической болезни новорожденных обычно сопровождается гиперхромной анемией. Продолжительность анемии зависит от тяжести заболевания и вида лечения и может составлять до 2–3 мес.

Анемическая форма по течению наиболее доброкачественная. Общее состояние ребенка изменяется мало. Характерны бледность кожных покровов (отчетливо выявляется к 7-10-му дню после рождения), гепатоспленомегалия. В крови снижено количество гемоглобина и эритроцитов, микроцитоз, анизоцитоз, ретикулоцитоз, эритробластоз (не всегда), полихромазия. Небольшой сдвиг нейтрофилов влево.

Концентрация неконъюгированного билирубина может быть слегка повышена.

Диагноз. Учитывают клинические симптомы и данные лабораторных исследований. Большое значение имеют акушерский анамнез матери (указание на самопроизвольные аборт, мертворождения, смерть предшествующих детей от желтухи в первые дни после рождения), определение резус-фактора крови матери (проводится повторно). Сразу же после рождения у ребенка определяют количество гемоглобина, уровень билирубина в крови, группу крови, резус-фактор и проводят пробу Кумбса.

Очень важна антенатальная диагностика возможного иммунологического конфликта.

Лечение. В настоящее время основным методом лечения гемолитической болезни новорожденных является заменное переливание крови. Абсолютные показания к заменному переливанию крови в первые сутки жизни у доношенных новорожденных следующие: концентрация неконъюгированного билирубина в пуповинной крови более 60 мкмоль/л; почасовой прирост концентрации неконъюгированного билирубина более 6-10 мкмоль/л; концентрация неконъюгированного билирубина в периферической крови более 340 мкмоль/л; тяжелая степень анемии (гемоглобин менее 100 г/л).

Для заменного переливания крови обычно используют резус-отрицательную кровь той же группы, что и кровь ребенка. В настоящее время переливают не цельную кровь, а резус-отрицательную эритроцитарную массу, смешанную со свежезамороженной плазмой. Если ГБН обусловлена групповой несовместимостью, то используют эритроцитарную массу 0

(I) группы, а плазму либо АВ (IV) группы, либо одногруппную.

При тяжелой форме гемолитической болезни заменное переливание крови делают многократно (3–5 раз).

Широко применяют фототерапию, назначают также индукторы микросомальных ферментов печени (например, фенobarбитал). Введение витаминов Е, В1, В2, В6, С, кокар-боксиллазы улучшает работу печени и стабилизирует обменные процессы. При синдроме сгущения желчи назначают внутрь желчегонные средства (магния сульфат, аллохол, дротаверин). При выраженной анемии производят трансфузии эритроцитарной массы или отмытых эритроцитов. Прогноз зависит от степени тяжести ГБН.

Геморрагическая болезнь новорожденных

Это коагулопатия, которая возникает у ребенка между 24 и 72 часами жизни и часто связана с нехваткой витамина К. Как следствие его дефицита развивается недостаток производства в печени факторов свертывания II, VII, IX, X, C, S.

Этиология. Сравнительно низкий уровень витамина К у новорожденных вызван несколькими причинами: имеют пониженные запасы витамина; витамин плохо проходит через плаценту; его может быть мало в молоке; нормальная микрофлора кишечника еще не развита (в норме витамин К производится бактериями в кишечнике). У новорожденных уровень факторов VII, X, II и IX уменьшен до 30–70 % нормы. В течение первых 4–7 дней после рождения наблюдается дальнейшее снижение концентрации этих факторов в плазме. Болезни матери и прием ею во время беременности препаратов, способствующих К-гиповитаминозу, а также акушерская патология (асфиксия плода, травматичные роды) способствуют развитию геморрагической болезни новорожденных. Она усугубляется и энтеропатией новорожденных, назначением им антибиотиков при пневмонии, сепсисе и других заболеваниях.

Клиника. Кровоизлияния бывают видимые (кровавый стул, кровавая рвота, кровотечения из пупочной ранки, носа, легких, мочеполовых путей, кровоизлияния в кожу, конъюнктивы и т. д.) и скрытые (внутричерепные, в надпочечники, печеночные и др.). Частым проявлением геморрагической болезни новорожденных является истинная мелена, характеризующаяся кровавой рвотой и кровавыми испражнениями 3–4 раза в день. Испражнения темно-красного цвета или черные. Заболевание выявляется на 2-3-й день после рождения, реже сразу после рождения и продолжается 1–3 дня. Редко встречаются тяжелые формы, при которых кровь выделяется из ануса почти непрерывно, имеется упорная кровавая рвота, развивается тяжелая анемия. Ребенок становится вялым, худеет, может развиваться транзиторная лихорадка.

Раннее кормление молозивом смягчает эту депрессию К-витаминзависимых факторов, также решающую роль играет заселение кишечника ребенка нормальной микрофлорой, продуцирующей витамин К. К концу 2-й недели жизни дефицит К-витаминзависимых факторов у большинства детей полностью устраняется.

Чаще недостаточность К-витаминзависимых факторов у новорожденных остается субклинической. Клинически выраженные формы в основном наблюдаются при недоношенности.

Диагноз. Ставят на основании клинических данных. Дифференцировать следует от синдрома проглоченной крови, так называемой ложной мелены (заглатывание крови во время рождения, при трещинах сосков, кровотечениях из носа у ребенка; при этом наблюдаются рвота с кровью и примесь крови в кале); гемофилии и тромбопатии.

Лечение. Витамин К в дозе 2–5 мг 2–3 раза в день внутримышечно в виде 1 % раствора викасола: 0,3–0,5 мл доношенным, 0,2–0,3 мл недоношенным.

В тяжелых случаях немедленное переливание свежей крови одноименной группы из расчета 10–15 мл/кг, внутривенные вливания 10–20 мл/кг тромбоцитной массы. При мелене можно назначить внутрь раствор тромбина в аминокaproновой кислоте по 1 чайной ложке 3 раза в день (ампулу сухого тромбина растворяют в 50 мл 5 % раствора аминокaproновой кислоты и добавляют 1 мл 0,025 % раствора андроксона).

Прогноз благоприятный только при своевременном принятии необходимых мер.

Пневмопатии новорожденных

Пневмопатии – это неинфекционные патологические процессы в легких, которые формируются во внутриутробном и раннем неонатальном периодах и проявляются клинически в первые дни жизни *синдромом дыхательных расстройств* (СДР). Как правило, болезнь регистрируется у недоношенных детей. При рациональном и своевременном лечении младенцев летальность исхода составляет примерно 10 %.

Этиология. СДР (респираторный дистресс-синдром новорожденных) чаще наблюдается у недоношенных детей (60 % – при 28-недельном сроке недонашивания, 15–20 % – при сроке 32–36 недель). К развитию СДР приводят ателектазы легких, гиалиновые мембраны, отечно-геморрагический синдром, массивные кровоизлияния в легкие, врожденные пороки развития легких, а также пневмонии и внутричерепная родовая травма.

Клиника. СДР характеризуется общим тяжелым состоянием сразу после рождения. Дыхание затрудненное и учащенное до 100 в мин (норма 40 в мин). Кожные покровы при рождении могут быть розовыми, но через 1–2 часа в тяжелых случаях быстро нарастает цианоз, ребенок не реагирует на раздражители и впадает в кому. При более легком течении СДР отмечается умеренное угнетение, слабый крик, симптомы раздражения ЦНС в виде тремора, гиперестезии кожи, смена угнетения возбуждением и др.

Постоянным клиническим симптомом СДР является изменение частоты и характера дыхания – смена учащенного дыхания на периоды апноэ продолжительностью от нескольких секунд до минуты. Дыхание сопровождается втяжением и западением нижней части грудной клетки, может наблюдаться дыхание типа «качелей», при котором грудная клетка втягивается, а живот выпячивается. В некоторых случаях при СДР отмечается опускание нижней челюсти и звучный выдох. При аускультации в легких определяются ослабленное дыхание и крепитирующие хрипы. Со стороны сердечно-сосудистой системы характерна тахикардия, приглушенность тонов сердца, повышенное артериальное давление, цианоз. У большинства детей с СДР наблюдается отек рук и стоп. Физиологическая убыль веса достигает 10–12 %.

При тяжелой форме СДР отмечается угнетение функции ЦНС: резкая вялость, мышечная гипотония, ограничение двигательной активности вплоть до полной адинамии, снижение физиологических рефлексов, гипотермия, слабый крик.

Ателектазы легких. Под ателектазом легких у новорожденных подразумевают сохранение после 48 часов жизни участков нерасправившейся или вторично спавшейся после первого вдоха легочной ткани.

Основные причины – недоразвитие дыхательного центра, снижение его возбудимости, незрелость легочной ткани, нарушение образования сурфактанта, в связи с чем наиболее часто эта патология отмечается у недоношенных детей.

Различают два типа ателектазов: рассеянные (мелкие) и обширные (сегментарные и полисегментарные). Сегментарные ателектазы отмечаются у более зрелых детей.

Обширные ателектазы характеризуются синдромом дыхательных расстройств; аускультативно – ослабленное дыхание и непостоянная крепитация на стороне поражения;

усиленное дыхание на здоровой стороне. Иногда наблюдается одностороннее уплощение грудной клетки. Распространенные полисегментарные ателектазы сопровождаются сердечно-сосудистыми нарушениями (цианоз, тахикардия, пульсация крупных сосудов).

Мелкие рассеянные ателектазы обычно характеризуются различной степени дыхательной недостаточностью в сочетании с общим угнетением нервной системы и сердечно-сосудистыми нарушениями. При перкуссии звук может иметь коробочный оттенок, при аускультации – равномерно ослабленное дыхание, возможна крепитация. Неосложненные ателектазы в большинстве случаев расправляются в течение 4–5 дней. Летальный исход наступает в случаях, когда ателектазы сочетаются с другими пневмопатиями.

Длительно нерасправляющиеся ателектазы осложняются воспалительным процессом.

Гиалиновые мембраны – это патологические изменения в легких, при которых на внутренней поверхности альвеол, альвеолярных ходов и респираторных бронхиол отмечается отложение гиалиноподобного вещества, состоящего из сложного белково-углеводного комплекса. Чаще встречается у недоношенных детей, у детей больных матерей (сахарный диабет и др.), особенно у извлеченных с помощью кесарева сечения и родившихся в асфиксии. Важными патогенетическими факторами являются незрелость легких, гипоксия, гиперкапния, повышенная проницаемость капилляров, нарушение процессов свертывания крови. Патогенез гиалиновых мембран связан также с нарушением синтеза сурфактанта.

Новорожденные с гиалиновыми мембранами в первые часы после рождения могут казаться здоровыми. Постепенно усиливаются одышка и цианоз, достигая крайней степени. Ярким клиническим симптомом является инспираторная одышка (60-100 в минуту) с западением грудины, втяжением межреберных промежутков, надключичных впадин и раздуванием крыльев носа. Дыхание поверхностное, судорожное. При общем тяжелом состоянии физикальные данные часто скудны. Параллельно развивается сердечная недостаточность. Кожные покровы бледные с сероватоземлистым оттенком, появляются периферические отеки, вслед за ними – пенистая розовая жидкость из носа и рта, судороги.

Типичный рентгенологический признак – «нодозно-ретикулярная сетка», в наиболее тяжелых случаях на рентгенограмме наблюдаются гомогенные затемнения легочных полей различной интенсивности, делающие неразличимыми контуры сердца, больших сосудов и диафрагмы.

Большинство детей погибает в первые 2–3 дня. Если ребенок переживает этот срок, прогноз может быть благоприятным.

Отечно-геморрагический синдром – одна из самых тяжелых форм пневмопатий, возникающая вследствие общей патологической гидратации всего организма, наступающая вследствие нарушения обменных процессов и внутриутробной гипоксии. Этот синдром связан с патологической незрелостью органов дыхания. Всегда сочетается с рассеянными ателектазами легких, особенно у недоношенных детей.

Выражены синдром дыхательных расстройств; нарушения сердечно-сосудистой деятельности: аритмия, цианоз, бледность кожных покровов; возникают или усиливаются судороги, нарушаются сосание и глотание. При обильной гидратации изо рта выделяется пенистая жидкость. Аускультативно выявляют жесткое дыхание, разнокалиберные хрипы. Рентгенологически детали легочных структур выглядят расплывчатыми, воздухоносность легочной ткани снижается, особенно в прикорневых и корневых отделах. При значительной отечности все легкое становится гомогенно затемненным.

Синдром Вильсона-Микити. Причина возникновения этой патологии окончательно не выяснена. Считают, что стойкое нарушение функции дыхания связано с нарушением процесса созревания легких и первичной легочной гипертензией.

В отличие от прочих пневмопатий заболевание начинается постепенно на 1-5-й неделе жизни. Появляются умеренная одышка (60–80 в мин), цианотичный или серовато-цианотичный оттенок кожи. Иногда возникает кашель, аускультативно – разнокалиберные хрипы. Симптомы дыхательной недостаточности постепенно нарастают, формируется легочное сердце; в крови – дыхательный и смешанный ацидоз, гипоксемия.

При рентгенологическом обследовании в динамике: в начале заболевания – диффузная сетчатая инфильтрация легких и эмфизема в базальных отделах; позднее – грубый тяжистый легочный рисунок с мелкими округлыми вздутиями.

Заболевание протекает длительно (6-14 мес.), летальность достигает 60–70 %.

Лечение. Ребенка с СДР как можно быстрее помещают в кувез с температурой воздуха 33–34 °С, концентрацией кислорода 40–60 % и влажностью воздуха 90–60 %. Предварительно проводится отсасывание содержимого из верхних дыхательных путей. Для профилактики аспирации рекомендуется отсасывание содержимого из желудка.

Детям, родившимся в асфиксии, проводят полный комплекс реанимационных мероприятий. Новорожденным с тяжелой клиникой СДР, с резким угнетением рефлексов сосания и глотания назначают парентеральное введение жидкости из расчета 65 мл/кг в 1-й день и 100 мл/кг на 2-3-й день жизни. Для коррекции метаболического ацидоза применяют 4–5 % раствор гидрокарбоната натрия.

Широко применяется введение витаминов, сердечных средств, кокарбоксилазы, зуфиллина, аналептиков и др., назначаются однократные инъекции 1 % викасола по 0,2–0,3 мл в течение 3 дней. Время начала кормления определяется индивидуально, с учетом общего состояния ребенка и степени выраженности СДР.

Болезни кожи новорожденных

Потница

Этиология. Потница – раздражение кожи, развивающееся вследствие повышенного потоотделения и замедленного испарения пота. Развитию потницы способствует перегревание при чрезмерном укутывании ребенка, особенно грудного возраста.

Клиника. На спине, на затылке появляется розовая мелкая сыпь. Появляется потница в естественных складках кожи за ушами, на шее, руках и ногах, в паху, в верхней части груди или спины. Реже потница у детей бывает на волосяном покрове головы. Мелкая сыпь иногда появляется на ягодицах под подгузниками. Как правило, сыпь не беспокоит ребенка: он ведет себя активно, у него нет температуры и каких-то неприятных ощущений.

Лечение заключается в тщательном гигиеническом уходе за кожей и предупреждении перегревания ребенка. Показаны местные и общие ванны с бледно-розовым раствором перманганата калия, отварами ромашки, коры дуба, череды; ежедневные воздушные ванны.

Опрелости

Этиология. Появляются в результате неправильного или недостаточного ухода за кожей ребенка (несоблюдение гигиены ребенка, злоупотребление подгузниками, использование детской одежды из синтетических тканей, перегрев или условия, в которых ребенок сильно потеет). Легче опрелости возникают у детей, склонных к аллергии, имеющих светлую кожу, а также с избыточной массой тела, обусловленной нарушениями эндокринных и обменных процессов.

Клиника. Локализуются опрелости в естественных складках кожи и на ягодицах. Различают три степени опрелостей: I степень – умеренное покраснение кожи без нарушения ее целостности; II степень – яркая краснота с микротрещинами, эрозиями, порой гнойничками; III степень – выраженная краснота кожи, гнойнички, мокнущие трещины, эрозии, возможно образование язв.

Появление опрелостей причиняет ребенку большие страдания. Ребенок становится беспокойным, плохо спит.

Лечение заключается, прежде всего, в тщательном гигиеническом уходе за кожей ребенка. Показаны местные и общие ванны с бледно-розовым раствором перманганата калия, отварами ромашки, коры дуба, череды. При I степени кожу обрабатывают стерильным растительным маслом, масляным раствором витамина А, детским кремом, присыпкой. При II–III степени на мокнущие поверхности кожи накладывают примочки с 1–2 % раствором танина, или 0,25 % раствором нитрата серебра, или 0,1 % раствором риванола, или болтушками. Ни в коем случае не следует обрабатывать мокнущие поверхности мазями и маслами: они покрывают опрелости пленкой и препятствуют заживлению. После исчезновения мокнутия применяют цинковую пасту, эмульсии с бактерицидными веществами (например, 5 % синтомициновую эмульсию). Хорошим терапевтическим эффектом обладает УФО.

Пиодермии

Пиодермии – гнойно-воспалительные заболевания кожи детей раннего возраста.

Этиология. Причиной являются дефекты ухода и стафилококковая инфекция. Однако в последнее время большое значение придают условно-патогенной кишечной флоре (кишечная палочка, протей, клебсиелла, энтеробактерия), а также синегнойной палочке. Дети с пиодермией должны быть изолированы и госпитализированы в день постановки диагноза. При уходе за такими детьми необходимо пользоваться только стерильным бельем.

Клиника. Пиодермий у новорожденных резко отличается от клинической картины, наблюдаемой у детей старшего возраста и взрослых, – заболевание протекает тяжелее, инфекция склонна к генерализации, и нередко развивается септический процесс.

Везикулопустулез – гнойничковое поражение кожи, встречающееся как у новорожденных, так и у детей первых месяцев жизни. Появляются небольшие пузырьки (пустулы) с серозно-гнойным содержимым в естественных складках кожи, на туловище, конечностях. Количество пустул может быть различным, они, как правило, окружены воспалительным ободком. При небольшом количестве высыпаний общее состояние ребенка не страдает, температура нормальная или субфебрильная. Продолжительность заболевания от нескольких дней до нескольких месяцев. Везикулопустулез может послужить причиной множественных абсцессов кожи и флегмоны.

Лечение местное: пузырьки снимают тампоном, смоченным в 96-градусном спирте, и обрабатывают 1 % раствором анилиновых красителей (бриллиантовая зелень, метилвиолет) или 2 % раствором марганцовокислого калия. Антибактериальная терапия, как правило, не проводится. Регулярно проводить гигиенические ванны с перманганатом калия. Целесообразно назначение УФО.

Пузырчатка новорожденных развивается в первые две недели жизни. На коже шеи, живота, конечностей появляются вялые поверхностные пузыри различной величины (чаще 0,5–2 см) с мутным содержимым. Пузыри легко лопаются, образуя эрозивную поверхность, которая может кровоточить.

Высыпания происходят толчками. Эпителизация эрозированных участков идет быстро, на

их месте длительно остаются бледно-розовые пятна. Общее состояние ребенка ухудшается, температура повышается до 38–39 °С. Тяжесть соответствует степени кожного поражения. Ребенок становится вялым, плохо берет грудь, появляется жидкий стул, плохая прибавка в весе. Продолжительность заболевания до 2–3 недель. Пузырчатка является наиболее контагиозной формой стафилодермии.

Лечение при наличии единичных высыпаний – местное: стерильной иглой или ножницами вскрывают пузыри, затем стерильным ватным тампоном снимают содержимое пузырей, эрозии обрабатывают анилиновыми красителями (как при везикулопустулезе). Назначают УФО. Общее лечение включает проведение антибактериальной терапии с учетом чувствительности возбудителя, дезинтоксикационной, симптоматической терапии и витаминотерапии.

Экссфолиативный дерматит Риттера – тяжелейшая форма пузырчатки. Возникает в первые дни (на 4-6-й день, иногда на 2-3-й день) жизни и характеризуется появлением гиперемии кожи вокруг рта или пупка. Процесс очень быстро распространяется на туловище и конечности. Эпидермис отслаивается, образуются пузыри, которые быстро лопаются, обнажая обширные эрозии. На конечностях кожа сходит пластами (вид ожогового больного II степени). Прогноз неблагоприятный. Встречается в настоящее время редко.

Лечение: общее – комбинированная антибактериальная терапия (цефалоспорины 3–4 поколения и аминогликозиды); дозы в 2 раза выше терапевтических, инфузионная терапия с целью дезинтоксикации и регидратации (плазма, плазмозаменители); местное – обработка антисептическими препаратами, антибактериальные суспензии, мази.

Псевдофурункулез (синоним – множественные абсцессы) чаще встречается у детей после месяца. Воспалительный процесс развивается в выводных протоках потовых желез, чаще всего это волосистая часть головы, задняя поверхность шеи, спина, ягодицы. Образуются узлы синюшно-багрового цвета размером от горошины до лесного ореха (стадия инфильтрации). В центре воспалительного очага быстро намечается участок размягчения (стадия флуктуации). При вскрытии абсцесса выделяется густой гной зеленовато-желтого цвета. При заживлении остается рубец.

При множественных абсцессах страдает общее состояние: нарушаются аппетит, сон, появляется субфебрильная температура; могут возникать осложнения в виде флегмоны, отита, пневмонии, в тяжелых случаях – сепсиса.

Лечение включает общую и местную терапию. Местное лечение зависит от стадии заболевания: инфильтрация – повязки с мазью Вишневского, или ихтиоловой мазью, или алоэ; флуктуация – проводят хирургическое вскрытие, затем накладывают повязки с гипертоническим раствором натрия хлорида или стафилококковым бактериофагом. Антибактериальная терапия проводится с учетом чувствительности возбудителя, предпочтение отдается полусинтетическим пенициллинам, цефалоспорином, аминогликозидам. Для профилактики дисбактериоза используют биопрепараты.

Флегмона новорожденных – тяжелое гнойно-некротическое поражение кожи и подкожной клетчатки. Инфицирование происходит или через кожу, или гематогенным путем. Вначале появляется участок гиперемии, окруженный багровым кольцом (напоминает рожистое воспаление), который быстро увеличивается. Затем в этом месте происходит отторжение кожи и подкожной клетчатки, образуется участок некроза. Самая частая локализация – задняя поверхность туловища, реже конечности, шея, грудь. Распространение некроза и увеличение размеров поражения происходит чрезвычайно быстро (несколько часов, сутки). Общее состояние очень тяжелое. Выражены симптомы инфекционного токсикоза. При флегмоне необходима ранняя диагностика и срочное хирургическое вмешательство. В тяжелых случаях в

процесс могут вовлекаться мышцы, ткани отмирают и отторгаются вплоть до костей. Прогноз в таких случаях неблагоприятный.

Лечение. На пораженном участке делаются разрезы в шахматном порядке 1,5–2 см в пределах здоровых тканей (дренажи); затем накладывается повязка с гипертоническим раствором, которые меняют каждые 8-12 часов. Проводится комбинированная антибактериальная терапия с учетом чувствительности микроорганизмов (стартовая терапия цефалоспорины 3–4 поколения и аминогликозиды в септических дозах внутривенно). Инфузионная терапия с целью дезинтоксикации и коррекции метаболических расстройств. Это заболевание очень часто приводит к развитию сепсиса.

Гнойный мастит новорожденных является следствием необоснованных манипуляций в период физиологического нагрубания молочных желез (не требующее внешних воздействий). Молочная железа инфицируется, появляется нагрубание, отек, уплотнение, гиперемия. Затем определяется флюктуация, иногда увеличиваются региональные лимфатические узлы. Общее состояние, как правило, ухудшается; появляются симптомы интоксикации.

Лечение. Проводится вскрытие с помощью разрезов в шахматном порядке с захватом мягких тканей, затем накладывают повязку с гипертоническим раствором, дренажи. Назначаются антибиотики в обычных дозах с учетом чувствительности микроорганизмов на 7-10 дней.

Заболевания пупочной ранки

Омфалит – воспаление кожи и подкожной клетчатки в области пупка. Различают катаральный, флегмонозный и некротический омфалит.

У здорового ребенка эпителизация пупочной ранки наступает к 12–14 дню. Инфицирование может произойти как во время первичной обработки пуповины, так и при дальнейшем уходе за пуповинным остатком и пупочной ранкой.

Катаральный омфалит («мокнувший пупок») возникает при замедленной эпителизации инфицированной пупочной ранки. Пупочная ранка длительно мокнет, покрывается грануляциями (фунгус), на поверхности которых появляется серозное или серозно-гнойное отделяемое, которое засыхает в корочки. Заживление пупочной ранки происходит в течение нескольких недель. Общее состояние остается удовлетворительным.

Лечение местное, заключается в частой (3–4 раза в сутки) обработке пупочной ранки 3 % раствором пероксида водорода, затем – 2 % спиртовым раствором бриллиантового зеленого. Можно закладывать мазь с бацитрацином или мупироцином. Показано также УФО пупочной ранки.

Гнойный омфалит (флегмонозный) характеризуется распространением воспалительного процесса на кожу и подкожную клетчатку в окружности пупка. Отделяемое из пупочной ранки гнойного характера. Кожа вокруг пупка красная, отечная, характерны расширение сосудов передней брюшной стенки (усиление венозной сети), красные полосы. Если процесс распространяется на пупочные сосуды, то они прощупываются в виде жгутов сверху и снизу от пупочного кольца. Состояние ребенка нарушено, он становится вялым, хуже сосет грудь, срыгивает, уменьшается прибавка массы тела (возможна потеря).

Лечение местное, состоит в ежедневной последовательной обработке пупочной ранки 3 % раствором перекиси водорода, затем 70 ° спиртом, далее 5 % раствором перманганата калия или 1 % раствором бриллиантового зеленого. При избыточном отделяемом накладывают повязку с гипертоническим раствором, раствором натрия хлорида, сернокислой магнезии. Для

местного лечения используют стафилококковый бактериофаг, эмульсии антибиотиков. Для ускорения заживления пупочной ранки применяют УФО. При нарушении общего состояния ребенка и угрозе развития сепсиса проводят общее лечение: назначают антибактериальные препараты с учетом чувствительности возбудителя, при этом отдается предпочтение полусинтетическим пенициллинам, цефалоспорином, аминогликозидам. Для профилактики дисбактериоза назначают биопрепараты.

Некротический омфалит встречается редко, как правило, у детей с низкой сопротивляемостью. Кожа вокруг пупка становится багрово-цианотичной, некроз быстро распространяется на все слои кожи. Некротизированная ткань в дальнейшем отторгается, и может происходить эвентрация (выпадение) органов брюшной полости.

Сепсис новорожденных

Сепсис – тяжелое общее инфекционное заболевание, возникающее вследствие недостаточности местного и общего иммунитета организма при наличии очага воспаления.

Этиология. Сепсис обусловлен исключительно условно-патогенной микрофлорой. Причиной сепсиса у детей могут стать свыше 40 условно-патогенных микроорганизмов, но чаще всего сепсис обусловлен стрептококками, стафилококками, кишечной палочкой, клебсиеллой и другими грамотрицательными бактериями и анаэробами. Возросла роль *Pseudomonas spp.*, *Klebsiella spp.* и *Enterobacter spp.* Как правило, эти возбудители вызывают сепсис у пациентов, находящихся на искусственной вентиляции легких (ИВЛ) и парентеральном питании, хирургических больных.

Источниками заражения ребенка после рождения могут быть больная мать, персонал, обслуживающий ребенка в родильном зале и в палате новорожденных, загрязненные предметы ухода, пища ребенка и вдыхаемый им воздух.

Факторами, способствующими развитию сепсиса, являются: наличие хронических очагов инфекции у матери, недоношенность, незрелость, врожденная гипотрофия, родовая травма, гемолитическая болезнь новорожденных, нарушения ухода и санитарно-противоэпидемической обстановки в роддоме и в домашних условиях, заболевания кожи и пупка.

Входными воротами инфекции служит любая раневая поверхность на коже и слизистых оболочках полости рта, носа, зева, половых органов у девочек и даже неповрежденные слизистые оболочки дыхательных путей, конъюнктивы и желудочно-кишечного тракта. В отдельных случаях очаг в воротах инфекции отсутствует.

Клиника сепсиса очень разнообразна. По времени возникновения сепсис подразделяют на внутриутробный (проявляется в первые 4–5 суток) и постнатальный. По входным воротам инфекции сепсис может быть пупочный, легочный, кожный, кишечный, катетеризационный и криптогенный (входные ворота не установлены).

Предвестниками заболевания являются: позднее отпадание остатка пуповины (на 10-й день и позже), упорные срыгивания (рвота) и длительное сохранение желтухи новорожденных. К ранним симптомам заболевания относятся также отказ от груди, вялое сосание, неустойчивый стул, уменьшение прибавки массы. Ребенок становится беспокойным, повышается температура тела.

Септический процесс в организме новорожденного может протекать по типу септицемии или септикопиемии.

Септицемия – форма сепсиса без явных гнойных очагов, чаще наблюдается у слабых от рождения и недоношенных детей. Характеризуется резкой интоксикацией организма. Процесс иногда начинается остро, но чаще встречается подострое, волнообразное течение сепсиса. У

ребенка снижается двигательная, рефлекторная и сосательная активность, наблюдается субфебрилитет, гипотония, упорные срыгивания (рвота), метеоризм, понос. Ребенок не прибавляет в весе. Кожа становится бледной, бледно-серой, в тяжелых случаях – землистого оттенка. Часто наблюдается акроцианоз или цианоз носогубного треугольника. Тоны сердца глухие, аритмичные. Увеличиваются печень и селезенка. Нарастают признаки поражения нервной системы: резкая вялость и адинамия в ряде случаев сменяются беспокойством, могут наблюдаться судороги. Температура тела чаще субфебрильная, иногда нормальная.

Септикопиемия характеризуется присоединением симптомов пораженного органа (т. е. развитием гнойных метастатических очагов). Начинается остро, с подъема температуры, беспокойства. Метастазы появляются в ранние сроки заболевания. Появлению новых пиемических очагов у ребенка, как правило, предшествует повышение температуры тела. Чаще всего имеют место гнойный менингит, гнойный мастит, флегмона, остеомиелит, пневмония, энтероколит, парапроктит и др. Может развиваться синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром), который наблюдается у 17–20 % больных.

Особенностью течения сепсиса у недоношенных детей является отсутствие четкой клинической картины начала заболевания, вялое, волнообразное, затяжное течение с явлениями постепенно нарастающего истощения.

В зависимости от клинического течения различают сепсис: молниеносный (бурное течение с развитием септического шока в течение 1–7 дней), острый (4–8 недель), подострый (до 3 месяцев и дольше).

Диагноз вообще труден. Неопределенные общие симптомы в начале заболевания нередко неправильно истолковывают и таким образом упускают ценное время для раннего начала лечения. Каждый новорожденный, внезапно проявляющий нежелание сосать и отказывающийся от груди, с бледным, серовато-желтым цветом кожи, всегда подозрителен в отношении сепсиса. При постановке диагноза имеют значение течение беременности, родов, наличие у матери хронических очагов инфекции, особенности клиники, изменения в общем анализе крови (лейкоцитоз, нейтрофилез, увеличение СОЭ), данные исследования крови на стерильность (2–3 раза), результаты бактериологического исследования флоры из первичного очага инфекции. Отрицательный результат посевов крови на стерильность не исключает диагноз сепсиса при наличии яркой клинической картины.

Лечение должно быть комплексным и включать в себя воздействие на возбудителя (микроорганизм), воздействие на макроорганизм: повышение защитных сил ребенка, коррекция обменных нарушений и симптоматическая терапия, санация первичного и метастатических очагов, организация оптимальных условий среды.

Антибактериальная терапия проводится с учетом чувствительности возбудителя одновременно 2–3 антибиотиками в течение 10–15 дней в максимальных возрастных дозах с последующей сменой препаратов. Предпочтение отдается полусинтетическим пенициллинам, цефалоспорином, аминогликозидам. Дезинтоксикационная терапия осуществляется методом форсированного диуреза. Специфическое лечение проводится антистафилококковой плазмой, антистафилококковым гамма-глобулином, стафилококковым бактериофагом. Нормализации нарушенных обменных процессов способствует проведение витаминотерапии (витамины группы С, В, А, Е). Для профилактики дисбактериоза важную роль играют биопрепараты. Проводится посиндромная и симптоматическая терапия, местное лечение очагов инфекции. Важно обеспечить ребенка естественным вскармливанием. Лечение при сепсисе у новорожденных надо продолжать до полного исчезновения всех симптомов активной инфекции, до нормализации картины крови и признаков прибавления в весе.

В период выздоровления большое значение имеют массаж, гимнастика, прогулки на

свежем воздухе, гигиенические процедуры, общее УФО.

После выписки больного из стационара он в течение 3 лет должен находиться под диспансерным наблюдением педиатра, невропатолога, иммунолога и других специалистов в зависимости от характера течения болезни. Профилактические прививки проводят не ранее чем через полгода после выздоровления.

Патология детей раннего возраста

Аномалии конституции (диатезы)

Под диатезом принято понимать особое унаследованное состояние детского организма, определяющее более легкое возникновение и тяжелое течение заболеваний вследствие неадекватного ответа на обычные средовые воздействия. Диатезы по сути не являются болезнью.

Выделяют три наиболее часто встречающихся диатеза у детей: 1) аллергический (экссудативно-катаральный); 2) лимфатико-гипопластический; 3) нервно-артритический.

Аллергический диатез (диатез экссудативно-катаральный)

Этиология. Важную роль играют наследственная предрасположенность, а также факторы внешней среды. Положительный семейный «аллергический анамнез» выявляется у 2/3–3/4 детей с аллергическим диатезом. Нередко у детей определяется высокий уровень иммуноглобулина Е в крови или избыточная секреция и освобождение гистамина из тучных клеток, недостаточная его инактивация, что и определяет склонность к аллергическим реакциям.

К *факторам риска* относятся неблагоприятные условия внутриутробного развития, гипоксия плода, родовые травмы ЦНС, инфекционные заболевания, массивная медикаментозная терапия, характер вскармливания. *Факторами, способствующими* клинической манифестации заболевания, являются, как правило, пищевые белки коровьего молока, яйца, цитрусовые, клубника, каши и др. У детей, находящихся на грудном вскармливании, диатез может появиться вследствие употребления в пищу этих продуктов матерью.

Обычно выявляется в возрасте 3–6 месяцев, держится на протяжении 1–2 лет.

Клиника. Кожные проявления достигают максимума во втором полугодии: гнейс (шелушение и себорейные чешуйки на волосистой части головы); упорные опрелости в естественных складках кожи при хорошем гигиеническом уходе; шелушение и некоторое уплотнение кожи щек (молочный струп), появление зудящих узелков (строфулюс). У детей старше года может наблюдаться почесуха – мелкие, плотные, сильно зудящие узелки, расположенные преимущественно на конечностях. Кожа у таких детей чаще сухая, шелушащаяся.

Тяжелым поражением кожи является экзема, которая у детей грудного возраста появляется на лице, распространяясь постепенно на все тело. Экзема может быть сухой или влажной. При сухой экземе возникают маленькие пузырьки, которые лопаются, оставляя после себя желтоватые корочки и сильный зуд. При влажной экземе кожа на месте сыпи красная, утолщенная, на ней образуются наполненные жидкостью пузырьки, которые, лопаясь, образуют влажные зудящие ранки, покрываемые корочками. Обе формы экземы плохо поддаются

лечению и имеют тенденцию к повторению.

Повышенная ранимость слизистых проявляется частыми заболеваниями полости рта (стоматиты, гингивиты, глосситы, в том числе «географический язык»), глаз (блефариты и конъюнктивиты) и верхних дыхательных путей (ринофарингиты, синуситы, ларингиты, обструктивные бронхиты).

Дети нередко имеют избыточный вес, снижение тургора и пастозность тканей.

При обострении процесса в крови повышаются эозинофилы, развивается гипо- и диспротеинемия.

Лечение. Дети должны находиться на диспансерном учете у педиатра, при необходимости быть проконсультированы аллергологом, иммунологом. Большое значение имеет организация рационального питания малыша и матери в период кормления его грудным молоком. Из диеты кормящей женщины исключают пищевые аллергены, экстрактивные вещества, продукты, содержащие консерванты, красители, пищевые добавки. Из меню ребенка исключают продукты, являющиеся облигатными аллергенами, резко ограничивают употребление углеводов (каши, кисель, мучные изделия). При искусственном вскармливании детей преимущество отдают кисломолочным смесям. Первый прикорм (овощное пюре) таким детям вводят раньше (4–4,5 мес.). Прикорм детям на естественном вскармливании с проявлениями диатеза вводят позже, чем здоровым. Из каш предпочтение отдают гречневой, пшенной, перловой, рисовой крупам. Для приготовления каш и овощных пюре используют овощной отвар. Все продукты назначают строго индивидуально и вводят постепенно. Необходимо ведение «пищевого дневника», создание гипоаллергенной обстановки в помещении, исключение воздействия лекарственных аллергенов (пенициллина, ацетилсалициловой кислоты, витамина В₉). Положительный эффект оказывают десятидневные курсы лактобактерина и бифидумбактерина; используются курсы антигистаминных препаратов (тавегил, супрастин, фенкарол, перитол и др.), адаптогенов (дибазол, пентоксил, этимизол), витаминов (В₅, В₆, В₁₅, А).

Местная терапия поражений кожи – лечебные ванны с чередой, корой дуба, ромашкой, чистотелом, танином. При мокнущих формах экземы в течение 2–3 дней – примочки из 1 % раствора резорцина, 0,25 % раствора нитрата серебра, 0,05 % раствора риванола. Применяются болтушки, содержащие тальк, окись цинка, глицерин. Если мокнутие прекращается, назначают индифферентные мази с добавлением нафталана, ланолина, окиси цинка. В случаях, не поддающихся обычной терапии, назначают на короткий срок мази со стероидными гормонами (фторокорт, лоринден, локакортен и др.). Очень важно не кутать ребенка, так как при этом зуд усиливается. Необходимо следить за чистотой нательного и постельного белья, использовать натуральные ткани.

Течение заболевания – волнообразное.

Лимфатико-гипопластический диатез

Этиология. Основная роль в формировании лимфатико-гипопластического диатеза принадлежит факторам внешней среды, действующим как внутриутробно (токсикозы беременных, инфекционные заболевания матери во второй половине беременности), так и после рождения (длительные инфекционно-токсические заболевания, нерациональное вскармливание с избытком белков или углеводов и др.). Генетически обусловленный дефект Т и В-лимфоцитов приводит к снижению клеточного и гуморального иммунитета.

Лимфатико-гипопластический диатез чаще встречается у детей 3–6 лет из семей с аллергической предрасположенностью.

Клиника. Дети бледные, вялые, апатичные, пастозные, имеют избыточную массу тела. Тургор тканей и тонус мышц у них снижены, кожа дряблая. Нередко обращает на себя внимание диспропорциональное телосложение (короткие туловище и шея, длинные конечности, грудная клетка сужена). Дети быстро утомляются, плохо переносят длительные и сильные раздражения. Подкожная клетчатка развита избыточно, гидрофильна, распределена неправильно (больше на животе и бедрах).

Для лимфатико-гипопластического диатеза характерны:

1) диффузная гиперплазия лимфоидной ткани, увеличение вилочковой железы, миндалины большие и рыхлые, разрастание аденоидной ткани; вилочковая железа часто достигает значительных размеров, при этом возможны расстройства дыхания, стридор, астматические состояния, приступ асфиксии, судороги;

2) недоразвитие ряда внутренних органов (сердце, аорта, почки) и желез внутренней секреции (кора надпочечников, щитовидная, паращитовидная, половые железы);

3) у детей наблюдается склонность к более легкому возникновению и тяжелому, длительному течению заболеваний верхних дыхательных путей с развитием нейротоксикоза и нарушением микроциркуляции.

Рентгенологически определяется задержка инволюции вилочковой железы, нередко обнаруживается «капельное сердце». В общем анализе крови – лимфо- и моноцитоз, возможна эозинофилия; при биохимическом исследовании – гипогликемия.

Лечение. Основное значение имеют соблюдение режима дня, достаточное пребывание на свежем воздухе, планомерное закаливание, массаж и гимнастика. В пище ограничивают коровье молоко и легкоусвояемые углеводы (каши, кисель, сахар). Коровье молоко заменяют кефиром. Прикормы целесообразны овощные, фруктовые.

Показано постоянное назначение адаптогенов, средств, стимулирующих защитные силы организма и функцию надпочечников: глицерам, дибазол, метацил, пентоксил, витамины группы В, А, Е, С, алоэ, элеутерококк, женьшень, оротат калия. Ранняя диагностика и комплексное лечение сопутствующих заболеваний (гиповитаминозов, анемии, инфекционных заболеваний). В дальнейшем явления диатеза постепенно сглаживаются или совсем исчезают.

Нервно-артритический диатез

Этиология. В формировании нервно-артритического диатеза играет роль, с одной стороны, наследование некоторых патологических свойств обмена веществ, с другой – питание, режим, среда. У родителей и близких родственников (чаще со стороны отца) таких детей отмечаются подагра, тучность, мигрень, невралгии, почечная и желчнокаменная болезнь. Большое значение в развитии нервно-артритического диатеза имеет накопление в крови пуринов и конечного продукта их окисления – мочевой кислоты (приводит к раздражению ЦНС). Нарушается жировой и углеводный обмен, возникает склонность к кетоацидозу.

Чаще этот вид диатеза встречается в школьном возрасте (7-12 лет), в основном, у мальчиков.

Клиника. Зависит от возраста и представлена разнообразными синдромами: неврастеническим, обменным, спастическим, кожным.

Неврастенический синдром самый частый (у 84 % детей) и проявляется преобладанием процессов возбуждения: дети беспокойны, крикливы, мало и плохо спят, пугливы.

В дальнейшем отмечается более раннее психоэмоциональное развитие: дети рано начинают говорить, хорошо запоминают информацию, любознательны, рано начинают читать. Однако это сопровождается эмоциональной лабильностью, нарушением сна, ночными

страхами, упорной анорексией, возможны логоневрозы, гиперкинезы, энурез.

Синдром обменных нарушений выражается в преходящих, чаще ночных, суставных болях (кристаллизация солей мочевой кислоты во внутрисуставной жидкости), периодических дизурических расстройствах (не связанных с переохлаждением или инфекцией), в высоком содержании оксалатов, уратов, фосфатов в моче.

Периодически у детей с нервно-артритическим диатезом внезапно или после короткого недомогания (возбуждение, головная боль, тошнота, анорексия, запор) может появиться повторная неукротимая рвота, длящаяся 1–2 дня и более, схваткообразные боли в животе, запах ацетона изо рта. Рвота сопровождается жаждой, обезвоживанием, интоксикацией, гипертермией, потерей массы, возбуждением. Это состояние определяют как ацетонемическая рвота или криз. Провоцирующими факторами могут быть острые заболевания, стрессы, злоупотребление мясной и жирной пищей. В этот период в крови повышается уровень кетоновых тел, аммиака, мочевой кислоты, гипогликемия. Чаще рвота прекращается так же внезапно, как и началась; ребенок быстро поправляется. К 9–11 годам ацетонемические кризы у детей в большинстве случаев прекращаются.

Спастический синдром проявляется бронхоспазмом, мигреноподобными головными болями, склонностью к гипертонии, кардиалгиям, почечным, печеночным, кишечным коликам, запорам.

Кожный синдром чаще встречается в старшем возрасте в виде крапивницы, отека Квинке, нейродермита, сухой и себорейной экземы.

Лечение. Основной метод – рациональный режим и диета. Детей надо оберегать от интенсивных психических нагрузок, ограничивать просмотр телевизионных передач. Полезны систематическое закаливание, прогулки, занятия физкультурой.

В диете должны преобладать молочные продукты, овощи, фрукты, ржаная мука, каши (гречневая, перловая, овсяная, пшенная). Ограничивают мясо, птицу, рыбу (особенно жареные, копченые), бульоны, жиры (кроме растительных), сахар, кондитерские изделия. Продукты, богатые пуриновыми основаниями и кофеином (печень, мозги, сельдь, паштет, сардины, бобовые, шоколад, какао, кофе), следует исключить. Не рекомендуются зеленый горошек, шпинат, редька, редис, помидоры, щавель. Детей не следует кормить насильно, но надо избегать длительных перерывов в еде.

Полезны щелочные минеральные воды, периодический прием препаратов, влияющих на обмен пуринов, – пантотената кальция, цитратной смеси, этамида, аллопуринола, марены красильной.

Ребенок с приступом ацетонемической рвоты должен быть госпитализирован.

Дети предрасположены к развитию ожирения, сахарного диабета, бронхиальной астмы, гипертонической болезни, обменных артритов, пиелонефрита, мочекаменной болезни.

Дефицитные состояния у детей

Дефицитные состояния – это заболевания, причиной которых является недостаточное поступление с пищей или нарушение утилизации в организме основных ингредиентов пищи (белки, жиры, углеводы), витаминов (D, A, C, группы B и др.)» минеральных веществ (железо, кальций, фосфор) и микроэлементов (йод, селен, цинк, медь и др.).

Гипотрофия

Гипотрофия – хроническое расстройство питания у детей раннего возраста с дефицитом массы тела по отношению к длине, характеризующееся задержкой физического и нервно-психического развития, нарушением обмена веществ и снижением иммунитета.

Этиология. Различают гипотрофию врожденную (пренатальную) и приобретенную (постнатальную). В основе пренатальных гипотрофий лежат нарушения внутриутробного развития плода вследствие недостаточности плацентарного кровообращения, воздействия инфекционных, наследственных и конституциональных особенностей матери, а также неблагоприятных социально-экономических, производственных и экологических факторов.

Причинами приобретенной гипотрофии чаще всего бывают: алиментарные факторы – количественный (гипогалактия, назначение недостаточного количества смесей) и/или качественный (бедность суточного рациона белками, витаминами, микроэлементами) недокорм; инфекционные факторы; аномалии обмена веществ, врожденные пороки развития; перинатальные повреждения центральной нервной системы; иммунодефицитные состояния, эндокринные расстройства.

Клиника. По степени тяжести выделяют три степени гипотрофии.

При гипотрофии I степени дефицит массы тела 10–20 %. Состояние малыша удовлетворительное, аппетит снижен умеренно, кожа гладкая, эластичная, бледная, внутренние органы и физиологические отправления без отклонений. Гипотрофия выявляется только при внимательном осмотре ребенка: тургор тканей снижен, толщина подкожно-жирового слоя на животе уменьшена, но на лице и конечностях сохранена.

При гипотрофии II степени дефицит массы тела 20–30 %. Отмечается вялость, адинамия, раздражительность. Кожа бледная с сероватым оттенком, сухая, шелушащаяся. Эластичность кожи и тургор тканей снижены, выражена мышечная гипотония. Подкожно-жировой слой уменьшен или отсутствует на животе и конечностях, сохранен на лице. Как правило, имеются признаки полигиповитаминоза (мраморность, шелушение и гиперпигментация в складках, ломкость ногтей и волос, яркость слизистых и заеды в углах рта). Терморегуляция нарушена. Аппетит снижен. Сон беспокойный. Часто отмечаются дыхательная аритмия, тахикардия, гипотония. Стул неустойчивый: запор сменяется диспепсическим стулом, метеоризм. При перекорме углеводами наблюдается мучнистый стул: испражнения пенистые, кашицеобразные или жидкие, содержащие слизь и непереваренные зерна крахмала. При злоупотреблении цельным коровьим молоком, творогом отмечается белковый стул («овечий»): кал приобретает мыльно-известковый вид и бурый цвет, становится сухим в виде шариков, мелко крошится и рассыпается, имеет гнилостный запах. При количественном недоедании появляется «голодный» стул – сухой, скудный, обесцвеченный, с гнилостным зловонным запахом.

При гипотрофии III степени (атрофии) дефицит массы тела более 30 %. Длина тела меньше возрастной нормы на 7-10 см. Внешний вид ребенка напоминает скелет, обтянутый кожей. Подкожно-жировой слой отсутствует на животе, туловище и конечностях, резко истончен или отсутствует на лице. Кожа бледно-серого цвета, сухая, конечности холодные. Щеки западают, так как исчезают комочки Биша.

Лицо «старческое», морщинистое, треугольной формы. Ткани полностью утрачивают тургор. Развивается атрофия мышц и гипертонус мышц-сгибателей. Выражены признаки обезвоживания: жажда, западение большого родничка и глазных яблок, сухость конъюнктив и роговицы, сухие яркие слизистые оболочки полости рта. Температура тела снижена, дети склонны к переохлаждению. Стул неустойчивый: чаще запор, чередующийся с мыльно-известковым стулом. Иммунитет резко снижен, воспалительные заболевания протекают без повышения температуры и часто дают осложнения.

При врожденной гипотрофии отмечают различные нарушения функции ЦНС. Ребенок рождается с низкими показателями физического развития.

Гипостатура – более или менее равномерное отставание ребенка в росте и массе тела при несколько сниженном состоянии упитанности и тургора кожи. Эта форма хронического расстройства питания типична для детей с врожденными пороками сердца, пороками развития мозга и энцефалопатиями, эндокринной патологией.

Квашиоркор – своеобразный вариант гипотрофии у детей раннего возраста, обусловленный белково-калорийной недостаточностью питания. Постоянные симптомы квашиоркора (тетрада Д.Б. Желлиффа): отеки (в начале стоп, затем голеней, ягодиц); отставание физического развития; мышечное истощение и даже атрофия мышц; изменения психики (отставание психомоторного развития, сонливость, апатия, вялость, заторможенность, отсутствие аппетита, периодическая плаксивость).

Частые симптомы: изменения волос (посветление, шелковистость, выпрямление, ослабление корней, выпадение волос), диффузная депигментация кожи, анорексия, лунообразное лицо, анемия, диарея.

В отличие от больных алиментарным истощением вследствие голодания дети с квашиоркором выглядят довольно упитанными.

Диагноз. Основным критерием диагностики гипотрофии и установления ее степени является толщина подкожно-жирового слоя.

Лечение. Терапия должна быть комплексной и включать:

- 1) выявление причин гипотрофии и попытки их коррекции или устранения;
- 2) диетотерапию;
- 3) организацию рационального режима, ухода, воспитания, массаж и гимнастику;
- 4) выявление и лечение очагов хронической инфекции, сопутствующих заболеваний;
- 5) ферменто- и витаминотерапию, стимулирующее и симптоматическое лечение.

Диетотерапия – основа рационального лечения. При гипотрофии I степени количество нутриентов рассчитывается на должную массу тела, а при гипотрофии II степени – на фактическую с постепенным переходом на должную. Если ребенок с гипотрофией II степени имеет какую-то патологию и уже получает усиленное питание, рассчитанное на должную массу тела, то в этом случае ограничение питания нецелесообразно, первая фаза расчетов опускается, и питание назначается так же, как и детям с гипотрофией I степени.

Диетическая коррекция алиментарной гипотрофии II степени условно подразделяется на три периода: адаптационный период (определение толерантности к пище), репаративный период (промежуточный) и период усиленного питания.

В периоде адаптации (продолжительность 2–5 дней) расчет питания проводится на фактическую массу тела. Число кормлений увеличивается на 1–2 раза в сутки с соответствующим снижением объема каждого кормления, при необходимости дополнительно вводится жидкость (5 % раствор глюкозы или солевые растворы для оральной регидратации). В этот период предпочтительно использование грудного молока, при его недостатке или отсутствии – адаптированных детских молочных смесей, обогащенных пробиотиками, олигосахаридами и нуклеотидами.

В дальнейшем, при нормальной переносимости, начинается период репарации, когда объем питания постепенно (в течение 5–7 дней) увеличивается, при этом расчет нутриентов проводят на должную массу тела. Сначала повышают углеводную и белковую составляющие рациона и лишь в последнюю очередь – жировую. Первыми назначают безмолочные каши промышленного производства. Разводят каши грудным молоком или смесью, которую получает ребенок, затем вводят мясное пюре, творог, желток. В этот период

рекомендуются ферментные препараты, поливитаминные комплексы и средства, положительно влияющие на обменные процессы (элькар, оротат калия, корилип, лимонтар, глицин и др.).

Далее следует период усиленного питания, в течение которого ребенок получает высококалорийное питание (130–145 ккал/кг/сут) в комплексе с лекарственными препаратами, улучшающими переваривание и усвоение пищи. Если гипотрофия II степени обусловлена тяжелым течением хронического заболевания и ребенок уже получает высококалорийную диету, проводится ревизия рациона.

Гипотрофия III степени – дети нуждаются в проведении интенсивной терапии, использовании парентерального питания и энтерального, что требует стационарного лечения. В периоды адаптации и репарации следует отдавать предпочтение пассивной иммунотерапии (иммуноглобулины). В период реконвалесценции могут назначаться неспецифические иммуностимуляторы.

Считается, что больных гипотрофией не излечивают, а выхаживают. Ребенок должен находиться в светлом, просторном, регулярно проветриваемом помещении, температура воздуха – 24–25 °С. Прогулки разрешаются при температуре воздуха не ниже -5 °С. Осенью и зимой во время прогулки кладут грелку к ногам. Очень важно создавать у ребенка положительный тонус – чаще брать на руки. Положительное воздействие оказывают теплые гигиенические ванны (температура воды 38 °С). Обязательны массаж и гимнастика.

Гиповитаминозы

Этиология. Выделяют две основные группы факторов, обуславливающих развитие витаминной недостаточности: экзогенные (внешние) и эндогенные (внутренние).

Али. ментарные (экзогенные) гиповитаминозы развиваются вследствие недостаточного поступления витаминов с пищей при длительном вскармливании коровьим (дефицит витаминов С, группы В, РР, D) или козьим (дефицит фолатов) молоком, позднем введении овощных прикормов, соков, при неправильном их приготовлении, недостаточном количестве фруктов и овощей (гиповитаминоз С), избытке углеводов в рационе при большом потреблении рафинированных высококалорийных продуктов – сахара, белого хлеба, кондитерских изделий (гиповитаминозы А, D, В, С), длительном вскармливании смесями, бедными жирами, разведениями коровьего молока (дефицит жирорастворимых витаминов А, К, D, а также С), при вегетарианстве (гиповитаминозы В12, D, В2), неправильном приготовлении и хранении пищевых продуктов (повторное подогревание, кипячение, длительное хранение и др.). Особую группу составляют «медикаментозные» гиповитаминозы.

Эндогенная витаминная недостаточность бывает: резорбционной – обусловлена частичным разрушением витаминов в пищеварительном тракте или нарушением их всасывания (заболевания желудка, желчного пузыря, кишечника); диссимилиационной – вследствие нарушения усвоения витаминов тканями при любых тяжелых и длительных инфекционных заболеваниях, особенно протекающих с высокой температурой; при избытке в питании углеводов, недостатке белков, большой физической нагрузке и др.

Особую группу заболеваний с нарушением обмена веществ представляют *витамин-зависимые болезни*, при которых всегда имеется минимальная остаточная активность ферментов, поэтому при поступлении в организм огромного количества витамина (фармакологические дозы витаминов) обеспечивается связывание фермента с дефектным белком и повышается ферментативная активность.

Клиника. Так как признаки отдельных гиповитаминозов не всегда специфичны, необходимо выделять ведущий синдром, анализировать анамнез, сопоставлять клиническую

картину с результатами биохимических исследований.

Гиповитаминоз С (аскорбиновая кислота)

Проявления у детей старшего возраста. Цинга. Разрыхленность и кровоточивость десен, запах изо рта. Анемия, бледность кожи, акроцианоз. Петехии и экхимозы. Фолликулярный гиперкератоз (II тип). Незначительная отечность стоп, набухание межзубных сосочков. Выпадение зубов. Боли в ногах, особенно в подошвах. При легких формах гиповитаминоза повышенная чувствительность к холоду, сонливость, раздражительность, быстрая утомляемость, вялость и слабость в ногах, сердцебиение.

Проявления у детей раннего и дошкольного возраста. Скорбут. Раздражительность, капризность, снижение аппетита, апатия, субфебрилитет, одышка, на ребрах «четки». Ноги ротированы наружу и обездвижены (псевдопаралич), поза лягушки. Железодефицитная анемия, гипотрофия, гиперестезия. У дошкольников судороги в ногах, медленное заживление ран, отеки голеней. Если зубов еще нет, то десны не кровоточат, но имеется гингивит. Петехии на ногах и спине, гематомы, гематурия, мелена.

Лабораторная диагностика. Содержание витамина С в плазме менее 0,006 г/л, в суточной моче – менее 0,005 г. Резистентность капилляров по А.И. Нестерову – более 15 петехий.

Рентгенограмма трубчатых костей (максимум изменений в области коленных суставов): увеличение их прозрачности, истончение костных балок (вид матового стекла), зоны деструкции, периостальные кальцификаты, обилие переломов в метафизе.

Лечение. 200–300 мг аскорбиновой кислоты в день (в первые дни парентерально 100–150 мг в сутки). Диета, содержащая продукты, богатые витамином С, – свежие, зеленые овощи, фрукты, шиповник, цитрусовые, ягоды (черная смородина, клюква). При кулинарной обработке пищи аскорбиновая кислота разрушается.

Гиповитаминоз А (ретинол)

Проявления у детей старшего возраста. Светобоязнь, ночная слепота, пятна Бито на роговице. Бледность кожи, ксероз конъюнктивы и роговицы, кератомалиция, ксероз кожи с фолликулярным гиперкератозом (I тип). Склонность к гнойничковым поражениям кожи, образованию угрей. Сухость и тусклость волос, ломкость и исчерченность ногтей. Гипероксалурия, мутная моча, кальциевый нефролитиаз.

Проявления у детей раннего и дошкольного возраста. У детей раннего возраста сухость и гнойнички на коже, кератинизация слизистых оболочек и кожи. Частые заболевания дыхательных путей, пневмонии, рецидивирующий гнойный отит. Анорексия, задержка психофизического развития, гипертензионно-гидроцефальный синдром, анемия, апатия. Поражение интерстиция почек, пиурия, гипероксалурия, уролитиаз, гепатоспленомегалия; дефект формирования эпифизов костей и эмали зубов.

Лабораторная диагностика. Содержание витамина А в сыворотке крови менее 0,7 мкмоль/л, содержание каротина менее 1,0 мкмоль/л; темновая адаптация ниже нормы (по Рипаку).

Лечение. 500 МЕ витамина А 2 раза в день per os. При тяжелых формах дозу увеличивают до 25 000 МЕ в сутки (500–1000 МЕ на 1 кг массы тела в сутки). Диета, содержащая продукты, богатые витамином А, – печень, яйца, масло, коровье молоко, рыбий жир. Провитамина А много в шиповнике, салате, моркови, горохе, капусте, помидорах,

облепихе, рябине, зеленом луке.

Гиповитаминоз В5 (пантотеновая кислота)

Проявления у детей старшего возраста . Раздражительность, повышенная утомляемость, парестезии, параличи, особенно характерно чувство жжения пальцев, стоп, голеней. Могут отмечаться судороги, недостаточность функции надпочечников.

Изолированный гиповитаминоз В5 у детей раннего и дошкольного возраста не описан.

Лабораторная диагностика. Содержание пантотеновой кислоты в крови менее 30 мкг/л.

Лечение. 0,05-0,1 г пантотената кальция 3–4 раза в день. Диета, содержащая продукты, богатые витамином В5, – желток куриного яйца, печень, мясо, треска, рисовые отруби, арахис, овощи.

Гиповитаминоз Вс (фолиевая кислота)

Проявления у детей старшего возраста . Спру. Глоссит, стоматит, гингивит, хейлоз. Язвенный гастрит и энтерит, понос. Себорейный дерматит с гиперкератозом. Макроцитарная мегалобластическая анемия, гиперсегментация нейтрофилов.

Проявления у детей раннего и дошкольного возраста такие же, как и у детей старшей группы. Имеется также задержка физического и умственного развития. Часто встречается у детей с синдромами мальабсорбции, получающими антифолиевые препараты.

Лабораторная диагностика. Содержание фолиевой кислоты в плазме крови менее 4,8 нмоль/л.

Лечение. 0,001-0,005 г фолиевой кислоты 2 раза в день; одновременно витамин В12. Диета, содержащая продукты, богатые фолиевой кислотой, – зеленые листья овощей, свежая печень, бобовые, свекла, яйца, сыр, орехи, злаки.

Гиповитаминоз В12 (цианкобаламин)

Проявления у детей старшего возраста . Мегалобластическая анемия, атрофический гастрит, глоссит, периферическая нейропатия, витилиго, поражение спинного мозга.

Проявления у детей раннего и дошкольного возраста . Мегабластическая анемия, лейкопения, гиперсегментация нейтрофилов, тромбоцитопения. Атрофический гастрит, глоссит. Гиперпигментация открытых участков кожи, отставание психомоторного развития, судороги, кома.

Лабораторная диагностика. Содержание витамина В12 менее 10 нмоль/л в плазме крови.

Лечение. 5–8 мкг/кг внутримышечно через день. Диета, содержащая продукты, богатые витамином В12, – печень, почки, мясо, рыба, сыр, свекла, молоко.

Гиповитаминоз РР (никотиновая кислота)

Проявления у детей старшего возраста . Пеллагра (шершавая кожа). Классическая триада: дерматит (симметричная эритема на тыле кистей, на шее и других участках, подвергшихся солнечному освещению, – пеллагрические «перчатки», «чулки», «воротник», «бакенбарды», «галстук»), диарея (без слизи и крови), деменция. Неврастенический синдром (раздражительность, беспокойство, подавленность, заторможенность). Сухость и блеск губ,

алый шершавый язык вначале с гипертрофированными, а затем с атрофированными сосочками, поперечными трещинами, отпечатками зубов, глоссит, стоматит. Буро-коричневая пигментация на щеках и лбу. Шелушение кожи вследствие гиперкератоза.

Проявления у детей раннего и дошкольного возраста . «Пеллагра без пеллагры». Анорексия, стоматиты, лакированный, со сглаженными сосочками язык, склонность к метеоризму, диспепсические явления. Раздражительность, беспокойство, болезненность языка, губ. Медленная прибавка массы тела, сухость кожи. Анемия. Задержка развития психики, амимия, кататония, вялость, угасание сухожильных рефлексов.

Лабораторная диагностика. Содержание метилникотинамида: в суточной моче – менее 4 мг, в часовой – менее 0,3 мг; пиридиннуклеотидов (НАД и НАДФ) – менее 0,3 мкг в 1 мл крови.

Лечение. 0,01-0,03 г никотиновой кислоты 2 раза в сутки. При выраженном гиповитаминозе – до 100 мг в сутки внутримышечно или внутривенно. Диета, содержащая продукты, богатые витамином РР, – дрожжи, печень, орехи, яичный желток, рыба, курица, мясо, бобовые, гречка, неочищенное зерно, зеленые овощи, земляные орехи.

Гиповитаминоз B1 (тиамин)

Проявления у детей старшего возраста . Бери-бери. Полиневриты (снижение подошвенных и коленных рефлексов), параличи разгибателей кистей и пальцев рук, стоп. Мышечная слабость (проба с приседанием), спазмы мышц голени, парестезия и покалывания, жжение в пальцах ног, стоп, боли по ходу нервов, потеря чувствительности, атаксия. Головная боль, утомляемость, возбудимость, эмоциональная лабильность, охриплость голоса, одышка, тахикардия. Потеря аппетита, запор. Анемия. При «влажной» форме – также отеки нижних конечностей, сердечная недостаточность.

Проявления у детей раннего и дошкольного возраста . Умеренный дефицит – яркие слизистые оболочки рта, сглаженность сосочков языка, молочница, бледность и мраморность кожи; характерен малозвучный крик. Мышечная гипотония, в том числе мышц передней брюшной стенки (неравномерное выпячивание брюшной стенки), симптом «болтающейся головы», птоз век, боли в животе. Гипоацидный гастрит, запор; склонность к рвоте, срыгиванию. Вялость, апатия, раздражительность, плохой сон, гиперестезия, одышка, тахикардия. Анорексия, отставание в массе тела. В моче альбуминурия, цилиндрурия. Выраженный дефицит – менингизм, судороги, кома, олигурия; возможна внезапная смерть. Анорексия, рвота, апатия, бледность; сердечная недостаточность, сердечные аритмии, отеки.

Лабораторная диагностика. Содержание витамина В₁ в плазме крови менее 14,8 мкмоль/л, в суточной моче менее 100 мкг, а в часовой моче натошак менее 10 мкг. Пировиноградной кислоты в суточной моче более 30 мг, в плазме – более 0,144 ммоль/л (0,01 г/л).

Лечение. 5-10 мг витамина В₁ 2 раза в день; при выраженном дефиците и сердечной недостаточности – внутримышечно (0,5 мл 5 % раствора). Диета, содержащая продукты, богатые витамином В₁, – злаковые, молоко, печень, почки, яичный желток, орехи, бобовые, телятина, черный хлеб.

Гиповитаминоз B2 (рибофлавин)

Проявления у детей старшего возраста . Ангулярный стоматит (заеды, трещины и корочки в углах рта), сухость, краснота или синюшность, болезненность губ; побледнение в

углах и исчерченность губ (хейлоз); сухой ярко-красный язык (фуксиновый) с атрофированными сосочками. Себорейный дерматит, дерматоз мошонки. Конъюнктивит, блефарит, светобоязнь, слезотечение. Анемия, гипоплазия костного мозга.

Проявления у детей раннего и дошкольного возраста. У детей раннего возраста клиническая картина стерта. Как правило, изолированного гиповитаминоза В2 не бывает. Чаше возникает полигиповитаминоз В. У дошкольников наблюдаются анорексия, дерматит век, ушных раковин; раздражительность, а затем вялость, слабость, парестезии, атаксия, судороги, задержка роста, нормоцитарная анемия.

Лабораторная диагностика. Содержание витамина В2: в суточной моче менее 30 мкг или менее 125 мкг на 1 г креатинина.

Лечение. 0,005-0,01 г витамина В2 2 раза в день; при тяжелых формах 2 мг внутримышечно 3 раза в день. Диета, содержащая продукты, богатые витамином В2, – дрожжи, печень, почки, молоко, яичный желток, арахис, сыр, творог, грибы, кефир, скумбрия, треска, мясо, горох, белые грибы, листовые овощи.

Гиповитаминоз В6 (пиридоксин)

Проявления у детей старшего возраста. Типична триада: периферический неврит (парезы, атаксия), дерматит (сухой себорейный дерматит, хейлоз, глоссит) и анемия (микроцитарная анемия с включениями в эритроцитах, лимфопения). Наблюдаются беспокойство, раздражительность, понижение аппетита, тошнота, рвота. Могут иметь место эпилептиформные судороги. Возможна нефропатия из-за гипероксалурии.

Проявления у детей раннего и дошкольного возраста. Сухость кожных покровов, шелушение вокруг глаз, носа, губ, хейлоз, глоссит, фотодерматозы, экзема. Неврологические расстройства – пугливость, повышенная возбудимость, судороги, периферический неврит. Гипохромная микроцитарная анемия; рвота, диарея, гипероксалурия. Гипотрофия, задержка роста, у новорожденных – судороги.

Лабораторная диагностика. Ксантуренурия более 0,005 г в сутки, уровень 4-пиридоксиновой кислоты в часовой моче менее 30 мкг, в суточной – менее 0,0005 г. Зеленый цвет мочи при добавлении 10 % хлорного железа.

Лечение. 0,005-0,01 г витамина В6 4 раза в день под контролем ксантуренурии. В сутки 0,002 г пиридоксина на 0,001 г ксантуреновой кислоты. При судорогах 2,0 мл 5 % раствора витамина В6 внутримышечно. Диета, содержащая продукты, богатые витамином В6, – дрожжи, печень, мясо, почки, зерновые и бобовые, рис цельный, земляные орехи.

Рахит

Рахит – это общее заболевание организма ребенка, сопровождающееся нарушением обмена веществ, в первую очередь фосфорно-кальциевого, значительными расстройствами костеобразования и нарушением функции всех ведущих органов и систем, непосредственной причиной которого чаще всего является дефицит витамина D.

Этиология. Причинами и предрасполагающими факторами к возникновению рахита являются: дефицит солнечного облучения и пребывания на свежем воздухе; искусственное вскармливание неадаптированными смесями и нерациональное питание; недоношенность; отсутствие элементов физического воспитания (массаж, гимнастика и т. д.); заболевания желудочно-кишечного тракта; длительная противосудорожная терапия; наследственные аномалии обмена витамина D и кальциево-фосфорного обмена, синдромы нарушенного

всасывания (целиакия, муковисцидоз и др.); экологические факторы.

Рахит не представляет непосредственной угрозы жизни ребенка, однако он приводит к снижению сопротивляемости; к задержке нервно-психического и физического развития; к стойким деформациям скелета, иногда даже инвалидности.

Недостаток обменно-активных форм витамина D₃ вызывает снижение синтеза кальцийсвязывающего белка и всасывания солей кальция в кишечнике, уменьшает способность кости к захвату кальция, вызывает снижение синтеза цитратов в тканях. Гипокальциемия ведет к усилению функции паращитовидных желез. Паратгормон уменьшает, а витамин D увеличивает реабсорбцию фосфатов в почечных канальцах. Поэтому гипофосфатемия – более ранний признак рахита, чем гипокальциемия, которая развивается только при тяжелом течении болезни.

Клиника. Для практического применения используется классификация рахита по С. О. Дулицкому и А. Ф. Туру (1947), согласно которой заболевание характеризуется периодом, степенью тяжести и характером течения болезни.

Начальный период характеризуется изменениями со стороны нервной системы. Первые симптомы появляются чаще на 2–3 мес. жизни (у недоношенных в конце первого месяца). Ребенок становится беспокойным, пугливым, нарушается сон. Отмечается повышенная потливость, особенно при крике и кормлении. Пот имеет неприятный кисловатый запах, раздражает кожу, вызывая зуд. Ребенок трется головой о подушку, появляется облысение затылка. При пальпации костей черепа можно обнаружить податливость швов и краев большого родничка, но явных изменений скелета нет. При исследовании мочи обнаруживается фосфатурия.

Своевременно не распознанный и нелеченый рахит переходит в следующий период болезни – *период разгара*. Этому периоду особенно свойственно быстрое прогрессирование костных изменений: размягчение плоских костей черепа, появление краниотабеса, уплощение затылка, асимметричная форма головы. В результате разрастания лобных и теменных бугров голова приобретает квадратную или ягодицеподобную форму. Могут возникнуть деформации лицевой части черепа – седловидный нос, «олимпийский» лоб, нарушения прикуса и пр. Зубы прорезываются позже, непоследовательно, легко поражаются кариесом. Увеличиваются сроки закрытия большого родничка.

Грудная клетка часто деформируется. На ребрах в местах соединения хрящевой и костной частей образуются «четки». В результате тяжелого и (или) нелеченого рахита может развиваться сдавленная с боков и выступающая вперед грудная клетка – «куриная грудь», могут формироваться рахитический кифоз, лордоз, сколиоз.

Вследствие пониженного мышечного тонуса и обильного газообразования в кишечнике у детей большой мягкий живот – «лягушачий живот», частые запоры.

На уровне прикрепления диафрагмы снаружи на грудной клетке образуется глубокое западение – «гаррисонова борозда», а реберные края нижней апертуры из-за большого живота развернуты вперед в виде полей шляпы.

Из-за слабости мышц и размягчения костей дети позже начинают садиться, вставать и ходить. Искривляются кости нижних конечностей, чаще О-образно, реже Х-образно.

В *период реконвалесценции* (репарации) наблюдается ослабление, а затем и обратное развитие симптомов рахита. Улучшается общее самочувствие, нормализуется концентрация кальция и фосфора в крови, хотя уровень кальция может быть и сниженным из-за интенсивного его отложения в костях. Средние сроки – от 6 мес. до 2 лет жизни.

О *периоде остаточных явлений* можно говорить после 2–3 лет жизни. Деформации скелета после перенесенного рахита среднетяжелой и тяжелой степени сохраняются в течение

всей жизни (в позвоночнике и костях конечностей).

Лабораторных отклонений показателей минерального обмена от нормы нет. При лечении восстановление минерального состава кости (реминерализация) происходит относительно медленно, в то время как внешние признаки уменьшаются очень прогрессивно.

При рентгенологическом обследовании заметно появление и увеличение объема костных точек роста, утолщение с классическим признаком «черного контура» и очертаний кости, утолщение коркового слоя кости (надкостница, формирующая контурную линию кости) и видимость двойного контура, представляющего собой старую кость, окруженную чехлом новой кости.

Выделяют три степени тяжести рахита. Диагноз рахита *легкой* (I) степени ставят при наличии изменений, характерных для начального периода рахита. Рахит II степени (*среднетяжелый*) характеризуется умеренно выраженными изменениями костной системы и внутренних органов. Рахит III степени (*тяжелый*) диагностируют при обнаружении у ребенка выраженных деформаций костей, тяжелых поражений нервной системы и внутренних органов, тяжелой анемии, приводящих к отставанию в физическом и психическом развитии.

Различают *острое* течение – быстрое нарастание неврологических симптомов, признаков остеомалации (размягчения) костной ткани (чаще у недоношенных детей и детей первых 6 мес.). *Подострое* течение характеризуется выраженными симптомами остеонной гиперплазии (избыточного образования) костной ткани, наличием у ребенка поражений костей в разные периоды первого года жизни. Развитие заболевания идет медленно (чаще у детей второго полугодия жизни). *Рецидивирующее*, или волнообразное, течение характеризуется чередованием периодов улучшения и обострения процесса.

Диагноз. Диагноз рахита уточняется на основании клинических проявлений и данных дополнительных методов исследования, прежде всего рентгенологических и биохимических.

Для постановки диагноза следует выполнить программу исследований, которую условно делят на амбулаторную (минимальную) и стационарную (максимальную).

Минимальная программа исследований включает сбор и анализ генеалогического и клинического анамнеза, данных осмотра и физикальных методов исследования, пробу мочи по Сулковичу.

Максимальная программа исследований включает по показаниям определение уровня кальция и фосфора в плазме крови, определение активности щелочной фосфатазы, суточной экскреции кальция и фосфора с мочой, рентгенограмму трубчатых костей предплечья, определение уровня метаболитов витамина D в плазме крови, определение кислотно-основного состояния. При рахите концентрация фосфора в сыворотке крови может снижаться до 0,65 ммоль/л и ниже (при норме у детей 1 года 1,3–2,3 ммоль/л), концентрация кальция – до 2,0–2,2 ммоль/л (при норме 2,4–2,7 ммоль/л), повышается активность щелочной фосфатазы (выше 200 ЕД/л), уменьшается содержание лимонной кислоты (ниже 62 ммоль/л). С мочой выделяется повышенное количество аминокислот – аминоацидурия выше 10 мг/кг в сутки. Биологический возраст ребенка и утолщение эпифизов трубчатых костей в последнее время определяют с помощью ультразвукового исследования.

Дифференциальный диагноз рахита проводят прежде всего с различными вариантами так называемых рахитоподобных заболеваний.

Лечение должно быть комплексным, длительным и направленным как на устранение вызвавших его причин, так и на ликвидацию гиповитаминоза D.

Лечение рахита зависит от периода и степени тяжести болезни. Специфическое лечение проводится препаратами витамина D.

Легкие формы рахита лечат в домашних условиях. Лечение тяжелого рахита начинают в

больнице и продолжают в домашних условиях.

Для специфического лечения применяют витамин D. В разгар заболевания и при остром течении рахита назначают видехол (0,125 % масляный раствор холекальциферола (D3), 1 капля – 500 МЕ), видеин (таблетированный водорастворимый витамин D3 в комплексе с белком; драже и таблетки по 500, 1000, 5000, 10 000 МЕ), оксидевит (окси-холекальциферол), витамин D2 (эргокальциферол 0,125 % масляный раствор, 1 капля – 1000 МЕ; 0,5% спиртовой раствор, 1 капля – 5000 МЕ).

При начальных проявлениях рахита у доношенного ребенка, находящегося в благоприятных условиях быта и питания, достаточно назначить витамин D2 в суточной дозе 1300–2000 МЕ в день до курсовой дозы 100 000–120 000 МЕ. В период разгара при рахите средней тяжести и тяжелом рахите – 3000–4000 МЕ в день до курсовой дозы 200 000–400 000 МЕ (по Н.П. Шабалову, 1997). После достижения терапевтического эффекта лечебную дозу витамина D заменяют профилактической – 400–500 МЕ, которую ребенок получает ежедневно в течение первых 2-х лет. Лечение витамином D проводится под контролем пробы Сулковича (исследование мочи на содержание кальция). Возникновение насыщенного белого помутнения (+++ или ++++) свидетельствует о гиперкальциурии, что бывает при передозировке витамина D.

Отсутствие положительной динамики, несмотря на правильно подобранные дозы препаратов витамина D, дает основание заподозрить другие формы рахита – зависимую и резистентную. В таких случаях ребенок должен быть госпитализирован.

Лечение витамином D сочетают с применением препаратов кальция и фосфора (фитин, цитрат кальция, карбонат кальция, глицерофосфат и глюконат кальция). Дозировка кальция зависит от формы препарата и колеблется от 250–500 мг в первом полугодии жизни до 400–750 мг во втором полугодии жизни. Для улучшения усвоения солей кальция и фосфора в кишечнике, повышения реабсорбции фосфатов в почках и усиления процессов остеогенеза используют цитратную смесь (*Acidi citrici* 2,0; *Natrii citrici* 3,5; *Ag. destillatae ad* 100,0) по 1 чайной ложке 3 раза в день в течение 10–12 дней. С целью нормализации функции паращитовидных желез, устранения гипомagneзиемии в лечение рахита включают магнийсодержащие препараты (панангин, аспаркам). Назначают витамины группы B, C.

Неспецифическая профилактика включает: тщательный уход за ребенком, достаточное пребывание на свежем воздухе и воздушные ванны летом в «кружевной полутени» деревьев, ежедневный массаж и гимнастику, естественное вскармливание со своевременной его коррекцией, правильную организацию смешанного и искусственного вскармливания при недостаточном количестве или отсутствии грудного молока.

Первый прикорм вводится на один месяц раньше (овощное пюре). Для второго прикорма рекомендуется гречневая или овсяная каша, приготовленная на овощном отваре. Раньше обычного вводят желток и творог. Вместо питья дают овощные и фруктовые отвары, соки.

Неотъемлемой частью лечения являются лечебная гимнастика, массаж, солевые и хвойные ванны.

Специфическую профилактику начинают с 2-недельного возраста и заканчивают в 1–1,5 года с перерывом на месяцы интенсивной инсоляции (март–август). Для детей раннего возраста суточная доза витамина D колеблется от 150 до 400–500 МЕ в сутки (с учетом содержания витамина D в адаптированных смесях).

Проведение профилактических прививок при рахите не противопоказано, но их следует назначать через 1–1,5 мес. после окончания основного курса витаминотерапии.

Гипервитаминоз D

D-витаминная интоксикация обусловлена гиперкальциемией и токсическими изменениями в органах и тканях, вследствие передозировки витамина D или индивидуальной повышенной чувствительности к нему.

Этиология. Гипервитаминоз D развивается преимущественно у детей первых 2-х лет жизни, но его последствия иногда сохраняются и у взрослых. Передозировка витамина D приводит к возрастанию всасывания кальция в кишечнике, особенно при искусственном вскармливании. Развивается гиперкальциемия, приводящая к усиленному отложению солей кальция не только в зонах роста трубчатых костей, но и в почках, сосудах, миокарде, легких и других органах с их необратимым кальцинозом. Кроме того, витамин D оказывает прямое токсическое действие на клетки. Грубо нарушаются функции внутренних органов, развивается инволюция тимуса, нарушается иммунитет.

Клиника. Ребенок становится беспокойным, плохо спит, пропадает аппетит, возникают беспричинная рвота, запор. Ребенок худеет. Развивается дистрофия с отставанием веса, а затем роста. Появляются мышечная слабость, полиурия, полидипсия, обезвоживание, судороги. Отмечаются глухость тонов сердца, тахикардия, артериальная гипотония, увеличение печени.

Диагноз. В моче содержание кальция резко возрастает, что легко установить с помощью реакции Сулковича. Реактив Сулковича смешивают с двойным количеством мочи: у здоровых детей через 1–2 мин возникает молочноподобное помутнение, при гиперкальциурии сразу появляется грубое помутнение, при гипокальциурии смесь остается прозрачной. В крови может обнаруживаться ацетонемия, повышение остаточного азота.

Лечение проводится в стационаре и направлено на дезинтоксикацию, восстановление нарушенных функций внутренних органов, нормализацию минерального обмена и выведение солей кальция из организма. Прием препаратов витамина D и кальция немедленно прекращают. Назначают физиологические антагонисты витамина D: витамин A – по 2 капли 2 раза в день (5000-10 000 ME), витамин E – по 5-10 мг/сутки, витамин B₁ – 5 мг 2 раза в сутки, витамин C – по 200–300 мг/сутки, преднизолон – 1 мг/кг массы в убывающих дозах в течение 8-10 дней.

Из диеты исключаются продукты, богатые кальцием (коровье молоко, творог). Обязательны овощные соки и блюда, обильное питье чая, 5 % раствора глюкозы.

Рахитоподобные заболевания

Это группа наследственных тубулопатий, клиническая картина которых в ранние сроки заболевания имитирует рахит, но не связана с дефицитом поступающего в организм витамина D. Встречаются у 1 из 20 000 родившихся.

Витамин-D-зависимый рахит (псевдовитамин-D-дефицитный рахит, псевдорахит)

Этиология. К этой группе относятся два заболевания с аутосомно-рецессивным наследованием. Тип I – генетический дефект синтеза в почках 1,25-дигидроксивитамина D – 1,25(OH)₂D₃ Тип II – генетическая резистентность рецепторов органов-мишеней к 1,25(OH)₂D₃.

Клиника. Клинические признаки при I типе болезни появляются в первом полугодии и характеризуются симптомами «цветущего» классического рахита в сочетании с явлениями гипокальциемии: возбудимость, плаксивость, раздражительность, мышечная гипотония, тонические судороги.

Постоянные лабораторные признаки – выраженная гипокальциемия, гипофосфатемия, высокие уровни паратгормона в крови. У большинства больных имеются повышенная

активность щелочной фосфатазы в крови, аминоацидурия, глюкозурия, почечный канальцевый ацидоз.

Несмотря на терапию обычными дозами витамина D, заболевание клинически и рентгенологически прогрессирует. В постоянных зубах обнаруживают гипоплазию зубной эмали. Уровни в плазме крови 25(OH)D3 нормальные, но 1,25(OH)2D3 – снижен.

II тип заболевания клинически ничем не отличается от I типа, но у многих больных имеется тотальная алопеция и резко замедлен рост тела.

Уровень 1,25(OH)2D3 в крови нормален и при лечении большими дозами витамина D2 (1–3 мг в сутки), несмотря на повышение уровня 1,25(OH)2D3 в крови до величины, в 2–3 раза превышающей нормальную, гипокальциемия и гипофосфатемия сохраняются. Рентгенологически наиболее типичен остеопороз костей.

Диагноз. Основными критериями служат клинические проявления, семейный характер заболевания с аутосомно-рецессивным типом наследования, отмеченные особенности метаболических сдвигов и отсутствие эффекта от проводимого антирахитического лечения витаминов D. Наибольшие дифференциально-диагностические затруднения возникают при разграничении витамин-Б-зависимого и витамин-Б-дефицитного рахита. В пользу первого свидетельствуют прогрессирующий характер костных деформаций и отсутствие признаков нормализации клинико-биохимических показателей при контрольном лечении витамином D в дозе 4000 ЕД в сутки в течение 6–8 недель.

Лечение. Заместительная терапия оксидевитом – аналогом биологически активного метаболита витамина D 1,25-диоксихолекальциферола. Суточные дозы 0,5–4 мкг в зависимости от индивидуальной переносимости препарата и тяжести течения заболевания. Используют также витамин D в дозах от 10 000–15 000 ЕД до 40 000–60 000 ЕД в сутки. Обязательны препараты кальция и фосфора, витамина А, С, Е, цитратные смеси курсами по 3–5 мес. Положительная динамика показателей фосфорно-кальциевого гомеостаза наблюдается через 4–6 недель после начала комплексной терапии. При отмене препаратов витамина D через 3–6 мес. может развиваться рецидив заболевания, поэтому лечение проводят непрерывно в течение нескольких лет.

Витамин-D – резистентный рахит (семейный гипофосфатемический рахит, фосфат-диабет)

Этиология. Характеризуется доминантным типом наследования, сцепленным с полом, возможен также аутосомно-доминантный тип. У родителей больных детей возможны небольшой рост, умеренно выраженные деформации костей, иногда – лишь гипофосфатемия натошак. Развитие болезни связывают с первичным нарушением процессов всасывания кальция и фосфора в кишечнике; с первичным дефектом транспорта неорганических фосфатов в почках и повышением чувствительности эпителия канальцев почек к действию паратгормона; с генетически детерминированным сочетанием этих нарушений; с синтезом в организме фосфатурических метаболитов витамина D и недостаточным образованием 25-оксихолекальциферола в печени.

Клиника. Заболевание проявляется обычно на 2-м, реже на 1-м году жизни. Основные симптомы болезни – задержка роста и выраженные прогрессирующие деформации скелета, особенно нижних конечностей (по варусному типу, О-образные искривления), что сопровождается нарушением походки («утиная походка»); значительная болезненность костей и мышц. В дальнейшем дети низкорослы, приземисты. У девочек костные деформации менее грубые. Нередко отмечается патология зубов. Интеллект сохранен.

Витамин-В-резистентный рахит отличается выраженным клиническим полиморфизмом. Первый вариант характеризуется ранней (на 1-м году) манифестацией, незначительной степенью костных деформаций, гипофосфатемией, гиперфосфатурией, повышением уровня паратгормона в крови, хорошей переносимостью витамина D. Второй вариант характеризуется более поздней (на 2-м году) манифестацией, выраженными костными изменениями, гипофосфатемией, значительной гиперфосфатурией, резистентностью к высоким дозам витамина D. Третьему варианту присущи поздние сроки проявления заболевания (в 5–6 лет), тяжесть поражений скелета, выраженная гипофосфатемия, значительное снижение абсорбции фосфора в кишечнике при нормальной или незначительной гиперфосфатурии; отмечается нечувствительность к витамину D. Четвертый вариант характеризуется манифестацией на 2-м году жизни, умеренной степенью костных деформаций, повышенной чувствительностью к витамину D и склонностью к развитию клинико-биохимической картины гипервитаминоза D (рвота, тошнота, жажда, гиперкальциемия, гиперкальциурия и др.) в ответ на небольшие дозы витамина D.

Диагноз. Основными критериями диагностики служат: клинические проявления; наследственный анамнез; биохимические отклонения в обмене электролитов. Гипофосфатемия и гиперфосфатурия при нормальном содержании кальция в крови – дифференциально-диагностический признак. Никогда не выявляют глюкозурию, калиурию, аминоацидурию. Рентгенологически – рахитоподобные изменения костей, преимущественно нижних конечностей.

Лечение витамин-В-резистентного рахита должно быть комплексным. Основные препараты – витамин D и его метаболиты. Начальные дозы витамина D – 10 000–15 000 ЕД в сутки. Их увеличивают под контролем показателей кальция и фосфора в сыворотке крови и моче, активности щелочной фосфатазы крови, уровень которых определяют каждые 10–14 дней. Максимальные суточные дозы витамина D при первом варианте 85 000–100 000 ЕД, при втором 150 000–200 000 ЕД, при третьем 200 000–300 000 ЕД. При четвертом варианте болезни назначение витамина D противопоказано. Из метаболитов витамина D используют оксидевит в суточной дозе 0,25–3 мкг, при применении которого необходим строгий контроль (1 раз в 7–10 дней) за уровнем кальция в крови. В амбулаторных условиях проводят реакцию Сулковича. Противопоказания для консервативной терапии – индивидуальная непереносимость препаратов, выраженная гиперкальциурия (более 4 ммоль/сут), отсутствие активного процесса в костной ткани по данным лабораторных и рентгенологических исследований. В комплекс лечения включают препараты кальция (глюконат кальция или хлорид кальция по 1,5–2 г в сутки) и фосфора (фитин 1–1,5 г в сутки, глицерофосфат кальция 0,5–1 г в сутки). Для улучшения всасывания кальция и фосфора в кишечнике – длительное (5–6 мес.) применение концентрированных цитратных смесей (лимонная кислота 24 г, цитрат натрия 48 г и дистиллированная вода 500 мл) по 20–50 мл в сутки. В активной фазе болезни при наличии болей в костях и суставах показан постельный режим продолжительностью до 2 недель. В период клинико-лабораторной ремиссии ограничивают физические нагрузки, ЛФК и лечебный массаж по специальной программе, назначают соляно-хвойные ванны, показано санаторно-курортное лечение.

Болезнь де Тони-Дебре-Фанкони (глюкоаминофосфат-диабет)

Этиология. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу, встречаются спорадические случаи, обусловленные свежей мутацией.

В основе болезни лежит врожденное нарушение функции проксимальных отделов

канальцев: неспособность к реабсорбции глюкозы, фосфатов и аминокислот (комбинированная тубулопатия). Развивающийся метаболический ацидоз и недостаток фосфорных соединений способствуют нарушению формирования костной ткани по типу остеомалации и рахитоподобных изменений скелета.

Клиника. Развернутый симптомокомплекс формируется ко второму году жизни; реже наблюдается поздняя манифестация болезни – в 6–7 лет. Начальные клинические проявления – повышенная жажда, полиурия, иногда длительный субфебрилитет, рвота. На втором году жизни выявляют выраженный дефицит массы тела и роста ребенка, задержку становления статико-моторных функций, рахитоподобные деформации нижних конечностей (вальгусные или варусные), грудной клетки, предплечий и плечевых костей.

Диагноз. Основными критериями диагностики служат: клинические проявления; наследственный анамнез. Характерны биохимические нарушения – снижение уровня кальция и фосфора в крови, повышение активности щелочной фосфатазы, метаболический ацидоз. Экскреция кальция с мочой остается нормальной при повышенном клиренсе фосфатов мочи. Отмечают глюкозурию (20–30 г/л и выше), генерализованную гипераминоацидурию, повышение рН мочи > 6,0. При полиурии до 2 л и более в сутки удельная плотность мочи, как правило, высокая (1025–1035), что обычно связано с глюкозурией.

Рентгенологически определяют системный остеопороз различной степени выраженности, истончение коркового слоя трубчатых костей, разрыхление зон роста, отставание темпов роста костной ткани от биологического возраста ребенка.

Лечение заключается в коррекции электролитных нарушений, сдвигов в кислотно-щелочном равновесии, устранении дефицита калия и бикарбонатов. Повторные курсы витамина D и его метаболитов для ликвидации нарушений фосфорно-кальциевого гомеостаза (начальная суточная доза витамина D 25 000–30 000 ЕД, максимальная – 75 000–150 000 ЕД, доза оксидевита 0,5–1,5 мкг в сутки). В комплекс лечения включают препараты кальция, фосфора, витамины А, С, Е, группы В в возрастных дозах. Показано ограничение поваренной соли и включение в рацион продуктов, оказывающих ощелачивающее действие, а также богатых калием. В фазе ремиссии назначают массаж, соляно-хвойные ванны.

Почечный тубулярный ацидоз (синдром Лайтвуда-Олбрайта)

Этиология. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу, но не исключаются аутосомно-доминантное наследование и спорадические случаи, обусловленные первичными мутациями. Первый («классический») тип болезни обусловлен дефектом функции дистальных почечных канальцев; второй тип – дефектом проксимальных канальцев.

Клиника. Первые признаки болезни появляются на первом году жизни: снижение аппетита, полиурия, полидипсия, быстрая утомляемость. Дети отстают в физическом развитии. На втором году жизни развиваются деформации скелета (вальгусные деформации нижних конечностей, «четки», «браслеты», лобные и теменные бугры), выраженная мышечная гипотония. К 2 годам формируется полный симптомокомплекс почечного тубулярного ацидоза. Рентгенологические изменения костной ткани не имеют специфических особенностей и напоминают таковые при болезни де Тони-Дебре-Фанкони.

При первом («классическом») типе болезни наблюдаются значительная задержка физического развития, тяжелое течение заболевания с выраженными костными деформациями, гипокальциемия, гипокалиемия, значительный вторичный гиперпаратиреозидизм, сниженное усвоение кальция в кишечнике. Второй тип характеризуется умеренной задержкой физического развития, относительно легким течением заболевания с незначительными костными

деформациями, нормокальциемией и нормокалиемией, а также нормальным усвоением кальция в кишечнике.

Диагноз. Основные критерии диагностики – клинические проявления; выраженный метаболический ацидоз, высокий рН мочи, гиперкальциурия, нефрокальциноз, гипофосфатемия, гипокальциемия, повышение активности щелочной фосфатазы, значительное снижение концентрационной функции почек (относительная плотность мочи 1001–1008). При рентгенологическом и ультразвуковом исследовании мочевой системы примерно у половины больных выявляют множественные конкременты (нефролитиаз и нефрокальциноз).

Лечение направлено на коррекцию метаболического ацидоза, гипокалиемии с помощью бикарбоната натрия, препаратов калия, цитратных смесей, димефосфона. При явлениях остеопороза и остеомалации показано назначение препаратов витамина D или его метаболитов (начальные суточные дозы витамина D 10 000–20 000 ЕД, максимальные – 30 000–60 000 ЕД; суточные дозы оксидевиата 0,5–2 мкг), препаратов кальция до нормализации его уровня в крови. При оксалатно-кальциевом нефролитиазе окись магния по 0,2–0,25 г в сутки курсами по 3–4 недели в течение длительного времени, 15 % раствор димефосфона в суточной дозе 1 мл на 5 кг массы тела, а также исключение из рациона продуктов, богатых оксалатами (щавель, шпинат, томатный сок, шоколад и др.). Лекарственную терапию проводят на фоне общеукрепляющего лечения с включением щелочных минеральных вод, фруктовых соков, ограничением белков животного происхождения, использованием комплекса витаминов (А, Е, группы В).

Спазмофилия (тетания)

Этиология. Заболевание, характеризующееся склонностью ребенка первых 6–18 мес. к судорогам и спастическим состояниям, патогенетически связанное с рахитом и снижением функции паращитовидных желез.

Болеют чаще дети от 6 мес. до 2,5 лет, страдающие рахитом. Спазмофилия возникает в связи с остро развившейся гипокальциемией на фоне электролитного дисбаланса и алкалоза, причиной которых является быстрое, почти внезапное увеличение количества активного метаболита витамина D в крови, что может наблюдаться при одномоментном приеме большой дозы витамина D₂ или D₃ («ударный» метод лечения), а также при длительном пребывании ребенка на весеннем солнце, особенно богатом ультрафиолетовыми лучами. Имеют значение также нарушение функций паращитовидных желез, снижение всасывания кальция в кишечнике или повышенное выделение его с мочой. Дополнительные причины развития судорожной готовности – снижение в крови уровня магния, натрия, хлоридов, витаминов В₁ и В₆. Наблюдается сезонность – в марте-апреле у детей в первом или втором клиническом периоде рахита.

Снижение уровня ионизированного кальция в крови ведет к повышению нервно-мышечной возбудимости.

Клиника. Различают *явную* и *скрытую* (латентную) формы спазмофилии.

Явная спазмофилия может проявляться в виде ларингоспазма, карпопедального спазма и эклампсии, иногда сочетающихся между собой.

Таблица 2

Дифференциальный диагноз рахитоподобных заболеваний

Признаки	Витамин-D-резистентный рахит	Витамин-D-зависимый рахит	Болезнь де Тони-Дебре-Фанкони	Почечный тубулярный ацидоз
Сроки манифестации	1 год 3 мес. — 1 год 6 мес.	3–5 мес.	1–2 года	5–6 мес. — 2–3 года
Первые клинические проявления	Варусные деформации нижних конечностей, рахитические «браслеты», «четки», нарушение походки	Изменения со стороны ЦНС (раздражительность, нарушение сна, плаксивость), потливость, мышечная гипотония, снижение аппетита	«Беспричинные» подъемы температуры, длительный субфебрилитет, полиурия, полидипсия, мышечные боли	Полиурия, полидипсия, признаки функциональных нарушений нервной системы (раздражительность, плаксивость), резкая мышечная гипотония, мышечные боли
Специфические признаки	Прогрессирующий характер варусных деформаций нижних конечностей	Выраженные костные изменения скелета: краниотабес, лобные и теменные бугры, рахитические «четки», деформации нижних конечностей; системный остеопороз	Периодические подъемы температуры тела, прогрессирующие множественные костные деформации: увеличение печени, склонность к запорам	Полиурия, полидипсия, мышечная гипотония, вплоть до адинамии; увеличение печени, запоры, прогрессирующие вальгусные деформации нижних конечностей
Тип наследования	Доминантный, сцепленный с X-хромосомой	Аутосомно-рецессивный	Аутосомно-рецессивный	Аутосомно-рецессивный

Особенности костной патологии	Варусная деформация нижних конечностей; грубые бокаловидные деформации метафизов; искривления и утолщения трубчатых костей за счет одностороннего (чаще медиального) утолщения коркового слоя периоста	Костные деформации (преимущественно нижних конечностей) различной степени выраженности; системный остеопороз	Общее поражение костной ткани; выраженный системный остеопороз; трабекулярная истерченность в дистальных и проксимальных отделах диафизов	Вальгусная деформация нижних конечностей; системный остеопороз, смазанность, нечеткость контуров метафизов; ширина рахитической зоны до 2 см; нередко концентрическая атрофия кости
Особенности состояния мочевыделительной системы	Без изменений	Без изменений	Снижение аммоноацидогенетической функции почек; часто вторичный пиелонефрит	Снижение ацидогенеза, вторичный пиелонефрит, нефрокальциноз
Особенности состояния сердечно-сосудистой системы	Без изменений	Без изменений	Артериальная гипотензия, изменения в миокарде (по ЭКГ)	Артериальная гипотензия, изменения в миокарде вследствие электролитного дисбаланса
Особенности физического развития	Дефицит роста при неизменной массе тела	Отставание ростовесовых показателей	Сочетания низкого роста и пониженного питания	Сочетания низкого роста и резко пониженного питания
Уровень психомоторного развития	Нормальный	Некоторая задержка моторного развития	Нормальный	Нормальный

Ларингоспазм («родимчик») – спазм голосовой щели. Возникает внезапно при плаче или испуге. Он проявляется звучным или хриплым вдохом («петушинный крик») и остановкой дыхания на несколько секунд, при этом отмечают испуганное выражение лица, цианоз, холодный пот, потеря сознания. Обычно приступ продолжается от нескольких секунд до 1–2 мин, заканчивается глубоким звучным вдохом, после которого ребенок почти всегда плачет, но уже через несколько минут приходит в нормальное состояние и часто засыпает.

Карпопедаальный спазм наблюдается чаще у детей после года, проявляется в виде тонических судорог кистей, стоп, лица. Кисти принимают положение «руки акушера», стопы –

положение резкого подошвенного сгибания. Спазм может продолжаться несколько минут, часов, дней. Нередко возникает спазм круговых мышц рта («рыбий рот»).

Редкой, но наиболее опасной формой спазмофилии является *эклампсия*, проявляющаяся клоническими судорогами, протекающими с потерей сознания. Во время приступа может произойти остановка дыхания и сердца. Чаще наблюдается у детей 1-го года жизни.

При *скрытой* форме дети внешне практически здоровы, психомоторное развитие в пределах возрастных особенностей; почти всегда у них имеются симптомы рахита, чаще всего в периоде выздоровления. Скрытую форму спазмофилии можно диагностировать с помощью ряда симптомов: симптом Хвостека – при легком поколачивании щеки между скуловой дугой и углом рта на соответствующей стороне происходит сокращение мимической мускулатуры лица; симптом Труссо – при сдавливании на плече сосудисто-нервного пучка кисть судорожно сокращается, принимая положение «рука акушера»; симптом Люста – поколачивание перкуссионным молоточком ниже головки малоберцовой кости вызывает быстрое отведение и подошвенное сгибание стопы.

Скрытая спазмофилия встречается часто и под влиянием провоцирующих факторов (плач, рвота, высокая температура, инфекционное заболевание, испуг) может переходить в явную.

Диагноз подтверждается наличием гипокальциемии в сочетании с гипофосфатемией, алкалозом в крови.

Лечение. При появлении явной тетании основными задачами являются немедленное прекращение судорог и лечение основного заболевания. При клонических судорогах вводят седуксен (0,5 % раствор – 0,1 мл/кг в/м), ГОМК (20 % раствор – 0,5 мл/кг), сульфат магния (25 % раствор – 0,2 мл/кг в/м); одновременно вводят 10 % раствор глюконата или хлорида кальция в/в. Ребенка госпитализируют после исчезновения судорог. Назначают 10 % раствор хлорида кальция по 1 чайной ложке или десертной ложке или глюконат кальция по 2–3 г 3–4 раза в день, а также 10 % раствор аммония хлорида (для создания ацидоза) по 1 чайной ложке 3 раза в день. Спустя 2–3 дня после судорог проводят противорахитическое лечение.

Патология детей младшего и старшего возраста

Болезни органов дыхания

Острые бронхиты

Этиология. Острые бронхиты в детском возрасте могут возникать практически при любой вирусной, бактериальной или грибковой респираторной инфекции. Как правило, острый бронхит развивается на фоне острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ). Возбудителями ОРВИ у детей раннего возраста чаще являются вирусы парагриппа, респираторно-синтициальный вирус (РС-вирус), аденовирусы, вирусы гриппа, а у детей дошкольного и школьного возраста – гриппозная, аденовирусная, микоплазменная и риновирусная инфекции.

Изменение бронхов при ОРВИ нередко способствует развитию вторичной бактериальной инфекции (гемофильная палочка, пневмококк, реже стафилококк и стрептококк). Встречаются острые бронхиты, обусловленные различными аллергенами.

Предрасполагающие факторы – охлаждение или резкое перегревание, загрязненный воздух, пассивное курение.

Выделяют следующие клинические формы острого бронхита: 1) острый бронхит (простой); 2) острый обструктивный бронхит; 3) острый бронхиолит; 4) рецидивирующий бронхит.

Острый простой бронхит

Острый простой бронхит – форма поражения бронхов, при которой признаки обструкции дыхательных путей клинически не выражены. Возникает, как правило, при воздействии вирусов, имеющих тропизм к эпителию дыхательных путей, и характеризуется катаральным бронхитом. Клиника острого (простого) бронхита во многом зависит от этиологии. Возникновению симптомов острого (простого) бронхита предшествуют проявления ОРВИ.

Клиника. Основной симптом – кашель, сухой и навязчивый в начале заболевания, в дальнейшем (на 2-й неделе) – влажный и продуктивный, постепенно ослабевающий. Отсутствуют признаки дыхательной недостаточности и интоксикации. В легких при перкуссии изменения отсутствуют; аускультативно – жесткое дыхание, распространенные диффузные грубые сухие и влажные средне- и крупнопузырчатые хрипы с обеих сторон, изменяющиеся при кашле. На рентгенограмме – усиление бронхолегочного рисунка, тень корня легкого более интенсивна.

Лечение амбулаторное, госпитализация только при наличии осложнений. Диета по возрасту, обогащенная витаминами, высококалорийная.

Этиотропное лечение – противовирусная терапия с минимизацией использования антибиотиков. Противовирусные препараты эффективны в первые 2–3 дня заболевания (ремантадин, арбидолленс, амиксин, ребетол, интерфероны, ДНК-азы и др.).

Проводится симптоматическое лечение. Энтерально и в ингаляциях назначаются отхаркивающие и муколитические препараты (проспан, флюдитек, гербион, геделикс N-ацетилцистеин, бромгексин, лазолван, мукалтин, амброгексал, пертуссин, корень солодки, корень алтея, лист подорожника, калия йодид и др.). При навязчивом, малопродуктивном, сухом кашле (с целью угнетения кашля) применяются противокашлевые препараты (глауцин, либексин, тусупрекс, бутамират, бронхолитин). Детям с аллергическими проявлениями показаны антигистаминные препараты (кларитин, тайлед, семпрекс). Поливитамины (ревит, олиговит, пикавит и др.) назначаются в дозах, превышающих физиологические потребности. При гипертермии – жаропонижающие (парацетамол, ибупрофен).

Таблица 3

Дифференциально-диагностические признаки острого (простого) бронхита и острой пневмонии

Клинические признаки	Острый (простой) бронхит	Острая пневмония
Степень лихорадки	Ниже 38 °С	Выше 38 °С
Длительность лихорадки	Менее 3 дней	Более 3 дней
Характер кашля	Поверхностный, сухой, безболезненный	Глубокий, влажный, болезненный
Одышка	Нет	Есть
Цианоз	Нет	Есть
Участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания	Нет	Есть
Голосовое дрожание	Не изменено	Усилено
Укорочение перкуторного звука	Нет	Есть
Локальные мелкопузырчатые звучные хрипы	Нет	Есть
Крепитация	Нет	Есть
Бронхофония	Не изменена	Усилена

Острый обструктивный бронхит

Острый обструктивный бронхит – воспаление слизистой оболочки бронхов, сопровождающееся сужением дыхательных путей. Обычно развивается у детей на 2-3-м году жизни. Большое значение в развитии синдрома бронхообструкции имеют неинфекционные факторы, и самый распространенный из них – аллергия.

У детей, особенно раннего возраста, сужение дыхательных путей при бронхите обусловлено отеком слизистой оболочки, гиперсекрецией слизи в просвет бронхов и бронхоспазмом. Роль бронхоспазма в генезе бронхиальной обструкции при остром обструктивном бронхите незначительна из-за непродолжительности действия медиаторов, которые вызывают бронхоспазм. В патогенезе острого обструктивного бронхита наблюдается преобладание воспалительного процесса с формированием комплекса механических факторов, обуславливающих обструкцию дыхательных путей.

Клиника. Признаки бронхиальной обструкции нередко развиваются уже в первый день ОРВИ (раньше, чем при бронхиолите), реже – на 2-3-й день болезни. У ребенка наблюдают шумное свистящее дыхание с удлиненным выдохом («свистящий выдох»), слышное на расстоянии (дистанционные хрипы). Дети беспокойны, часто меняют положение тела, но их общее состояние, несмотря на выраженность обструктивных явлений, остается удовлетворительным. Температура тела субфебрильная или нормальная. Выражены тахипноэ, экспираторная одышка. При осмотре грудная клетка вздута (бочкообразная), в акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура, отмечается втяжение податливых участков грудной клетки. Одышка и цианоз отсутствуют. Перкуторно – легочный звук с коробочным оттенком;

аускультативно – на фоне удлинённого выдоха большое количество рассеянных сухих, свистящих, а затем средне- и крупнопузырчатых влажных незвучных хрипов. На рентгенограмме органов грудной клетки наблюдается повышение прозрачности легочной ткани в латеральных отделах легких и сгущение в медиальных (скрытая эмфизема).

Лечение. Дети первых 2-х лет подлежат госпитализации. Постельный режим до нормализации температуры тела. Диета гипоаллергенная, полноценная, по возрасту. Обильное питье (чай, морс, отвар шиповника, щелочные минеральные воды, горячее молоко с «Боржоми» в соотношении 1:1).

Проводится симптоматическое лечение. Для восстановления носового дыхания используются сосудосуживающие препараты (коротким курсом) и комбинированные (с антигистаминными препаратами, глюкокортикоидами). Для снятия спазма бронхов назначаются спазмолитики энтерально или парентерально (но-шпа, папаверин), ингаляционно (смесь Домбровской, Евдошенко) и бронхолитики в виде ингаляций (через небулайзер, с помощью спейсеров), внутрь. Бронхолитическим действием обладают α -адреномиметики (алупент, сальбутамол, атровент, кленбутерол, фенотерол, беродуал), теофиллины – эуфиллин. С целью разжижения мокроты и улучшения ее эвакуации применяют муколитики и отхаркивающие препараты растительного и синтетического происхождения (ацетилцистеин, лазолван, бромгексин, проспан, трипсин и др.), фитотерапию (солодка, мята, чебрец, багульник). Назначают также фенспирид (эреспал), обладающий бронхорасширяющим, противовоспалительным действием, снижающий реактивность бронхов, уменьшающий секрецию слизи. Показаны вибрационный массаж и постуральный дренаж. Проводится физиотерапевтическое лечение: электрофорез с эуфиллином, $MgSO_4$, паровые ингаляции с щелочными растворами, в том числе минеральными.

Проводится также борьба с дегидратацией, ацидозом, сердечной недостаточностью, назначаются витамины. Оксигенотерапия проводится в виде сеансов длительностью по 10–20 минут каждые 2 часа (в зависимости от степени выраженности гипоксемии) или 2–3 раза в сутки в течение 5–8 дней, используется увлажненный кислород, концентрация которого не должна превышать 40 %.

Антибактериальная терапия назначается при наличии фебрильной лихорадки в течение 3 дней и более; нарастании признаков интоксикации и дыхательной недостаточности; выраженной асимметрии физикальных данных; воспалительных изменениях в анализах периферической крови (нейтрофильный лейкоцитоз, увеличенная СОЭ), а также детям первого полугодия жизни; детям с отягощенным преморбидным фоном (родовая травма, недоношенность, гипотрофия и др.).

Острый бронхиолит

Острый бронхиолит – генерализованное обструктивное поражение бронхиол и мелких бронхов, протекающее с выраженной дыхательной недостаточностью, является вариантом течения обструктивного бронхита у детей первых двух лет жизни.

Наиболее часто болеют дети первого года в 5–6 месяцев. Предрасполагающими факторами являются: селективный иммунодефицит IgA, экссудативно-катаральный диатез, пищевая аллергия (например, к коровьему молоку и др.), паратрофия, искусственное вскармливание, пассивное курение.

Патогенез острого бронхиолита весьма сходен с патогенезом острого обструктивного бронхита. Поскольку у детей раннего возраста узкие мелкие бронхи и бронхиолы, то возникающая обструкция значительно увеличивает аэродинамическое сопротивление, поэтому

возникает нарушение газообмена, развивается дыхательная недостаточность, что приводит к гипоксемии и гиперкапнии, а в конечном итоге – к поражению миокарда. С целью компенсации дыхательной недостаточности происходит гипервентиляция непораженных участков и возникает эмфизема, в некоторых случаях обструкция дыхательных путей может привести к ателектазам.

Клиника. В большинстве случаев появлению клиники бронхиолита предшествует ОРВИ с поражением носоглотки и верхних дыхательных путей. Кашель, насморк, чиханье являются первыми симптомами заболевания. Умеренная лихорадка продолжается 2–3 дня (при аденовирусной инфекции – до 8-10 дней). Тяжесть состояния ребенка определяется степенью нарушения дыхания. При осмотре грудная клетка вздута, выражена дыхательная недостаточность: одышка экспираторного или смешанного характера, раздувание крыльев носа, цианоз носогубного треугольника, участие вспомогательной мускулатуры, втяжение межреберных промежутков, периоральный цианоз. Перкуторно – легочный звук с коробочным оттенком; аускультативно – рассеянные влажные мелкопузырчатые хрипы на вдохе и выдохе, сухие, свистящие хрипы на выдохе. Значительно реже выслушиваются средне- и крупнопузырчатые влажные хрипы, количество которых изменяется после откашливания. Тоны сердца ослаблены, выраженная тахикардия.

На рентгенограмме легких выявляется усиление сосудистого рисунка, повышение прозрачности, особенно на периферии, за счет обтурационной эмфиземы, усиление прикорневого легочного рисунка, расширение корней легких. Иногда отмечаются небольшие участки уплотнения легочной ткани за счет ателектазов, но сливные инфильтративные тени отсутствуют.

Лечение. Дети первых 2-х лет подлежат госпитализации. Диета полноценная, по возрасту, обогащенная витаминами, высококалорийная. Лечение симптоматическое. Проводятся мероприятия, направленные на санацию верхних дыхательных путей (электроотсос, постуральный и вибрационный дренажи) и борьбу с недостатком кислорода (оксигенотерапия увлажненным кислородом 40 % каждые 2 часа или 2–3 раза в сутки, в зависимости от состояния ребенка). Применяются муколитические и отхаркивающие препараты синтетического и растительного происхождения: энтерально (проспан, бромгексин, лазолван, натрия или калия йодид, гербион и др.), ингаляционно (натрия бикарбонат, ацетилцистеин, евкабал, алтей). Дезинтоксикационная терапия методом форсированного диуреза.

Таблица 4

Дифференциально-диагностические признаки острого обструктивного бронхита и острого бронхиолита у детей

Клинические признаки	Острый обструктивный бронхит	Острый бронхиолит
Возраст	Чаще у детей старше 1 года	Чаще у детей первого года
Обструктивный синдром	На 2–3-й день заболевания	С момента заболевания
Свистящее дыхание	Выражено	Не всегда
Одышка	Умеренная	Выраженная
Цианоз	Нет	Есть
Участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания	Не выражено	Выражено
Тахикардия	Нет	Есть

При подозрении на присоединение бактериальной флоры показано лечение антибиотиками: цефалоспорины (цефазолин, цефтриаксон); полусинтетические пенициллины (амоксциллин, аугментин, амоксиклав и т. д.). При наличии выраженной тахикардии назначаются кардиотонические препараты (строфантин, коргликон). При выраженной дыхательной недостаточности показаны глюкокортикоиды (преднизолон, гидрокортизон).

Проводится физиотерапия – микроволновая терапия, разнообразные варианты электрофореза, УВЧ-терапия.

Роль бронхоспазма в генезе бронхиальной обструкции при остром бронхиолите у детей раннего возраста незначительна. Это обусловлено тем, что в стенке мелких бронхов и бронхиол в этом возрасте имеется скудное количество гладкомышечных волокон. Поэтому в клинической практике не отмечается улучшения состояния больных с острым бронхиолитом под влиянием бронходилататоров.

Рецидивирующий бронхит

Рецидивирующий бронхит представляет собой бронхит, повторяющийся 3 или более раз в год, протекающий без клинических признаков бронхоспазма, имеющий склонность к затяжному течению рецидива (2 недели и более), характеризующийся отсутствием необратимых, склеротического характера изменений в бронхолегочной системе.

Этиология. Обострения обусловлены вирусной, бактериальной и микоплазменной инфекциями. Очень часто имеют место вирусно-вирусные, вирусно-микоплазменные или вирусно-бактериальные ассоциации возбудителей.

Решающее значение имеют предрасполагающие факторы: анатомо-физиологические особенности бронхолегочной системы у детей (несовершенство местного иммунитета, анатомо-гистологическое несовершенство строения и др.); аномалии развития бронхолегочной и сосудистой систем; генетические факторы (группа крови А(II), особенности иммунологической реактивности бронхов, аномалии конституции и др.); неблагоприятные экзогенные влияния (загрязнение атмосферы свинцом, парами бензина и др.), климатические особенности, пассивное и активное курение, неудовлетворительные жилищно-бытовые условия, посещение детских дошкольных учреждений и др.; наследственные заболевания (муковисцидоз, дефицит α -1-антитрипсина, мукополисахаридозы и др.).

Кроме того, склонность к рецидивирующему течению бронхита может быть связана с местными или системными, врожденными или приобретенными иммунодефицитными состояниями (низкий уровень секреторного IgA, гипоиmuноглобулинемия, низкий титр гуморальных антител и др.).

Клиника. Обострение рецидивирующего бронхита протекает как острый бронхит (повторяется 3 и более раз в год), но симптомы сохраняются до 3–4 недель и более. Лихорадочный период продолжается чаще в течение 2–4 дней несколько дней, лихорадка умеренная, однако субфебрильная температура тела может держаться длительно. Кашель в начале заболевания сухой, затем становится влажным, грубым со слизистой или слизисто-гнойной мокротой, продолжается до 3–4 недель. Общее состояние ребенка в период рецидива нарушено мало, и признаки дыхательной недостаточности не выражены. Перкуторный звук над легкими не изменен, при аускультации на фоне жесткого дыхания отмечаются сухие и влажные незвучные средне- и крупнопузырчатые хрипы, рассеянные, изменчивые по характеру и локализации. Кашель сохраняется более продолжительно, чем хрипы. В период ремиссии клинические и физикальные признаки бронхита отсутствуют, сохраняется повышенная готовность к кашлю, например при физической нагрузке, вдыхании раздражающих веществ или холодного воздуха.

При рентгенологическом исследовании наблюдается усиление легочного рисунка и расширение корней легких, которое выражено даже в период ремиссии.

Лечение при обострениях рецидивирующих бронхитов аналогично таковому при острых бронхитах. Создают оптимальный воздушный режим (температура воздуха 18–20 °С, влажность не менее 60 %). Основные усилия направляют на устранение нарушений бронхиальной проходимости и снижение реактивности бронхов. По показаниям назначают муко- и секретолитики, бронхолитики, преимущественно в виде ингаляций. Антибактериальную терапию назначают по показаниям курсом на 7–10 дней. Ребенку необходимо давать достаточное количество жидкости. Показаны физиотерапевтические процедуры, улучшающие крово- и лимфообращение в легких, массаж, ЛФК, при необходимости санация носоглотки. Показана спелеотерапия в шахтах искусственного микроклимата с сухими хлоридно-натриевыми смесями.

Детям с аллергическими проявлениями необходимо создать щадящий антигенный режим: назначение элиминационных диет, ограничение контакта с аллергенами.

В стадии ремиссии рецидивирующего бронхита важным звеном в лечении является стимулирующая терапия.

Назначаются тимоген, тималин, тактивин и продигозан, которые обладают выраженными иммуноактивными свойствами (желательно после определения иммунограммы). Рекомендуются лечение в местных пульмонологических санаториях и на южном побережье Крыма.

Ребенка снимают с диспансерного учета, если рецидива нет в течение 2 лет.

Острая пневмония

Согласно принятой в России классификации, пневмония у детей определяется как острое инфекционное заболевание легочной паренхимы, диагностируемое по синдрому дыхательных расстройств и/или физикальным данным при наличии очаговых или инфильтративных изменений на рентгенограмме.

Этиология. Пневмонии делятся на вне- и внутрибольничные. Внебольничные пневмонии возникают у ребенка в обычных условиях, внутрибольничные – через 72 часа

пребывания в стационаре или в течение 72 часов после выписки оттуда. Выделяют также пневмонии новорожденных.

Внебольничные пневмонии у детей раннего возраста обусловлены пневмококками (80–90 %), гемофильной палочкой (5–10 %), значительно реже стафилококками и стрептококками, микоплазмой. Возбудители обычно чувствительны к антибиотикам. У детей первого года жизни значительна роль стафилококка и кишечной палочки; в первом полугодии жизни до 15 % всех пневмоний вызывается хламидиями. Чисто вирусные пневмонии (гриппозные, РС-аденови-русные), по-видимому, редки, исключить роль микробного фактора всегда сложно. У детей старше 4 лет и подростков заболевание вызывается в основном пневмококком, одновременно увеличивается роль микоплазм.

Внутрибольничные (госпитальные) пневмонии вызываются либо аутогенной флорой, устойчивость к антибиотикам которой зависит от предшествующей терапии, либо циркулирующими в стационаре обычно резистентными штаммами микроорганизмов или микоплазмой. Они развиваются, как правило, на фоне респираторно-вирусной суперинфекции. В большинстве случаев эти пневмонии развиваются как осложнение ОРВИ.

В развитии пневмонии существенна роль нарушений механизмов защиты дыхательного тракта; у детей первого года жизни она возникает как первая манифестация муковисцидоза, иммунодефицита или аспирации пищи, что оправдывает соответствующее обследование всех заболевших.

Клиника острой пневмонии включает совокупность следующих синдромов: общей интоксикации, катаральных явлений, поражения легких, гематологических сдвигов, рентгенологических изменений.

Синдром общей интоксикации при пневмонии не имеет специфических черт. Однако наличие его у пациента с катаральными явлениями может свидетельствовать в пользу пневмонии. Признаки токсикоза: лихорадка, снижение аппетита, нарушение поведения в виде возбуждения или апатии вплоть до тяжелых расстройств сознания, изменения в эмоциональной сфере, бледность, тахикардия. В тяжелых случаях отмечается рвота. Для типичных пневмоний характерна фебрильная лихорадка, хотя этот признак мало специфичен. Если у ребенка с катаральными явлениями со стороны дыхательных путей лихорадка сохраняется более трех суток, необходимо всегда исключать пневмонию.

Синдром катаральных явлений со стороны дыхательных путей развивается на фоне острой респираторной инфекции, предшествующей пневмонии более чем в половине случаев. Основным симптом пневмонии – кашель. Отсутствие кашля свидетельствует против диагноза пневмонии. Кашель обычно влажный, появляется, как правило, на ранних стадиях развития пневмонии.

Синдром поражения легких обнаруживается при пневмонии всегда. Специфический для пневмонии признак – одышка. Однако чувствительность этого признака при пневмонии невелика: одышка отсутствует у 60 % больных сегментарной пневмонией, у 40 % – с очаговой и у 20 % – с очагово-сливной и крупозной пневмонией. Одышка наблюдается тем чаще, чем младше ребенок и чем обширнее пневмония. Для типичной пневмонии характерна очаговая симптоматика, выявляемая при перкуссии и аускультации. Укорочение легочного звука, изменение дыхания над очагом поражения (жесткое, бронхиальное, ослабленное дыхание, бронхофония), влажные (наиболее характерны мелкопузырчатые) хрипы над пневмоническим очагом – типичные для пневмонии симптомы. Однако обнаружить хотя бы один из вышеперечисленных симптомов удастся только у 60–80 % больных. Их отсутствие не исключает диагноз пневмонии. Характер очаговой симптоматики, последовательность ее появления во многом определяются обширностью поражения и фазой развития

пневмонического процесса. Обструктивный синдром для пневмонии не характерен. Пневмониям с нетипичным течением очаговая перкуторная и аускультативная симптоматика не свойственна.

Синдром гематологических сдвигов дополняет диагностические критерии пневмонии. Характер гематологических изменений зависит от этиологии заболевания и обширности поражения легких. Для типичной пневмонии характерен лейкоцитоз выше 10–109/л. Но в первые дни болезни он выявляется только у половины больных. При микоплазменной и гемофильной этиологии пневмонии количество лейкоцитов в пределах нормы. Пневмониям, вызванным *Chlamidia trachomatis*, свойствен гиперлейкоцитоз (30–40–109/л). Увеличение СОЭ до 20 мм/ч и более свидетельствует в пользу пневмонии. Отсутствие гематологических сдвигов не исключает этот диагноз.

Рентгенологическое исследование – важный диагностический прием в диагностике пневмоний. Можно ли диагностировать пневмонию без рентгенологического исследования легких? Да, при наличии четких клинических признаков пневмонии. Рентгенологическое исследование подтверждает этот диагноз и позволяет уточнить форму пневмонии. Определение пневмонии, данное экспертами ВОЗ, как обязательный критерий диагноза включает инфильтративные изменения на рентгенограмме.

Гомогенные тени характерны для бактериальных пневмоний. Тяжистые, неомогенные затемнения наблюдаются в случае микоплазменной этиологии процесса. Диссеминированные процессы у грудных детей наблюдаются при хламидиозе и пневмоцистозе, у детей старшего возраста – при стрептококковой пневмонии.

Обычно достаточно рентгеновского снимка в прямой проекции. При локализации пневмонии в нижней доле левого легкого необходима дополнительно боковая проекция. Пневмонии в верхушечных сегментах нижних долей хорошо видны на боковых рентгенограммах. На снимках в прямой проекции они могут проявляться лишь в виде прикорневого затемнения.

Диагноз. Классические аускультативные и перкуторные признаки пневмонии выявляются всего у 40–60 % больных, лихорадка, одышка, кашель, хрипы в легких часто регистрируются и при других респираторных заболеваниях. Признаки (в дополнение к классическим), позволяющие заподозрить наличие пневмонии, имеют специфичность и чувствительность порядка 95 %: температура выше 38 °С более 3 дней; одышка в отсутствие признаков бронхиальной обструкции (>60/мин у детей до 2 месяцев, >50 в возрасте 2–12 месяцев и >40 у детей 1–5 лет); асимметрия влажных хрипов.

На практике предположительный этиологический диагноз ставится с учетом вероятности наличия того или иного возбудителя при данной форме пневмонии в данной возрастной группе.

Лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, повышение СОЭ являются непостоянными симптомами, зависящими от этиологии и тяжести пневмонии; нормальная картина крови не исключает диагноза пневмонии. Для деструктивных форм типичны высокий уровень С-реактивного белка, следы белка в моче.

Таблица 5

Дифференциальный диагноз болезней органов дыхания у детей

Признак	Бронхит	Бронхиолит	Респираторный аллергоз	Пневмония
Этиология	Парагрипп, аденовирус, корь, коклюш	РС-вирус, парагрипп, аденовирус	Аллергены пыльцевые и пищевые, бактериальные	Бактериально-вирусные ассоциации
Температура тела	Субфебрильная или нормальная	Умеренно повышенная или нормальная	Субфебрильная или нормальная	Высокая (39–40 °С)
Токсикоз	Умеренный или отсутствует	Значительный	Отсутствует	Резко или умеренно выраженный
Эксикоз	Отсутствует	Может быть	Отсутствует	Может быть
Одышка	Умеренная	Значительная	Умеренная	Выраженная
Кашель	Вначале сухой, затем влажный	Коклюшеподобный, без репризов	Сухой, спастический, часто навязчивый	Короткий, отрывистый, иногда болезненный (при вовлечении плевры)
Перкуссия	Без изменений	Коробочный звук	Коробочный звук	Локальные участки укорочения
Аускультация	Удлинение вдоха, обилие сухих, разнокалиберных хрипов над обоими легкими	Множество мелкопузырчатых хрипов на высоте вдоха, сухих и разнокалиберных влажных хрипов, изменяющихся при кашле	Периодически сухие, свистящие и влажные хрипы на фоне жесткого дыхания	Ослабленное бронхиальное дыхание, над зоной поражения мелкопузырчатые хрипы, крепитация
Локализация	Чаще двусторонняя	Двусторонняя диффузная	Двусторонняя	Чаще односторонняя

Рентгенография	Симметричное усиление сосудистого рисунка в при корневых и нижних немедиадных зонах	Вздутие легких, могут быть небольшие зоны понижения прозрачности	Выраженные изменения отсутствуют	Очаги инфильтрации, часто захватывающие один или несколько сегментов либо долю легкого
Кровь	Мало изменена	Чаще в норме, реже — лимфоцитопения	Эозинофилия (до 10–20%)	Признаки анемии, лейкоцитоз, сдвиг влево, повышенная СОЭ

Лечение. При неосложненных типичных пневмониях используются оральные препараты — амоксициллин, амоксициллин/клавуланат (аугментин), цефуроксим-аксетил (зиннат), действующие как на пневмококки, так и на гемофильную палочку. Феноксиметилпенициллин-бензатин (сироп оспен) и цефалоспорины I поколения применяются чаще у более старших детей.

При атипичных пневмониях препаратами выбора служат макролиды и азитромицин, их можно использовать у лиц с аллергией на (β-лактамы, однако широкое применение нежелательно, так как стимулирует лекарственную устойчивость флоры. При осложненной пневмонии лечение начинают с парентеральных препаратов, заменяя их на оральные при наступлении эффекта (ступенчатый метод).

Оценка эффективности лечения проводится через 24, 36 и 48 ч лечения (при наличии плеврита через 72 ч). Полный эффект регистрируется при падении температуры ниже 38 °С и улучшении общего состояния, появлении аппетита; рентгенологическая картина при этом может улучшиться или остаться прежней. Ввиду необходимости наблюдения за изменением температуры тела применение жаропонижающих средств исключено. О частичной эффективности говорят при сохранении лихорадки свыше указанных сроков, при уменьшении или хотя бы отсутствии прогрессирования инфильтративных изменений в легких (данные повторной рентгенографии) и уменьшении цитоза плеврального экссудата (данные повторной пункции), даже в случае нарастания его объема (метапневмонический плеврит); в этих случаях замена антибиотика нецелесообразна. Если у больного сохраняется фебрильная температура, нарастает инфильтрация в легких и/или общие расстройства, принято считать, что эффект отсутствует; в этих случаях требуется немедленная смена антибиотика.

Длительность лечения нетяжелых пневмоний — 5–7 дней, осложненных форм — 10–14 дней (2–3 дня после падения температуры). При внутрибольничных пневмониях замена препарата проводится по бактериологическим данным или эмпирически уже через 24–36 ч — при первых признаках неэффективности. У детей старше 12 лет и в крайне тяжелых случаях у пациентов более младшего возраста при резистентности энтеробактериальной, синегнойной и атипичной флоры используют фторхинолоны. При анаэробных процессах используют метронидазол, при процессах грибковой этиологии — флуконазол, кетоконазол.

Оральная гидратация проводится с использованием любых жидкостей (морс, отвар, чай и др.). Половина суточной потребности, равная 100–120 мл/кг, восполняется глюкозо-солевыми растворами (регидрон, оралит). Объем внутривенных инфузий не должен превышать 20–30 мл/кг в сутки (антибиотики, щелочь, реополиглюкин, сердечные средства) из-за

опасности развития отека легкого (шоковое легкое). Сердечные средства: коргликон, дигоксин или строфантин – вводятся при выраженной тахикардии, сердечной недостаточности. При дыхательной недостаточности средней степени назначается увлажненный кислород через носовой катетер или под tentom.

Применение антипротеаз для предотвращения деструкции показано в первые дни болезни детям с осложненными формами (очагово-сливная тень, гнойный плеврит с цитозом более 4000 в 1 мкл, высокий уровень фибринолизина). Их вводят внутривенно (трасилола 5000-10 000 ЕД в сутки) в первые 2–4 дня болезни. После опорожнения гнойника их применение нецелесообразно.

Детей с гладким течением большинства неосложненных пневмоний можно лечить на дому либо выписывать из стационара по достижении эффекта. При осложненных формах детей выписывают после наступления эффекта даже при наличии остаточных плевральных наложений, сухих булл, повышенной СОЭ, но дальнейшее наблюдение осуществляют в том же стационаре до полного выздоровления. В случае выраженной астенизации желательно пребывание в санатории или дома на щадящем режиме.

Занятия спортом, спортивные соревнования разрешаются через 4–6 недель после рассасывания патологических очагов в легких.

Таблица 6

Стандарты антибактериальной терапии пневмонии у детей

Предполагаемые возбудители	Препараты выбора	Альтернативные препараты
Возраст 1–6 месяцев		
Атипичные возбудители (при этом температура тела $<38^{\circ}\text{C}$): хламидии (часто), пневмоцисты (редко), микоплазмы (редко)	Макролиды (рокситромицин)	Котримоксазол
Типичные возбудители (температура тела $>38^{\circ}\text{C}$, одышка, токсикоз): кишечная флора (<i>E. coli</i> и др.) редко — стафилококки, <i>Moraxella catarrhalis</i>	Амоксициллин + клавулановая кислота (амоксиклав, аугментин)	Цефалоспорины II–III поколения (цефуроксим, зинанат, зинацеф)
Возраст 6 месяцев – 6 лет		
Атипичные возбудители (редко): микоплазмы	Макролиды	Доксициклин
Типичные возбудители (часто): пневмококк, в том числе в сочетании с <i>H. influenzae</i> типа b	Амоксициллин Макролиды	Амоксициллин + клавулановая кислота (амоксиклав, аугментин) Цефалоспорины
Возраст 7–15 лет		
Атипичные возбудители (часто): микоплазмы	Макролиды	Доксициклин
Типичные возбудители (редко): пневмококк	Амоксициллин Макролиды	Амоксициллин + клавулановая кислота (амоксиклав, аугментин) Цефалоспорины

Пневмококковая пневмония наиболее часто встречается у детей 6 месяцев -4 лет. Уровень материнского иммунитета к пневмококку резко снижается к концу 1 года, а носительство увеличивается после 3 лет. Пневмококку часто сопутствует гемофильная палочка.

Клиника может быть различной. «Классическими» вариантами течения являются крупозная (лобарная) и сходная с ней крупноочаговая (гомогенная тень занимает 1–2 сегмента или имеет вид шара) пневмонии.

Начало очень острое, с температурой до 40–41 °С, резкой головной болью, ознобом. Кашель в первые три дня редкий, сухой, затем – с выделением ржавой мокроты. Быстро появляются цианоз, одышка. Часто появляется абдоминальный синдром: боли в области пупка, метеоризм, рвота. Различают четыре стадии в течении крупозной пневмонии. При первой стадии (прилива) определяется укорочение перкуторного звука с тимпаническим оттенком, ослабленное дыхание, периодически прослушивается крепитация. Во второй стадии развивается гиперемия лица, часто на стороне поражения, там же определяется укорочение перкуторного звука, бронхиальное дыхание, бронхофония, хрипы не прослушиваются. Состояние тяжелое. Третья стадия развивается на 4-7-й день – кашель усиливается, температура часто падает критически. Перкуторный звук принимает тимпанический оттенок, появляется крепитация. В четвертой стадии (разрешения) температура снижается, появляется частый кашель, прослушиваются обильные разнокалиберные хрипы. На рентгенограммах также определяется стадийность процесса: в первой стадии – усиление сосудистого рисунка, ограничение подвижности диафрагмы; во второй стадии появляются плотные тени, соответствующие долям с вовлечением корня и плевры; в третьей и четвертой стадиях инфильтрация исчезает постепенно. При крупозной пневмонии отмечается резкий нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, ускорение СОЭ.

В других случаях начало не столь бурное, физикальная картина соответствует таковой при бронхопневмонии, на рентгенограмме – негомогенные тени в зоне 1–2 сегментов с нечеткими границами. Изменения крови незначительны или отсутствуют.

Двустороннее поражение наблюдается редко.

Наличие экссудата в плевре в начале болезни (синпневмонический плеврит) увеличивает вероятность деструкции. При наличии очага деструкции сохраняется лихорадка на фоне эффективной терапии, лейкоцитоз до опорожнения гнояника через бронх или в полость плевры. Полость в легком (булла) в первые дни с уровнем жидкости, часто напряженная из-за клапанного механизма в бронхе, постепенно уменьшается и через 2–4 недели исчезает. Абсцесс с плотной стенкой образуется редко.

Плеврит хорошо поддается терапии без дренирования.

Лечение. Препаратами выбора являются пенициллин, ампициллин, левомецетин, линкомицин, цефалоспорины первого поколения (последние 3 препарата применяют при внутривенной терапии и непереносимости пенициллинов), бисептол, макролиды; при метапневмоническом плеврите – нестероидные противовоспалительные средства. Дренирование плевральной полости при плеврите не ускоряет выздоровления и не снижает частоту деструкции. Повторная пункция плевры показана при увеличении объема выпота.

Стрептококковая пневмония – довольно редкая форма, вызываемая стрептококком группы А. Легкое инфицируется лимфогенно (из очага в зеве), что ведет к развитию множественных очагов.

Клиника сходна с таковой при пневмококковой пневмонии, но отличается появлением множественных крупных очагов в обоих легких, гнойного выпота в плевральных полостях. Очаги быстро нагнаиваются и опорожняются, образуя множественные полости, вначале с

уровнем жидкости. На этой фазе возникает пестрая аускультативная картина. Часто отмечаются изменения миокарда, нарушения сердечного ритма. Как правило, нарастает титр антистрептолизина-О. Течение определяется скоростью очищения гнойных очагов.

Лечение. Препараты выбора те же, что при пневмококковой пневмонии, при выраженных изменениях в сердце назначаются кортикостероиды.

Гемофильная пневмония вызывается капсульной формой палочки Пфейффера (*H. influenzae*). Чаще встречается у детей до 3 лет.

Клиника. Начало острое, с фебрильной температуры, токсикоза; физикальная картина определяется наличием массивного лобарного процесса, часто осложненного гнойногеморрагическим плевритом. Нередко наблюдаются двусторонние поражения. Отличием от пневмококковой формы является отсутствие лейкоцитоза и повышения СОЭ в начале даже при тяжелом течении и их нарастанием на фоне улучшения. Деструкция наблюдается часто.

Лечение. Большинство внебольничных штаммов чувствительны к пенициллину, ампициллину, левомецитину, гентамицину. При внутрибольничной инфекции эффективны другие аминогликозиды, цефалоспорины третьего поколения, рифампицин.

Стафилококковая пневмония. Возбудитель – золотистый стафилококк (*Staph. aureus*), вне лечебных учреждений вызывает пневмонию в основном у детей первых месяцев жизни и больных с иммунодефицитом. Является важным возбудителем внутрибольничных пневмоний. *Staph. epidermidis* вызывает легочные заболевания редко – только у недоношенных и детей с иммунодефицитом. При аэрогенном пути заражения в легких образуется обширный участок клеточной инфильтрации с тенденцией к некротизации. При гематогенном пути заражения (сепсис) поражение легкого имеет характер интерстициального с последующим формированием полостей деструкции, чаще множественных.

Клиника. Неосложненные формы (их этиологическая расшифровка всегда трудна) не отличаются от других кокковых пневмоний. Осложненные формы протекают с высокой температурой и тяжелым токсикозом, для которого характерно прогрессирование токсикоза вплоть до шокоподобного состояния. Типичны бледность кожи с серым оттенком, адинамия, сочетающаяся с раздражительностью при контакте с другими лицами, полная анорексия, рвота при попытке кормления. Физикально выявляется массивный участок поражения, часто с плевритом. Характерны нейтрофильный лейкоцитоз (20-40-109/л) и повышенная СОЭ (до 60 мм/ч). Рентгенологически выявляется плотный (лобарный) инфильтрат с плевритом, дающий при пункции сливкообразный гной. На 2-3-й неделе в легких образуются полости, часто пиопневмоторакс. Длительное сохранение гнойных полостей приводит к анемизации и дистрофии ребенка. Абсцессы развиваются чаще, чем при пневмококковой пневмонии.

Лечение. Окса- и метициллин, линкомицин, цефалоспорины первого поколения, лучше в сочетании с гентамицином, обычно эффективны при внебольничной пневмонии; при резистентности к этим препаратам вводятся ванкомицин, рифампицин. Пиопневмоторакс требует, как правило, дренирования.

Пневмония, вызванная клебсиеллами. Инфицирование *Klebsiella pneumoniae* происходит обычно в стационаре через предметы ухода. Пневмония протекает тяжело, с выраженным токсикозом; вероятно, большинство случаев ДВС-синдрома при пневмонии обусловлено наличием клебсиелл. Легочный, обычно плотный, инфильтрат имеет тенденцию к экспансивному росту с последующим нагноением и образованием множественных полостей, часто пиопневмоторакса. Обратное развитие медленное, часто с уменьшением доли в размере. Считается характерным выбухание междолевой границы инфильтрата. Типичны также лейкоцитоз (30–80 -109/л), кишечный синдром.

Лечение. Клебсиелла легко приобретает резистентность, поэтому при неэффективности

терапии обычными дозами цефалоспоринов третьего поколения и аминогликозидами следует использовать высокие дозы последних (гентамицин по 10–12 мг/кг или амикацин по 30–50 мг/кг в сутки). Используют противоклебсиеллезную плазму, но ее эффективность строго не доказана. Часто приходится принимать меры по борьбе с ДВС-синдромом, дающим высокую летальность.

Пневмонии псевдомонадные. *Pseudomonas aeruginosa* (старое название возбудителя – синегнойная палочка) инфицирует в стационарах, он обитает в раковинах, отсосах, ингаляторах, увлажнителях, на недостаточно стерилизованных инструментах; микроорганизм поражает ожоговых больных, детей с муковисцидозом. Пневмония чаще возникает у детей, подвергающихся манипуляциям (интубация, дренаж и т. д.), обычно также получавших антибиотики.

Заболевание протекает часто при субфебрильной температуре тела, умеренной интоксикации. Характерны среднеинтенсивные очаговые или сливные тени, часто последовательно возникающие в обоих легких, нагнаивающиеся с образованием множества мелких полостей, часто с развитием интерстициальной эмфиземы и скоплением воздуха в средостении, под кожей, над диафрагмой. Пиопневмоторакс возникает часто, гной жидкий, зеленоватого цвета, часто с примесью крови и гнилостным запахом. Лейкоцитоз умеренный, выражены сдвиг лейкоцитарной формулы и увеличение СОЭ.

Лечение. Аминогликозиды, цефалоспорины третьего поколения, карбенициллин и пиперациллин наиболее действенны в отношении псевдомонад, отмечается эффект от ципрофлоксацина, а также от специфической плазмы. При гранулоцитопении вводят лейкоцитарную массу.

Пневмонии, вызванные другими бактериями кишечной группы. Кишечная палочка достаточно часто вызывает неосложненную пневмонию у детей первых месяцев жизни. Осложненные формы (с высевом из внутренних сред кишечной палочки, протей, *Serratia marcescens*, *Enterobacter* и др.) возникают, как правило, внутрибольнично у детей, получавших антибиотики. Клинически они напоминают псевдомонадные пневмонии. Вызванные серрациями пневмонии часто сопровождаются обструктивным синдромом.

Рентгенологически эти пневмонии чаще двусторонние, начальный «лучистый» инфильтрат экспоненциально растет от корня к периферии, нередко со множеством очагов, мелких булл, пиопневмотораксом.

Лечение. Используются аминогликозиды, полимиксин, цефалоспорины второго-третьего поколения, специфические иммунопрепараты.

Микоплазменная пневмония вызывается *M. pneumoniae*. Чаще встречается в осеннее время среди школьников, реже – дошкольников.

Заболевание начинается постепенно с поражения верхних дыхательных путей («сухой катар», покраснение конъюнктив, кашель), стойкого фебрилитета без выраженной интоксикации, что нередко осложняет диагноз до начала второй недели болезни. Тахикардия и одышка непостоянны. Характерно обилие мелкопузырчатых влажных хрипов, часто крепитирующих, больше в одном легком или его части. Рентгенологически выявляется неомогенная инфильтрация, более плотная у корня, чаще в нижних долях, с двух сторон, иногда с плевральной реакцией.

Лейкоцитоз обычно отсутствует, СОЭ нормальная или 20–30 мм/ч. Диагноз подтверждается реакцией Холодовой агглютинации или выделением антигена микоплазмы.

Лечение. Препаратами выбора являются эритромицин, олеандомицин, менее эффективны тетрациклины. При сомнении в диагнозе применяют линкомицин, подавляющий также кокковую флору.

Хламидийная пневмония у грудных детей вызывается *Chlamidia trachomatis* при ante- или интранатальном инфицировании.

Клиника. Анамнез часто указывает на конъюнктивит после родов, а также вагинит, сальпингит у матери. Начало постепенное в возрасте 4-12 недель с тахипноэ, прогрессирующим до 70–80 в мин, остановкой прибавки массы тела, кашлем стакато (резким, но без реприз). Температура нормальная. Над обоими легкими выслушивается большое количество мелкопузырчатых хрипов на вдохе при отсутствии признаков обструкции, которая, однако, может развиться при присоединении ОРВИ, сопровождающейся повышением температуры тела. Рентгенологически – диффузное усиление рисунка с массой мелких малоинтенсивных очажков, что производит впечатление «зернистости». Число лейкоцитов повышается до 15-40-109/л, часто эозинофилия (4-20 %), что контрастирует с отсутствием лихорадки, токсикоза и признаков аллергии. На фоне ОРВИ лейкоцитоз может отсутствовать. Диагноз подтверждается при выделении хламидий из мокроты или обнаружении специфических антител IgM в любом титре и (или) IgG 1:64 и выше.

Лечение. Препараты выбора – эритромицин, бисептол внутрь в течение 7-10 дней, при конъюнктивите – тетрациклиновая мазь.

Таблица 7

Выбор стартового препарата при внебольничной пневмонии

Возраст, форма	Этиология	Стартовый препарат	Замена при неэффективности
1–6 мес., типичная (фебрильная, с инфильтративной тенью)	<i>E. coli</i> , др. энтеробактерии, стафилококк, реже пневмококк и <i>H. influenzae</i> типа b	Внутрь, в/в: амоксициллин/клавуланат. В/в, в/м: импизиллин + оксациллин, или цефазолин + аминогликозид	В/в, в/м: цефуросим, цефтриаксон, цефотаксим, линкомицин, ванкомицин, карбапенем

1–6 мес., атипичная (афебрильная, диффузная)	<i>Chl. trachomatis</i> , реже <i>P. Carinii</i> , <i>U. urealyticum</i>	Внутрь: макролид	Внутрь: котримоксазол
6 мес.–6 лет, типичная неосложненная (гомогенная) (при непереносимости лактамов)	Пневмококк (+ <i>H. influenzae</i> бескапсульный, реже типа b)	Внутрь: амоксициллин, оспен, азитромицин, макролид. В/м: пенициллин	Внутрь: амоксициллин/клавуланат, цефуроксим-аксетил. В/в, в/м: пенициллин, линкомицин, цефазолин, цефуроксим
6–15 лет, типичная неосложненная (гомогенная)	Пневмококк		
6–15 лет, атипичная (негомогенная)	<i>M. pneumoniae</i> , <i>Chl. pneumoniae</i>	Внутрь: азитромицин, макролид	Внутрь: другой макролид, доксициклин (>12 лет)
6–15 лет, осложненная плевритом или деструкцией	Пневмококк, <i>H. influenzae</i> типа b, редко стрептококк	В/в, в/м: пенициллин, ампициллин, цефуроксим, амоксициллин/клавуланат	В/в, в/м: цефалоспорины I–III поколений, левомицетин + аминогликозид

Пневмония новорожденных

В патологии новорожденного пневмонии занимают значительное место. Они являются одной из важнейших причин ранней смертности детей в возрасте до одного месяца.

Этиология. У новорожденных большое значение имеют внутриутробное инфицирование, аспирация околоплодных вод, незрелость легочной ткани, ателектазы, расстройство кровообращения в легких, респираторный дистресс-синдром. Различают внутриутробную и приобретенную пневмонии. В основе внутриутробной пневмонии лежит трансплацентарное (гематогенное) заражение или аспирация амниотических вод и слизи (нередко сочетание причин). Большинство детей с внутриутробной пневмонией рождаются от матерей с отягощенным акушерским анамнезом (острая или хроническая инфекция во время беременности, длительный безводный период и т. д.), в состоянии асфиксии или гипоксии. Вирусно-бактериальная пневмония у новорожденных и недоношенных детей обычно развивается на фоне респираторных заболеваний и может протекать в виде очаговой, сливной и интерстициальной пневмонии (первые две формы встречаются чаще).

Возбудителями пневмонии у новорожденных являются стрепто-, стафило- и пневмококки, вирус гриппа, *Bad. proteus*, бациллы из группы сальмонелл и *Bad. colli*. Чаще всего пневмонии у новорожденных наблюдаются в зимние и весенние месяцы.

Клиника. К характерным особенностям пневмонии новорожденных относятся: быстрое развитие токсикоза в связи с нарушением состояния центральной нервной системы, вегетативных функций; склонность к генерализации воспалительного процесса; преобладание в патогенезе нарушений нервно-рефлекторной регуляции наиболее важных функций, сосудистых расстройств, развитие анемии, гиповитаминоза и снижение неспецифического иммунитета.

Начальные симптомы выражаются потерей аппетита, отказом от груди, срыгиванием и рвотой, потерей веса, явлениями диспепсии. При бактериальной пневмонии уже в начале заболевания отмечаются изменения в неврологическом статусе: вялость или общая повышенная возбудимость, нарушение сна, мышечный гипертонус, повышенная двигательная активность. Усиливается бледность кожи, периоральный цианоз, иногда – легкие приступы асфиксии и цианоза. Нередко развивается интоксикация: повышается температура, нарастает неврологическая симптоматика, дыхание стонущее, учащается до 80-100 в мин с изменением отношения дыхания к пульсу (1:2; 1:1,5; 1:1), появляется вздутие живота, может присоединяться диспепсический синдром.

При осмотре отмечается вздутие грудной клетки, симптомы дыхательной недостаточности: участие в дыхании вспомогательной мускулатуры, напряжение крыльев носа, втяжение межреберий, над- и подключичных ямок, надчревной области. При плаче усиленная бронхофония. Кашель у новорожденных выражен не всегда, аналогом его может быть появление на губах пенистой слюны.

При перкуссии определяется легочный звук или легкий тимпанит. Только при сливной пневмонии отмечается укорочение перкуторного звука. При аускультации характерна асимметрия данных, изменение характера дыхания и его неодинаковая проводимость в различных участках грудной клетки, хрипы непостоянные, на ограниченных участках выслушивается крепитация. У ослабленных детей в связи с поверхностным дыханием хрипы могут не выслушиваться.

К ранним рентгенологическим симптомам пневмонии относятся: повышение прозрачности легочной ткани, усиление сосудистого рисунка в легких за счет переполнения сосудов. Пневмонические инфильтраты имеют вид очаговых теней, которые лучше видны в медиальных отделах легких. Дыхательная недостаточность приводит к изменению кислотно-основного состояния, развитию декомпенсированного дыхательного метаболического или смешанного ацидоза.

Длительность острого периода пневмонии у доношенных новорожденных варьирует от 4 до 24 дней. Клинические симптомы неосложненной очаговой пневмонии под влиянием лечения исчезают через 10–12 дней. Морфологический процесс в легких заканчивается через 4–6 недель.

При инфицировании внутриутробно расстройства дыхания выявляются уже в первые минуты жизни. Как правило, имеется асфиксия. Даже если первый вдох появляется в срок, то сразу же отмечают одышку, шумное дыхание, повышение температуры в течение первых 2–3 дней, нарастание явлений дыхательной недостаточности (бледность с сероватым оттенком, синюшность), вялость, срыгивания, мышечную слабость, снижение рефлексов, сердечную слабость, увеличение печени и селезенки, потерю массы тела. Наряду с этим выявляются признаки, характерные для конкретной инфекции (чаще развиваются вирусные, мико-плазменные, листериозные).

При инфицировании в момент родов состояние новорожденного может быть удовлетворительным; расстройства дыхания и подъем температуры отмечают лишь на 2-3-й день. Часто одновременно с этим появляются понос (диарея), гнойный конъюнктивит (воспаление слизистой оболочки век и глазных яблок), реже – гнойничковые поражения кожи. Серьезную угрозу для жизни представляет сепсис. Чаще это бактериальные, цитомегаловирусные пневмонии.

В случае инфицирования после родов заболевание начинается остро, с явлений насморка, подъема температуры тела с дальнейшим развитием дыхательных расстройств. Хрипы, в отличие от предыдущих форм болезни, выслушиваются не всегда. В первые дни болезни дети

беспокойны, возбуждены, срыгивают, плохо прибавляют в весе, в дальнейшем они становятся бледными, вялыми, нарастает одышка, цианоз, наблюдается учащение сердцебиения, приглушение тонов сердца. Пневмонии неонатального периода по происхождению чаще вирусно-бактериальные, бактериальные, цитомегаловирусные.

Диагноз основывается на данных анамнеза, клинических симптомах и результатах рентгенологического исследования. Дифференциальный диагноз проводят с пневмониями, врожденными пороками легких и сердца, аспирацией.

Лечение пневмонии у новорожденных комплексное, с учетом формы, тяжести, состояния ребенка и его индивидуальных особенностей. Важны соответствующий уход, тщательное проветривание палат, свободное пеленание, возвышенное положение с несколько запрокинутой головой, отсасывание слизи из полости рта и носа, профилактика метеоризма. Антибиотики показаны при любой пневмонии (см. Острая пневмония).

Хроническая пневмония

Хроническая пневмония – хронический воспалительный неспецифический бронхолегочный процесс, имеющий в основе необратимые морфологические изменения в виде деформации бронхов и/или пневмосклероза в одном или нескольких сегментах легких и сопровождающийся рецидивами воспаления в бронхах и/или легочной ткани.

Этиология. Хроническая пневмония является полиэтиологическим заболеванием. Основная причина заболевания – неразрешившаяся острая сегментарная пневмония, принявшая затяжное течение, но может также развиваться вследствие острой деструктивной пневмонии, инородного тела в бронхах и на фоне метатуберкулезного сегментарного пневмосклероза. Факторы, способствующие переходу острой пневмонии в хроническую: изменения микрофлоры и ее чувствительности к антибиотикам в течение болезни, снижение реактивности микроорганизма, нерациональное (некомплексное, часто преждевременно прерванное) лечение, локализация процесса (в базальных и языковых сегментах, в средней доле), наличие преморбидного фона и др.

В содержимом бронхов обнаруживаются два преобладающих возбудителя: гемофильная палочка (около 60 %) и пневмококк (около 30 %); могут выявляться микопlasма, стрепто- и стафилококк и другая микрофлора. Возникает чаще у детей раннего и дошкольного возраста.

Главное в патогенезе – задержка в альвеолах и бронхах воспалительного экссудата из-за нарушения их проходимости и дренажной функции, развитие пневмосклероза и деформации бронхов. Основные звенья патогенеза: ДН, интоксикация, нарушения в различных органах и системах, расстройство обмена веществ, полигиповитаминоз, изменение иммунитета, развитие осложнений.

Клиника. В настоящее время по клиническому течению выделяют «малые» формы заболевания и бронхоэктатический вариант.

«Малая» форма хронической пневмонии (легкое течение) характеризуется поражением 1–3 сегментов, деформацией бронхов. Общее состояние, физическое развитие, переносимость возрастных физических нагрузок в период ремиссии удовлетворительны. Обострения редкие, 1–2 раза в год, протекают по пневмоническому (чаще у младших детей) или бронхитическому типу. Жалобы на субфебрильную температуру, кашель вначале сухой болезненный, а затем влажный, длительно сохраняющийся (более месяца). У одних детей кашель с выделением слизисто-гнойной или гнойной мокроты (не более 20–30 мл в сутки) по утрам, у других – сухой. Признаков интоксикации нет. Над пораженными сегментами обнаруживается укорочение перкуторного звука. Иногда перкуторные изменения бывают

неотчетливыми из-за развивающейся компенсаторной эмфиземы в соседних сегментах. Аускультативно – нарастающее количество разновысотных сухих (на вдохе и выдохе) и влажных средне- и мелкопузырчатых хрипов (на глубоком вдохе и в начале выдоха). В фазу ремиссии хрипы часто отсутствуют.

Бронхоэктатический вариант (среднетяжелое и тяжелое течение) наблюдается у детей с бронхоэктазами, особенно мешотчатыми, и характеризуется синдромом хронической интоксикации (общая слабость, повышенная психическая и физическая утомляемость, периодические головные боли, снижение аппетита, астенизация, бледность, «тени» под глазами, потливость, гипертрихоз, неустойчивый субфебрилитет, концевые фаланги в виде «барабанных палочек», ногти в виде «часовых стекол»); признаками ДН (периоральный цианоз, акроцианоз, одышка при физической нагрузке или в покое); изменениями в различных органах и системах. Дети часто отстают в физическом развитии и имеют расширение подкожных вен на груди, спине, веках, висках; признаки гиповитаминоза (трещины в уголках рта, глоссит, сухая, шершавая кожа, ихтиоз).

Типичный симптом бронхоэктазов – постоянный кашель с мокротой. Вначале мокроты немного, она чаще откашливается по утрам или при наклоне тела вперед. Мокрота выделяется в виде отдельных густых комков, имеет неприятный гнилостный запах. В период обострения количество мокроты увеличивается (до 50-100 мл и более), больной отхаркивает ее полным ртом. Обострения протекают с подъемами температуры до 38 °С и выше при частоте обострений 3–5 раз в году и более.

В пораженных отделах легкого хрипы выслушиваются постоянно, а в период обострения количество и распространенность их увеличиваются за счет выраженности вторичного хронического бронхита.

Продолжительность обострений – 4–8 недель, иногда больше (при непрерывно рецидивирующем течении). Течение болезни может быть медленно прогрессирующим с редкими обострениями и быстро прогрессирующим с развитием осложнений (ателектаз, эмфизема легких, легочное сердце, легочное кровотечение, легочное абсцедирование, пиоторакс, абсцесс мозга, амилоидоз).

Выздоровление детей с ограниченными бронхоэктазами возможно после оперативного лечения.

Диагноз обязательно уточняется в стационаре комплексным клинико-рентгенологическим исследованием с использованием бронхоскопии, бронхографии и лабораторных данных.

Рентгенологическая картина хронической пневмонии характеризуется усилением и деформацией легочного рисунка, уменьшением в объеме отдельных сегментов легкого, утолщением стенок бронхов. В фазу обострения возникает перибронхиальная инфильтрация или инфильтрация респираторных отделов.

Распространенность поражения при «малых» формах не превышает 1–5 сегментов, бронхографически обнаруживаются деформирующий бронхит или умеренные цилиндрические расширения бронхов. При бронхоэктатическом варианте контрастирование выявляет цилиндрические, мешотчатые или смешанные расширения бронхов. Процесс чаще локализуется в сегментах нижней доли и язычке левого легкого, в нижней или средней долях справа.

Бронхоскопически при «малых» формах определяются локальный гнойный или слизисто-гнойный эндобронхит в зоне пневмосклероза и диффузная воспалительная реакция слизистой оболочки (катаральный эндобронхит) в бронхах пораженного легкого. При бронхоэктатическом варианте распространенность гнойного эндобронхита значительно больше

зоны поражения, сопровождается локальной воспалительной реакцией слизистой оболочки бронхиального дерева.

Функция внешнего дыхания является одним из основных критериев в оценке тяжести заболевания. При «малых» формах хронической пневмонии имеются незначительные обструктивные нарушения в период обострения, в ремиссию эти нарушения исчезают. При бронхоэктатическом варианте хронической пневмонии отмечены комбинированные обструктивные и рестриктивные нарушения дыхания.

Дифференциальный диагноз проводится с легочной формой муковисцидоза, инфицированными аномалиями легких, рецидивирующим бронхитом и др.

Лечение должно быть этапным (стационар – санаторий – поликлиника), комплексным, индивидуализированным в зависимости от периода и формы болезни, тяжести течения, наличия осложнений и сопутствующих заболеваний. В период обострения лечение идентично терапии острой пневмонии, проводится в стационаре. Большое значение уделяется эндобронхиальным санациям, восстановлению дренажной функции бронхов, антибактериальной терапии, соответствующей выделенному возбудителю, нормализации иммунологической реактивности, санации очагов инфекции в ротоносоглотке.

Санаторный этап реабилитации – местный специализированный санаторий, санаторный детский сад или санаторная группа, санаторная лесная школа. Ведущие средства на этом этапе: оздоровительный режим, питание, ЛФК, физиотерапия, природные лечебные факторы, лечебная педагогика и психология, закаливание, лечебное плавание, витамино– и фитотерапия. Для детей младшего возраста показано санаторное лечение на южных курортах (Анапа, Евпатория).

При отсутствии возможности направления ребенка в санаторное учреждение второй этап реабилитации осуществляется в отделении или кабинете восстановительного лечения, где проводится: физиотерапия (токи УВЧ и СВЧ, индуктотермия, электрофорез, аэрозольтерапия, УФО, лазеротерапия, аппликационная теплотерапия, пелоидотерапия, ультразвук), иглорефлексотерапия, фитотерапия, ЛФК, лечебное плавание, закаливающие процедуры, сауна и др.

Задачи третьего (адаптационного) этапа реабилитации решаются в детском дошкольном учреждении, в школе и в семье совместно с поликлиникой в процессе диспансерного наблюдения, которое осуществляют: педиатр (осмотр 2–3 раза в год и по состоянию, общие анализы крови и мочи, спирография, пневмотахометрия); пульмонолог – 1–2 раза в год; оториноларинголог – 2 раза в год; физиотерапевт и врач ЛФК.

Необходимы запрещение курения и профессиональная ориентация больного подростка с отказом от профессий, связанных с резкими колебаниями температуры и влажности, а также при загрязненной воздушной среде.

При неэффективности консервативной терапии ставится вопрос об оперативном лечении.

Плеврит

Плеврит – воспаление плевральных листков с образованием на их поверхности (или скоплением в полости) выпота.

Этиология. Плеврит является осложнением довольно многих заболеваний, которые протекают не только непосредственно в легких, но и грудной стенке и в диафрагме. Различают инфекционные и неинфекционные плевриты. Возбудители инфекционных плевритов: пневмококк, стрептококк, туберкулезная палочка и др. Распространение инфекции происходит лимфогенно или гематогенно. В случае асептических плевритов они возникают при травмах,

заболеваниях крови, опухолях плевры, заболеваниях почек, печени, соединительной ткани.

Клиника. Плевриты разделяют на сухие и выпотные (экссудативные). Выпот может быть фибринозный, серозный, гнойный и геморрагический. После фибринозного и гнойного плеврита обычно остаются спайки. Плеврит чаще бывает односторонним, но может быть и двусторонним.

Сухой плеврит. Основные жалобы при сухом плеврите – это сухой болезненный кашель и боль в грудной клетке, усиливающаяся при кашле и глубоком дыхании и наклоне здоровую сторону.

При обследовании выявляется шум трения плевры в области плеврального воспаления. В зависимости от локализации сухого плеврита боль может ощущаться в области подреберья – при диафрагмальном плеврите, боль в межреберье и груди – при междолевым сухом плеврите, при верхушечном и медиастинальном плеврите – артралгии и болезненность мышц плеча. Аускультативно на ограниченных участках – нежный шум трения плевры («хруст снега»), который слышен на вдохе и на выдохе, усиливается при нажатии фонендоскопом, не исчезает при кашле. Рентгенологически при сухом плеврите определяются узкая полоса затемнения в области поражения плевры, ограничение экскурсии диафрагмы, недостаточное раскрытие синусов. В анализе крови – умеренный лейкоцитоз, увеличение СОЭ.

Экссудативный плеврит. Как правило, ему предшествует сухой плеврит с характерными симптомами. Заболевание сопровождается потливостью ночью, субфебрильной температурой, вялостью, утомляемостью. После того как жидкость накапливается в плевральной полости, листки плевры разъединяются, кашель и боль уменьшаются, затем прекращаются. В разгар заболевания ребенок принимает вынужденное положение вначале на пораженном боку, затем – сидя. При скоплении большого количества жидкости может возникнуть дыхательная недостаточность, о чем свидетельствуют бледность кожных покровов, синюшность губ, учащенное, поверхностное дыхание, сердцебиение.

При осмотре на стороне поражения наблюдается отставание движений грудной клетки, межреберные промежутки сглажены, там же перкуторно отмечается тупость. В вертикальном положении верхняя граница укорочения перкуторного звука сзади образует дугообразную линию (линия Элиса-Соколова-Дамуазо). Аускультативно в зоне тупости – ослабленное дыхание с бронхиальным оттенком в результате сдавливания легкого экссудатом. Рентгенологически – интенсивное затемнение с четкой верхней границей и смещение средостения в здоровую сторону.

Особенно тяжелое течение отмечается при гнойном плеврите. Он характеризуется высоким подъемом температуры, большими колебаниями между утренней и вечерней, проливными потами, резкой слабостью, нарастающей одышкой, кашлем. Гнойный плеврит может быть разлитым, осумкованным, плащевидным, междолевым и медиастинальным.

Вследствие большей реактивности детского организма и анатомических особенностей легких, чем младше ребенок, тем он переносит плеврит тяжелее, интоксикация у него более выражена. Длительность заболевания при изолированном сухом плеврите до 2–3 недель, при серозном и гнойном – от 2 недель до 1,5 мес. Туберкулезный плеврит может иметь рецидивирующее течение.

Диагноз основывается на данных анамнеза, клинических проявлениях, результатах физикального, лабораторного, рентгенологического и ультразвукового исследований.

При исследовании крови могут быть выявлены лейкоцитоз и нейтрофилез, более выраженные при гнойном плеврите и при плеврите, развивающемся в остром периоде пневмонии; СОЭ несколько увеличена, значительное повышение СОЭ (до 40–60 мм/ч) отмечается при гнойном плеврите. Важное диагностическое значение имеет исследование

плевральной жидкости, полученной с помощью плевральной пункции. Ориентировочно о характере воспалительного процесса в плевре судят по виду жидкости (например, серозная, гнойная, геморрагическая), определяют также удельный вес экссудата (более 1,016), содержание белка в нем (более 30 г/л), пробу Ривальты (положительна). Дополнительно производится рентгенография, томография, плеврография, бронхография, ангиография легкого.

Лечение. Ведется только в стационаре и направлено на лечение основного заболевания. В остром периоде необходим постельный режим. Назначается диета с повышенным содержанием белков и витаминов, ограничением жидкости, солей и углеводов. При сухом плеврите используются противовоспалительные анальгезирующие средства: вольтарен, бруфен и др. Назначаются противокашлевые и отхаркивающие средства. Сохранили свое значение и традиционные методы: согревающие компрессы на грудь, тугое бинтование нижних отделов грудной клетки, смазывание кожи на стороне поражения 5 % спиртовым раствором йода.

При гнойных плевритах по показаниям плевральная полость дренируется, антибиотики вводятся внутривидеально. При затяжном течении проводится общеукрепляющая терапия: витаминно-минеральные комплексы, иммуномодуляторы. При выраженной интоксикации капельно вводятся дезинтоксикационные растворы. При выраженной дыхательной недостаточности назначаются ингаляции кислорода.

Большое значение в лечении плевритов имеет физиотерапия. В реабилитационных программах существенна роль лечебной физкультуры. Наилучшие результаты дают многоэтапные программы реабилитации, включающие восстановительное лечение в реабилитационных отделениях и санаториях. Санаторно-курортное лечение проводят в местных санаториях и в районах с теплым и сухим климатом, в лесных зонах.

Врожденные пороки развития органов дыхания

Это большая группа пороков развития, которые возникли в результате нарушения эмбриогенеза и привели к грубым изменениям в бронхолегочной системе. Не все аномалии развития органов дыхания диагностируются в постнатальном периоде. Быстрее распознать аномалию развития можно в тех случаях, когда заболевание протекает с дыхательной недостаточностью. Тактика консервативного лечения при врожденных пороках органов дыхания такая же, как и при хронической пневмонии. Радикальным является лечение хирургическое.

В данном разделе рассматриваются лишь некоторые из них.

Синдром Вильямса-Кемпбелла

Этиология. Врожденный дефект хрящевой ткани бронхов с 3-4-го до 6-8-го порядков. Дистальнее зоны поражения хрящевая ткань появляется вновь, хрящ обнаруживается и в бифуркационных углах. Слабость бронхиальной стенки приводит к выраженной дискинезии бронхов – избыточному расширению их просвета во время вдоха и сужению на выдохе, иногда до полного закрытия просвета во время форсированного выдоха. Эти изменения нарушают вентиляцию и очистительную функцию бронхов, что способствует застою и последующему инфицированию бронхиального секрета. Поэтому постоянным спутником заболевания является хроническое воспаление в бронхах. Хронический бронхит, в свою очередь, вызывает обструктивные изменения в бронхах, эмфизему, частичную облитерацию мелких бронхиальных разветвлений. На этом фоне могут возникать ателектазы, участки пневмосклероза и хронической пневмонии. При распространенном процессе развивается легочное сердце.

У половины пациентов болезнь начинается на первом году жизни; у остальных – на втором году жизни и реже – в более старшем возрасте. Выраженный кашель повышает внутригрудное давление и провоцирует проявление болезни.

Клиника. Начало заболевания часто сопровождается симптомами тяжелой пневмонии. В дальнейшем пневмонии бывают 2–3 раза в год. Отмечаются постоянный влажный кашель с мокротой, хроническая интоксикация (плохой аппетит, утомляемость, отставание в массе тела и в росте); деформация концевых фаланг в виде «барабанных палочек» и ногтей в виде «часовых стекол». У большинства больных имеется деформация грудной клетки (асимметричное уплощение, сдавленность с боков, килевидное выпячивание грудины). Перкуторно выявляется коробочный оттенок легочного звука, часто неравномерно выраженный. Аускультативно – множество разнокалиберных влажных хрипов на фоне жесткого или ослабленного дыхания с бронхиальным оттенком. При бронхообструктивном компоненте имеются сухие, иногда свистящие хрипы на фоне удлиненного выдоха.

При бронхоскопии определяется диффузный гнойный эндобронхит с преобладанием в нижних отделах легких. Выражены вентиляционные нарушения, обычно III или IV степени. Рентгенологически – с двух сторон усиление и тяжесть легочного рисунка; возможны неравномерное вздутие отдельных участков легочной ткани, уплотнение стенок бронхов, а также небольшие полости.

Бронхография с водорастворимым рентгеноконтрастным веществом дает типичную картину мешотчатых бронхоэктазов, за которыми прослеживаются неизменные или деформированные, но не расширенные дистальные отделы бронхов.

Диагноз основывается на совокупности клинических симптомов, изменений функции дыхания, типичных рентгенобронхографических признаков.

Дифференциальную диагностику проводят с муковисцидозом и с другими пороками развития стенки бронхов.

Бронхомаляция

Это повышенная податливость бронхиальной стенки, связанная с необычной мягкостью хрящевых колец (состояние, напоминающее синдром Вильямса-Кемпбелла, но с меньшей дискинезией бронхов).

Заболевание начинается рано, частые пневмонические и бронхитические эпизоды и раннее, в 2-3-летнем возрасте, формирование хронического бронхолегочного процесса, который протекает тяжело, с постоянной одышкой, влажным кашлем со слизистой или слизисто-гнойной мокротой. Дети отстают в физическом развитии, отмечается деформация грудной клетки.

Нарушение функции внешнего дыхания обструктивное или комбинированное. При электрокардиографическом исследовании может выявляться перегрузка правого сердца. При трахеобронхоскопии определяется выраженный гнойный трахеобронхит.

Кисты легких

Кисты легких представляют собой воздушные или заполненные жидкостью полости.

Этиология. Различают приобретенные и врожденные кисты легких. Приобретенные (ложные кисты, кистоподобные образования в легких) образуются при деструктивных пневмониях различной этиологии. Врожденные кисты легкого (истинные кисты легкого) возникают в результате нарушения развития бронха (бронхиальная киста) или дисплазии

легочной паренхимы.

Клиника. Врожденные кисты легких у детей нередко сочетаются с другими пороками развития легких. Врожденные кисты легких могут быть одиночными и множественными (поликистоз), бессимптомными и обнаруживаться при случайном рентгенологическом исследовании. У детей, особенно раннего возраста, болезнь часто протекает как рецидивирующая пневмония в одном и том же участке легкого. Каждый рецидив длительный и часто сопровождается вовлечением регионарных лимфатических узлов. Физикальные изменения при осложненных кистах отсутствуют, при пневмонических обострениях обычно отмечаются укорочение перкуторного звука, ослабленное дыхание и небольшое количество влажных хрипов. В периоде ремиссии состояние больных удовлетворительное, симптомов интоксикации и снижения показателей физического развития нет.

Легочные кисты могут осложняться напряжением, а также прорывом в плевральную полость с образованием пневмо- или пиопневмоторакса. Напряженная киста возникает обычно на фоне пневмонии или ОРВИ. Это осложнение особенно опасно у детей раннего возраста, так как развивается тяжелая дыхательная недостаточность.

Диагноз. При бронхоскопии у части детей выявляется эндобронхит. Иногда обнаруживается аномальное деление бронхов. Рентгенологически воздушные кисты определяются в виде четко очерченных одиночных или множественных просветлений на неизменном легочном поле или на фоне усиленного и/или деформированного легочного рисунка. При поликистозе пораженный участок легкого становится ячеистым. При пневмонических обострениях рентгенологически выявляется картина воспалительной инфильтрации легочной ткани в пределах сегмента или доли с расширением корня легкого (увеличение бронхиальных лимфатических узлов). Обратное развитие замедленное, рентгенологически остаются стойкие изменения в виде крупноочаговых теней различной формы. Увеличение лимфатических узлов при этом сохраняется. При бронхографии кисты легких контрастируются относительно редко.

Синдром Картагенера

Это врожденный комбинированный порок развития с триадой симптомов: обратное расположение внутренних органов, хроническая бронхолегочная патология и синусоринопатия.

Этиология. Относится к заболеваниям с аутосомнорецессивным типом наследования с 50-процентной пенетрантностью патологического гена. В анамнезе у больных синдромом Картагенера характерно наличие у родственников хронической патологии бронхолегочной системы и бесплодия у мужчин.

В основе патогенеза – дефект ресничек мерцательного эпителия дыхательных путей, препятствующий их нормальному движению, что приводит к нарушению мукоцилиарного транспорта у больных с данным синдромом. Нарушение одного из основных механизмов самоочищения бронхов приводит к хроническому бронхолегочному процессу, риниту и синуситу.

Клиника. Симптомы возникают в раннем возрасте. После повторных заболеваний верхних дыхательных путей, бронхитов и пневмоний выявляются признаки хронического бронхолегочного процесса. Типично также упорное, трудно поддающееся лечению поражение носоглотки (рецидивирующий синусит, ринит).

Основным типом легочных изменений является ограниченный пневмосклероз с деформациями бронхов (как при хронической пневмонии), однако по сравнению с больными хронической пневмонией у этих детей чаще выявляются двусторонние поражения.

Диагноз синдрома Картагенера устанавливают на основании следующих синдромов:

- 1) респираторный синдром (кашель с выделением гнойной мокроты);
- 2) бронхолегочный синдром (укорочение перкуторного звука над отдельными участками легких; стойкие влажные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон);
- 3) синдром дыхательной недостаточности (одышка в покое и при малой физической нагрузке);
- 4) симптомы хронической гипоксии (изменения концевых фаланг в виде «барабанных палочек», дистрофия);
- 5) обратное расположение внутренних органов (декстрокардия, левосторонняя локализация печени);
- 6) симптомы поражения носоглотки (гнойные выделения из носа, постоянно затрудненное носовое дыхание; гайморит).

Нередко у больных с синдромом Картагенера выявляются другие пороки и аномалии: полидактилия, пороки сердца, почек, гипопункция эндокринных желез и др.

На рентгенограмме легких выявляется обратное расположение внутренних органов, деформация легочного рисунка распространенного характера, могут быть выявлены кистозные образования в легких. На рентгенограмме придаточных пазух носа выявляется снижение прозрачности синусов.

Бронхоскопическая картина – характерная для диффузного гнойного эндобронхита. При бронхографии – деформация бронхов, бронхоэктазы и кисты.

Дифференциальный диагноз проводят с хронической пневмонией, врожденными аномалиями бронхолегочной системы (агенезия, аплазия или гипоплазия правого легкого), при которых сердце смещается в правую половину грудной клетки.

Болезни сердечно-сосудистой системы

Врожденные пороки сердца

Врожденные пороки сердца (ВПС) – это возникшие внутриутробно (на 2-8-й неделе беременности) анатомические дефекты сердца, его клапанного аппарата или его сосудов. Эти дефекты могут встречаться изолированно или в сочетании друг с другом.

Этиология. Отрицательное влияние на процесс формирования сердца чаще оказывают вирусные инфекции (краснуха, корь, паротит, ветряная оспа, полиомиелит и др.), пороки сердца у матери, алкоголизм, наркомания, применение некоторых лекарственных средств, ионизирующая радиация, гиповитаминозы, беременность старше 35 лет, заболевания половой сферы. Одним из немаловажных факторов является также здоровье отца.

Распространенность ВПС составляет 30 % от числа всех врожденных пороков развития. Они занимают первое место по смертности новорожденных и детей первого года жизни. Врожденный порок сердца может проявляться сразу после рождения ребенка или протекать скрыто.

Клиника. Наиболее принятым является деление ВПС на «синие» (с цианозом) и «белые» (без цианоза). Кроме того, все ВПС делятся в зависимости от состояния гемодинамики в малом и большом кругах кровообращения.

Таблица 8

Классификация ВПС по состоянию гемодинамики (Мардер, 1953)

Нарушение гемодинамики	Без цианоза	С цианозом
С гиперволемией малого круга кровообращения (лево-правый шунт)	ДМЖП, ДМПП, ОАП, ООАВК, пост- и юктадуктальная коарктация аорты	Транспозиция магистральных артерий, общий артериальный ствол, тотальный аномальный дренаж легочных вен, двойное отхождение сосудов от правого желудочка

С гиповолемией малого круга кровообращения	Изолированный стеноз легочной артерии	Тетрада Фалло, аномалия Эбштейна, атрезия трикуспидального клапана
С гиповолемией большого круга кровообращения	Коарктация аорты, изолированный стеноз аорты, перерыв дуги аорты	—
Без нарушения гемодинамики	Болезнь Толочнова–Роже, декстракардия	—

При большом количестве разнообразных ВПС наиболее часто встречаются: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – составляет около 20 % всех случаев врожденных пороков сердца, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток (ОАП), коарктация аорты, стеноз легочной артерии, тетрада Фалло и транспозиция крупных магистральных сосудов (ТКС) – по 10–15 % каждый.

В клиническом течении ВПС отмечают четыре фазы.

1 фаза – первичной адаптации, когда в периоде новорожденности и первые годы жизни происходит становление как общей, так и внутрисердечной гемодинамики, приспособление к необычным условиям кровообращения;

2 фаза – компенсации, в которой состояние и физическое развитие ребенка улучшается, так как происходит подключение большого количества компенсаторных механизмов с целью обеспечения существования организма в условиях нарушенной гемодинамики;

3 фаза – мнимого благополучия – это период, который обеспечивается компенсаторными возможностями организма; именно 2 и 3 фазы оптимальны для проведения радикальных оперативных вмешательств;

4 фаза – декомпенсации – характерно истощение компенсаторных механизмов и развитие рефрактерной к лечению сердечной недостаточности, формирование необратимых изменений во внутренних органах.

Клинические проявления ВПС в основном представлены двумя синдромами: артериальной гипоксемии и застойной сердечной недостаточности.

Синдром артериальной гипоксемии может проявляться с рождения. В формировании артериальной гипоксемии при ВПС могут играть роль три основных механизма:

1) внутрисердечный сброс крови справа налево и ее поступление в аорту; 2) сниженный легочный кровоток и уменьшенный легочный возврат артериальной крови к сердцу;

3) разобщение большого и малого кругов кровообращения. При большинстве ВПС цианотического типа артериальная гипоксемия связана с первыми двумя механизмами.

Сердечная недостаточность – это патологическое состояние, при котором сердце не способно обеспечить кровообращение, необходимое для обеспечения потребностей организма.

Оно чаще всего развивается либо в связи с повышенной нагрузкой на сердце объемом крови или давлением, либо вследствие снижения сократимости миокарда при гипоксии или воспалительном процессе в сердечной мышце. Основными симптомами сердечной недостаточности являются тахикардия, одышка, признаки застоя по малому или большому кругу кровообращения.

В классификации сердечной недостаточности, разработанной А.С. Шарыкиным (2000 г.) и адаптированной к новорожденным детям, выделяется:

1 степень – умеренные тахикардия и одышка (до 120 % от нормы) в покое или при небольшой физической нагрузке (кормление); печень выступает из-под края реберной дуги по средне-ключичной линии на +3 см. Размеры сердца могут быть не увеличены. С помощью медикаментозной терапии удается добиться компенсации показателей.

2 степень – нарастание тахикардии и одышки до 125–150 % от нормы; печень выступает из-под края реберной дуги более чем на +3 см. Возможны отеки на стопах и на лице, беспокойство, затрудненное кормление, периодически прослушиваются непостоянные застойные хрипы в легких.

Рентгенологически и при ЭхоКГ – заметная дилатация полостей желудочков. Медикаментозная терапия позволяет уменьшить симптомы до уровня 1 степени.

3 степень – тахикардия и одышка достигают 160 % и более, плотная увеличенная печень (более +3 см), периферические отеки и асцит; постоянные застойные хрипы в легких. Ребенок вял, заторможен. Размеры сердца значительно увеличены. Стандартная медикаментозная терапия малоэффективна. Нередко требуется проведение ИВЛ для стабилизации состояния.

4 степень (кардиогенный шок) – артериальная гипотония, декомпенсированный ацидоз, периферический спазм (снижено наполнение капилляров кровью, бледность, холодные конечности), резкое угнетение ЦНС, олигурия. Возможна брадикардия.

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – встречается наиболее часто, причем как в изолированном виде, так и в составе многих других пороков сердца. Среди ВПС частота данного порока варьирует от 27,7 до 42 %. Одинаково часто встречается как у мальчиков, так и у девочек.

Клиника. По размерам дефекты подразделяют на большие, средние и малые.

Мелкие дефекты размером 1–2 мм, расположенные в мышечной части МЖП, называются болезнью Толочинова-Роже. Вследствие хорошей аускультативной картины и отсутствия гемодинамических нарушений для их характеристики уместно выражение «много шума из ничего». Малый дефект в мышечной части межжелудочковой перегородки может не вызывать каких-либо жалоб больного. Однако при обследовании ребенка как бы случайно выявляется грубый скребущий систолический шум с эпицентром в IV–V межреберье слева от грудины.

Клиническая картина при ДМЖП заключается в симптомокомплексе сердечной недостаточности, развивающейся, как правило, на 1–3 мес. жизни (в зависимости от размеров дефекта). Характерны ранние и тяжелые пневмонии. При осмотре ребенка можно выявить тахикардию и одышку, расширение границ относительной сердечной тупости, смещение верхушечного толчка вниз и влево. Границы сердца расширены в поперечнике и вверх. Систолический шум, как правило, интенсивный, выслушивается над всей областью сердца, проводится во всех направлениях и на спину с р. тах в IV межреберье слева от грудины. При пальпации живота определяется увеличение печени и селезенки. Изменения периферической пульсации не характерны. У детей с ДМЖП и НК, как правило, быстро развивается гипотрофия.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – также частая аномалия сердца у детей. У девочек встречается чаще, чем у мальчиков. Отверстие бывает различной величины и в

разных частях перегородки вплоть до полного ее отсутствия. Величина дефекта во многом определяет степень расстройств кровообращения (шунт слева направо). В правой половине сердца повышается систолическое, а затем диастолическое давление, происходит гипертрофия правого предсердия.

Клиника. Признаки недостаточности кровообращения развиваются, когда происходит увеличение двигательной активности ребенка. Для ДМПП характерен слабый или среднеинтенсивный систолический шум с р. мах во II–III межреберье слева от грудины, который лучше всего выслушивать во сне. Со временем развивается акцент и/или расщепление II тона над легочной артерией. У детей появляется цианоз носогубного треугольника при физической нагрузке и одышка. Показатели физического развития у детей с ДМПП, как правило, соответствуют возрастной норме. Для пациентов раннего возраста характерны частые респираторные заболевания, сопровождающиеся бронхообструкцией.

Открытый артериальный проток (ОАП) – наличие сообщения между аортой и легочной артерией, считающегося аномалией в постнатальном периоде. Частота данного порока колеблется в пределах от 5 до 34 %, чаще у лиц женского пола (2–4:1). В нормальных условиях артериальный проток сразу после рождения перестает функционировать и зарастает в первые 2–3 мес., редко в более поздние сроки.

Клиника при ОАП является характерной для ВПС, протекающих с обогащением малого круга кровообращения, и будет зависеть от размера протока. В неонатальном периоде у ребенка выслушивается систолический шум с р. мах – во II межреберье слева от грудины. В неонатальном периоде через ОАП может происходить перекрестный сброс крови, что клинически будет выражаться в появлении цианотической окраски кожных покровов во время крика, сосания, натуживания ребенка. По мере снижения давления в малом круге кровообращения лево-правый сброс крови осуществляется как в систолу, так и в диастолу, что приводит к феномену систоло-диастолического шума с «машинным» компонентом. Четкие клинические признаки обычно появляются на 2-3-м году жизни. Характерны одышка, повышенная утомляемость, боли в области сердца. Перкуторно границы сердца расширены в основном влево и вверх, при развитии легочной гипертензии увеличиваются и правые отделы сердца. При выслушивании сердца во II межреберье слева от грудины определяется систолический шум, который проводится на аорту, шейные сосуды и в межлопаточную область. К аускультативным особенностям ОАП можно отнести также усиление и расщепление II тона над легочной артерией.

Коарктация аорты (КА) – это врожденное сегментарное сужение аорты в области дуги, перешейка, нижнего грудного или брюшного отделов. Степень и протяженность сужения могут быть различны. В два раза чаще КА отмечается у мальчиков. При КА могут встречаться пороки развития других органов, например почек (в 26 %) в виде кист, подковообразной почки и т. д.

Клиника. Как правило, дети развиваются нормально. Порок выявляется случайно (в школьном возрасте) при обнаружении повышенного артериального давления. Дети предъявляют жалобы, типичные для гипертоников: головные боли, головокружение, раздражительность, пульсация в висках, шум в ушах, сердцебиения, сжимающие и колющие боли в области сердца и т. д. Эти явления усиливаются после физических нагрузок. Характерен внешний вид таких детей с развитой верхней половиной туловища и астеническим телосложением нижней половины тела. Иногда отмечаются неврологические осложнения, связанные с острым нарушением мозгового кровообращения (гемипарезы). Вследствие дефицита кровотока в нижней половине туловища может отмечаться перемежающаяся хромота, боли в икроножных мышцах при ходьбе и беге.

Одним из основных клинических симптомов является разница в показателях АД на верхних и нижних конечностях. Характерно высокое артериальное давление (до 250–300 мм рт. ст.) на верхних конечностях и одновременное снижение его (иногда до нуля) на нижних. Пульс на нижних конечностях слабый, на верхних – напряженный. Границы сердца расширены влево. Выслушивается акцент II тона над аортой, иногда нехарактерный систолический шум над основанием сердца или в межлопаточном пространстве.

Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА) – эта аномалия характеризуется сужением путей оттока крови из правого желудочка в малый круг кровообращения. Частота встречаемости составляет 2,4-12 % всех случаев ВПС. Одинаково часто встречается как у мальчиков, так и у девочек.

Клиника ИСЛА зависит от степени стеноза. При умеренном стенозе дети развиваются нормально. Однако по мере роста ребенка нарастает одышка при физической нагрузке, которая быстро исчезает в покое. Цианоза никогда не бывает. Единственным признаком является интенсивный систолический шум стенотического тембра во II межреберье слева от грудины с одновременным ослаблением II тона над легочной артерией. Интенсивность шума, как правило, пропорциональна степени стеноза. При выраженном стенозе отмечается быстрая утомляемость, одышка. Достаточно быстро формируется деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». Пальпаторно определяется систолическое дрожание в месте выслушивания шума. Сердечный толчок, как правило, выражен. При тяжелом стенозе первые признаки порока сердца проявляются уже в раннем грудном возрасте. Дети отстают в физическом развитии, наблюдаются одышка и затруднения при кормлении. Со временем появляется цианоз, деформация терминальных фаланг пальцев («барабанные палочки») или ногтей («часовые стекла»). Могут развиваться нарушения сердечного ритма.

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) – врожденный порок сердца «синего» типа, при котором оба основных магистральных ствола расположены аномально. При этом аорта отходит от правого желудочка, несущего венозную кровь, а легочная артерия – от левого желудочка, перекачивающего артериальную кровь. Круги кровообращения при ТМА полностью разобщены, артериальная и венозная кровь не смешиваются. Полная форма ТМА не совместима с жизнью. При наличии сообщений на различных уровнях (ОАП, ДМПП, ДМЖП) происходит частичное смешение артериальной и венозной крови, что позволяет отнести ТМА к «дуктус»-зависимым порокам и делает ребенка жизнеспособным. ТМА входит в число распространенных ВПС «синего» типа, частота его встречаемости составляет от 4,2 до 9,9 %; достоверно чаще наблюдается у мальчиков (57–88 % всех случаев ТМА).

Клиника при полной ТМА развивается сразу после рождения, достаточно специфична и представлена синдромом артериальной гипоксемии. Основным признаком является выраженный тотальный цианоз кожных покровов, имеющий фиолетовый оттенок, который часто называют «чугунным». Постоянным признаком является одышка. Выслушивается средней интенсивности систолический шум. Рано развиваются деформации концевых фаланг, гипотрофия, отставание в физическом развитии. Почти у всех детей имеют место признаки тотальной сердечной недостаточности. Характер клинической картины и нарушений гемодинамики при ТМА зависит от размеров и количества сопутствующих компенсирующих коммуникаций, состояния малого круга кровообращения.

Тетрада Фалло (ТФ) относится к наиболее распространенным порокам сердца «синего» типа. Составляет 12–14 % всех ВПС и 50–75 % «синих» пороков. Одинаково часто встречается у мальчиков и у девочек. Существуют семейные случаи порока.

При классическом варианте тетрады Фалло обнаруживается 4 признака: сужение выводного отдела правого желудочка на различных уровнях, дефект межжелудочковой

перегородки, который всегда является большим, высоким, перимембранозным, гипертрофия миокарда правого желудочка и декстропозиция аорты. Порок относится к ВПС цианотического типа с обеднением малого круга кровообращения.

Клиника. Цианоз – основной симптом тетрады Фалло. Степень цианоза и время его появления зависят от выраженности стеноза легочной артерии. У детей первых дней жизни по признаку цианоза диагностируются только тяжелые формы порока – «крайняя» форма тетрады Фалло. В основном, характерно постепенное развитие цианоза (к 3 мес. – 1 году), имеющего различные оттенки (от нежно-голубоватого до «сине-малинового» или «чугунно-синего»): сначала возникает цианоз губ, затем слизистых оболочек, кончиков пальцев, кожи лица, конечностей и туловища. Цианоз нарастает с ростом активности ребенка. Рано развиваются «барабанные палочки» и «часовые стекла». Постоянным признаком является одышка по типу диспноэ (углубленное аритмичное дыхание без выраженного увеличения частоты дыхания), отмечающаяся в покое и резко возрастающая при малейшей физической нагрузке. Постепенно развивается задержка физического развития. Практически с рождения выслушивается грубый систолический шум вдоль левого края грудины. Грозным клиническим симптомом при тетраде Фалло, обуславливающим тяжесть состояния больных, являются одышечно-цианотические приступы, которые возникают, как правило, в возрасте от 6 до 24 мес. Ребенок становится беспокойным, выражение лица испуганное, зрачки расширены, одышка и цианоз нарастают, конечности холодные; затем следует потеря сознания, судороги и возможно развитие гипоксической комы и летальный исход. Приступы различны по тяжести и продолжительности (от 10–15 сек до 2–3 мин). В послеприступном периоде больные длительно остаются вялыми и адинамичными. Во II и III межреберье выслушивается грубый продолжительный систолический шум, II тон в области легочной артерии ослаблен. В периферической крови повышается уровень гемоглобина и количество эритроцитов («сгущение» крови).

Диагноз ВПС основывается на данных анамнеза, клинических проявлениях и данных дополнительных методов исследования: электрокардиография (покажет гипертрофию различных отделов сердца), фонокардиография (запишет шум, его характер, локализацию), рентгенограмма органов грудной клетки (при обогащении малого круга кровообращения отмечаются признаки застоя крови, изменение формы сердца за счет гипертрофии различных его отделов), ангиография сердца, зондирование сердца, ультразвуковое исследование.

Осложнения ВПС: сердечная недостаточность (встречается практически при всех ВПС); бактериальный эндокардит (чаще отмечается при цианотических ВПС); ранние затяжные пневмонии на фоне застоя в малом круге кровообращения; высокая легочная гипертензия или синдром Эйзенменгера (характерна для ВПС с обогащением малого круга кровообращения); синкопэ вследствие синдрома малого выброса вплоть до развития нарушения мозгового кровообращения; стенокардитический синдром и инфаркты миокарда; одышечно-цианотические приступы (встречаются при тетраде Фалло с инфундибулярным стенозом легочной артерии, транспозиции магистральных артерий и др.).

Лечение. Основным методом лечения ВПС является хирургическая операция. Наиболее благоприятный срок для оперативного лечения – 3-12 лет. Консервативное лечение включает неотложную помощь при остро наступивших сердечной недостаточности и гипоксическом приступе, лечение других осложнений и поддерживающую терапию.

Вегетососудистая дистония

Вегетососудистая дистония (ВСД) – состояние, определяемое нарушением вегетативной регуляции сердца, сосудов, внутренних органов, желез внутренней секреции,

связанное с первичными или вторичными отклонениями в структуре и функции центральной и периферической нервной системы. ВСД – не самостоятельная нозологическая форма, а синдром, возникающий при многих видах патологии. В настоящее время для вегетативной дисфункции вообще и нарушений сердечно-сосудистой системы в частности используются многочисленные термины: «вегетативная дисфункция», «вегетативный невроз», «вегетативная дисрегуляция», «гиперкинетический синдром» и др. Наиболее широко используется термин «нейроциркуляторная астения» (дистония).

Признаки ВСД выявляют у 25–80 % детей, преимущественно среди городских жителей. Их можно обнаружить в любом возрастном периоде, но чаще наблюдают у детей 7–8 лет и подростков. Чаще данный синдром наблюдают у девочек.

Этиология. Причины формирования вегетативных расстройств многочисленны. Основное значение имеют первичные, наследственно обусловленные отклонения в структуре и функции различных отделов вегетативной нервной системы, чаще прослеживаемые по материнской линии. Другие факторы, как правило, играют роль пусковых механизмов, вызывающих манифестацию уже имеющейся скрытой вегетативной дисфункции.

Формированию ВСД во многом способствуют перинатальные поражения ЦНС, различные психотравмирующие воздействия, приводящие к психической дезадаптации детей, часто повторяющиеся острые эмоциональные перегрузки, хронические стрессы, умственное перенапряжение. К провоцирующим факторам относят соматические, эндокринные и неврологические заболевания, аномалии конституции, аллергические состояния, неблагоприятные или резко меняющиеся метеорологические условия, особенности климата, экологическое неблагополучие, нарушения баланса микроэлементов, гиподинамию или чрезмерную физическую нагрузку, гормональную перестройку пубертатного периода, несоблюдение режима питания и т. д.

Значение имеют возрастные особенности созревания вегетативной нервной системы, а также присущая детскому организму способность к развитию генерализованных реакций в ответ на локальное раздражение.

Клиника. Для ВСД характерны многообразные, зачастую яркие субъективные симптомы заболевания, не соответствующие значительно менее выраженным объективным проявлениям той или иной органной патологии. Клиническая картина ВСД во многом зависит от направленности вегетативных нарушений (преобладание ваго– или симпатикотонии).

Ваготония . Характерны повышенная утомляемость, снижение работоспособности, нарушения памяти, расстройства сна (трудность засыпания, сонливость), апатия, нерешительность, пугливость, склонность к депрессиям. Отмечаются снижение аппетита в сочетании с избыточной массой тела, плохая переносимость холода, непереносимость душных помещений, ощущение зябкости, чувство нехватки воздуха, периодические глубокие вздохи, ощущение «комка» в горле, а также головокружения, боли в ногах (чаще в ночное время), тошнота, немотивированные боли в животе, мраморность кожи, акроцианоз, выраженный красный дермографизм, повышенное пото– и салоотделение, склонность к задержке жидкости, преходящие отеки под глазами, частые позывы к мочеиспусканию, гиперсаливация, спастические запоры, аллергические реакции. Сердечно-сосудистые расстройства проявляются болями в области сердца, брадиаритмией, тенденцией к снижению АД, увеличением размеров сердца за счет снижения тонуса сердечной мышцы, приглушением сердечных тонов. На ЭКГ выявляют синусовую брадикардию (брадиаритмию), возможны экстрасистолы, удлинение интервала P-Q (вплоть до атриовентрикулярной блокады I–II степени), а также смещение сегмента ST выше изолинии и увеличение амплитуды зубца T.

Симпатикотония . Детям присущи вспыльчивость, изменчивость настроения,

повышенная чувствительность к боли, быстрая отвлекаемость, рассеянность, различные невротические состояния. Они часто жалуются на чувство жара, ощущение сердцебиения. Наблюдаются астеническое телосложение на фоне повышенного аппетита, бледность и сухость кожи, выраженный белый дермографизм, похолодание конечностей, онемение и парестезии в них по утрам, немотивированное повышение температуры тела, плохая переносимость жары, полиурия, атонические запоры. Дыхательные расстройства отсутствуют. Сердечно-сосудистые расстройства проявляются склонностью к тахикардии и повышению АД при нормальных размерах сердца и громких его тонах. На ЭКГ часто выявляют синусовую тахикардию, укорочение интервала P-Q, смещение сегмента ST ниже изолинии, уплощенный зубец T.

Нейроциркуляторная дистония (НЦД) – синдром функциональных нарушений сердечно-сосудистой системы, обусловленный неадекватностью ее регуляции. Термин НЦД отражает изменения только сердечно-сосудистой системы, следовательно, термин ВСД шире НЦД и включает ее. Выделяют следующие типы НЦД.

1. Кардиальный тип нейроциркуляторной дистонии (функциональная кардиопатия) проявляется нарушениями ритма и проводимости (синусовая брадикардия, экстрасистолия, пароксизмальная и непароксизмальная тахикардии, атриовентрикулярная блокада I–II степени), нарушением процессов реполяризации желудочков (неспецифические изменения сегмента ST), некоторыми формами ПМК.

2. Нейроциркуляторная дистония по вазкулярному типу сопровождается артериальной гипертензией (нейроциркуляторная дистония по гипертоническому типу) или гипотензией (нейроциркуляторная дистония по гипотоническому типу).

3. Смешанный тип нейроциркуляторной дистонии имеет элементы как кардиального, так и вазкулярного типов с различными комбинациями их симптомов.

ВСД у детей может протекать латентно, реализуясь под влиянием неблагоприятных факторов, или перманентно. Возможно развитие вегетативных кризов (пароксизмов, вегетативных бурь, панических атак), которые провоцируют эмоциональные перегрузки, умственное и физическое перенапряжение, острые инфекционные заболевания, резкое изменение метеоусловий. Они могут быть кратковременными, продолжаясь несколько минут или часов, или длительными (в течение нескольких суток).

Вагоинсулярные кризы сопровождаются внезапно развивающейся бледностью, потливостью, снижением температуры тела и АД, тошнотой, рвотой, болями в животе и резким вздутием кишечника, изредка – отеком Квинке. Возможны синкопальные состояния, приступы болей в области сердца (псевдостенокардитический синдром), мигрень или удушье, напоминающее приступ бронхиальной астмы.

Симптоадреналовые кризы сопровождаются чувством тревоги и страхом смерти, ознобом, головной болью, тахикардией (часто пароксизмальной), повышением АД, подъемом температуры тела (до 39–40 °С), сухостью во рту, частым мочеиспусканием, полиурией.

Диагноз. В диагностике ВСД важная роль отводится ЭЭГ, ЭхоЭГ, РЭГ, реовазографии, позволяющим оценить функциональное состояние ЦНС, выявить изменения церебральных и периферических сосудов, внутричерепную гипертензию.

Необходимы консультации невролога, ЛОР-врача, окулиста, эндокринолога, а в ряде случаев – и психиатра.

Так как ВСД представляет не нозологическую форму заболевания, а результат дисфункции различных структур головного мозга, поражений эндокринных желез, внутренних органов и т. д., на первое место при постановке диагноза ставят этиологический фактор (если он выявлен), что способствует проведению целенаправленной терапии.

Лечение при ВСД должно быть комплексным, длительным, индивидуальным,

учитывающим особенности вегетативных нарушений и их этиологию. Предпочтение отдают немедикаментозным методам: нормализация режима дня, устранение гиподинамии, дозированная физическая нагрузка, ограничение эмоциональных воздействий (телепередачи, компьютерные игры), индивидуальная и семейная психокоррекция, регулярное и рациональное питание. Положительный эффект оказывают лечебный массаж, игло-рефлексотерапия, водные процедуры, физиотерапия (при ваготонии – электрофорез с кальцием, кофеином, мезатоном, а при симпатикотонии – с эуфиллином, папаверином, магнием, бромом).

При недостаточной эффективности перечисленных мероприятий назначают индивидуально подобранную медикаментозную терапию ограниченным количеством препаратов в минимальных дозах с постепенным их увеличением до эффективных: седативные средства (препараты валерианы, пустырника, зверобоя, боярышника и др.), а также транквилизаторы, антидепрессанты, ноотропы (например, фенибут, карбамазепин, диазепам, амитриптилин, пирацетам, пиритинол); глицин, пантогам, глутаминовая кислота, комплексные витаминные и микроэлементные препараты.

Для улучшения церебрального и периферического кровообращения, восстановления микроциркуляции применяют винпоцетин (например, кавинтон), циннаризин, никотиновую кислоту, пентоксифиллин (например, трентал). При симпатикотонии возможно применение, например, анаприлина, обзидана, при ваготонических реакциях – психостимуляторов растительного происхождения (препаратов элеутерококка, лимонника, заманихи и др.).

Диспансерное наблюдение за детьми с ВСД должно быть регулярным (1 раз в 3–6 мес.), особенно в переходные сезоны (весна, осень), когда необходимо повторять обследование и по показаниям назначать комплекс лечебных мероприятий.

Большое значение в комплексной терапии ВСД придают лечению хронической очаговой инфекции, а также сопутствующей соматической, эндокринной и другой патологии.

Пролапс митрального клапана

Пролапс митрального клапана (ПМК) – прогибание одной или обеих створок митрального клапана в полость левого предсердия во время систолы левого желудочка. Это одна из наиболее частых форм нарушения деятельности клапанного аппарата сердца. ПМК может сопровождаться пролабированием других клапанов или сочетаться с иными малыми аномалиями развития сердца.

ПМК выявляют у 2-18 % детей и подростков, но чаще всего его наблюдают у детей старше 7 лет.

Этиология. По происхождению выделяют первичный (идиопатический), который связан с дисплазией соединительной ткани, и вторичный (при различных заболеваниях) ПМК. Несомненное значение имеют дисфункция вегетативной нервной системы, а также нарушения обмена веществ и дефицит микроэлементов, в частности ионов магния.

Клиника. Принято выделять аускультативную и «немую» формы, указывать локализацию пролабирования (передняя, задняя, обе створки), степень его выраженности (I степень – от 3 до 6 мм, II степень – от 6 до 9 мм, III степень – более 9 мм), время возникновения по отношению к систоле (ранний, поздний, голосистолический), наличие и выраженность митральной регургитации.

Симптоматика разнообразна и зависит от выраженности соединительнотканной дисплазии и вегетативных сдвигов. Наиболее частые жалобы – повышенная утомляемость, головные боли, головокружения, обмороки, одышка, боли в области сердца, сердцебиение, ощущение перебоев в работе сердца. Характерны пониженная физическая работоспособность, психоэмоциональная

лабильность, повышенная возбудимость, раздражительность, тревожность, депрессивные и ипохондрические реакции. В большинстве случаев находят различные проявления дисплазии соединительной ткани: астеническое телосложение, высокий рост, сниженную массу тела, слабое развитие мускулатуры, гипермобильность суставов, нарушение осанки, сколиоз, деформацию грудной клетки, плоскостопие, миопию, малые аномалии развития.

Наиболее информативны аускультативные данные: чаще выслушивают изолированные щелчки или их сочетание с позднесистолическим шумом, реже – изолированный позднесистолический или голосистолический шум. Щелчки фиксируют в середине или конце систолы, обычно на верхушке или в пятой точке аускультации сердца. Они не проводятся за пределы области сердца и не превышают по громкости II тон, могут быть преходящими или постоянными, появляются или нарастают по интенсивности в вертикальном положении и при физической нагрузке. Изолированный позднесистолический шум (грубый, «скребущий») выслушивают на верхушке сердца (лучше в положении на левом боку); он проводится в подмышечную область и усиливается в вертикальном положении. Голосистолический шум, отражающий наличие митральной регургитации, занимает всю систолу, отличается стабильностью. При «немом» варианте ПМК аускультативная симптоматика отсутствует.

Диагноз. Основные критерии – характерные аускультативные и ЭхоКГ-признаки, что имеет решающее значение.

Данные анамнеза, жалобы, проявления дисплазии соединительной ткани, результаты ЭКГ и рентгенографии способствуют постановке диагноза, но имеют вспомогательное значение.

ПМК необходимо дифференцировать прежде всего с врожденной или приобретенной недостаточностью митрального клапана, систолическими шумами, обусловленными другими вариантами малых аномалий развития сердца или дисфункцией клапанного аппарата. Наиболее информативна ЭхоКГ, способствующая правильной оценке выявленных сердечных изменений.

В детском возрасте ПМК, как правило, протекает благоприятно. Осложнения при ПМК у детей возникают достаточно редко.

Лечение. При «немой» форме ограничиваются общими мерами по нормализации вегетативного и психоэмоционального статуса детей, без уменьшения физической нагрузки. При аускультативном варианте исключают лишь упражнения, связанные с резкими движениями, бегом, прыжками.

При выявлении митральной регургитации, выраженных нарушений процессов реполяризации на ЭКГ, отчетливых аритмий необходимо значительное ограничение физической нагрузки с индивидуальным подбором комплекса ЛФК.

При нарушениях реполяризации желудочков (по данным ЭКГ) применяют средства, улучшающие метаболизм миокарда (калия оротат, рибоксин, витамины B5, B15, левокарнитин и др.), препараты, корригирующие магниевый обмен (оротовая кислота, магнерот). При выраженных изменениях клапанного аппарата показаны (особенно в связи с хирургическим вмешательством) профилактические курсы анти-биотикотерапии (предупреждение развития инфекционного эндокардита). Обязательно консервативное или оперативное лечение очагов хронической инфекции.

Дети с ПМК подлежат диспансерному наблюдению с регулярным обследованием (ЭКГ, ЭхоКГ и др.).

Ревматизм

Ревматизм (болезнь Сокольского-Буйо) – системное заболевание соединительной ткани воспалительного характера с преимущественным поражением сердечно-сосудистой

системы.

Этиология. Установлена связь между началом заболевания и перенесенной стрептококковой инфекцией, в основном в виде ангины (обострения хронического тонзиллита, скарлатины), назофарингита, синусита, отита. Возможна вирусобактериальная ассоциация. Повторные стрептококковые инфекции аллергизируют организм, в связи с чем любое острое заболевание может вызвать характерные для ревматизма воспалительные явления. Поэтому ревматизм называют еще инфекционно-аллергическим заболеванием.

Возникновению ревматизма способствуют неблагоприятные бытовые условия, особенно сырые и холодные помещения, также имеют значение физические и психические травмы и перенапряжение, перенесенные заболевания, неправильный рацион (обилие углеводов при дефиците белков и витаминов).

В возникновении ревматизма важную роль играет наследственная предрасположенность больного. Ревматизмом заболевают только 0,3–1 % детей, перенесших стрептококковую инфекцию.

Наиболее часто ревматизмом болеют дети школьного возраста. Ревматизм является основной причиной приобретенных пороков сердца. Ревматизм взрослых на 75–80 % представляет собой заболевание, начавшееся в детском возрасте.

Клиника. В типичных случаях заболевание развивается через 1–3 недели после перенесенной стрептококковой инфекции. Ребенок становится вялым, у него исчезает аппетит, появляются жалобы на усталость и головные боли, субфебрилитет. Классический ревматизм проявляется *ревмокардитом* и *полиартритом*.

Для ревматического полиартрита (в 40–60 % случаев) характерны острое начало на фоне невысокого подъема температуры тела, боли и припухлость преимущественно крупных, иногда средних суставов (поражение симметричное), летучесть и быстрое обратное развитие процесса. В последнее время чаще стали встречаться артралгии, для которых характерна болезненность суставов при отсутствии видимых изменений в них.

Поражение сердца (ревмокардит) является ведущим в клинической картине болезни и определяет ее течение и прогноз. В 70–85 % случаев болезни возникает первичный ревмокардит. При ревмокардите могут поражаться все оболочки сердца – миокард, эндокард и перикард. Наиболее распространенным принято считать поражение миокарда – диффузный миокардит. Однако на ранних этапах болезни разграничить миокардит и эндокардит клинически часто бывает очень затруднительно, для этого необходимо комплексное клинико-инструментальное обследование.

Признаки ревмокардита – тахикардия, реже брадикардия, расширение границ сердца, приглушенность тонов сердца. При аускультации выслушивают систолический шум. При ФКГ обнаруживают снижение амплитуды, деформацию, уширение преимущественно I тона. На ЭКГ возможно выявление различных аритмий, миграции водителя ритма, замедления атриовентрикулярной проводимости (иногда вплоть до атриовентрикулярной диссоциации).

Исход ревмокардита при длительности острого периода от 1,5 до 2 мес. зависит от формирования порока сердца (в 20–25 %). Чаще всего формируется недостаточность митрального клапана, реже – недостаточность аортального клапана, митрально-аортальный порок, митральный стеноз.

Ревматизм в детском возрасте может начаться и протекать вообще без воспаления суставов, поражая при этом, в основном, сердце.

Еще одним признаком ревматизма у детей является поражение центральной нервной системы – *малая хорея*. Заболевание начинается постепенно, с появления эмоциональных расстройств (плаксивость, раздражительность, неустойчивость настроения), общей слабости,

двигательного беспокойства. Типичная клиника развивается через 2–3 недели после начала заболевания – гиперкинезы (беспорядочные, некоординируемые, насильственные движения отдельных групп мышц), гипотония мышц, нарушения координации движений. Гиперкинезы усиливаются при волнении, чаще бывают двусторонними. Изменяется поведение ребенка, появляются гримасничанье, неряшливость, меняется почерк. Движения становятся неритмичными, разбросанными, совершаются в быстром темпе. Малая хорея продолжается обычно 2–3 мес. (реже 6–12 мес.). Очень характерно появление рецидивов. Однако к 17–18 годам она почти всегда исчезает.

Симптомами ревматизма являются также кольцевидная эритема и ревматические узелки, которые в настоящее время встречаются сравнительно редко. *Кольцевидная эритема* – сыпь в виде бледно-розовых колец на коже груди и живота, не сопровождается зудом, не возвышается над поверхностью кожи, быстро исчезает без пигментации и шелушения. *Ревматические узелки* – округлые плотные образования размером до 0,5–1 см, определяемые в местах прикрепления сухожилий, в затылочной области.

Выделяют острое (до 2 мес.), подострое (до 3–4 мес.), затяжное (до 5 мес.), рецидивирующее (1 год и более), латентное (клинически бессимптомное) течение активной фазы.

Таблица 9

Рабочая классификация ревматизма

Фаза болезни	Клинико-анатомическая характеристика поражения			Недостаточность кровообращения
	Сердце	Другие органы и системы	Характер течения	
Активная (I, II, III степень активности)	1. Ревмокардит первичный без порока клапанов 2. Ревмокардит возвратный с пороком клапана (каким) 3. Ревматизм без явных сердечных изменений	Полиартрит, серозиты (плеврит, перитонит, абдоминальный синдром) Хорея, энцефалит, менингоэнцефалит, церебральный васкулит, нервно-психические расстройства Васкулиты, нефриты, гепатит, пневмония, поражения кожи, ирит, иридоциклит, тиреоидит	• Острое • Подострое • Затяжное • Непрерывно-рецидивирующее • Латентное	H_0 — нет H_1 — I степень H_2 — II степень H_3 — III степень
Неактивная	1. Порок сердца (какой) 2. Миокардиосклероз ревматический	Последствия и остаточные явления перенесенных внесердечных поражений		

Ревматизм отличается волнообразным течением. Острые атаки болезни (активная фаза) сменяются промежутками, когда активные проявления ревматизма отсутствуют (неактивная фаза). Неактивная фаза обычно длится от нескольких месяцев до нескольких лет. Повторные атаки ревматизма чаще возникают в течение первых трех лет после первого перенесенного приступа. При второй атаке поражение сердца наблюдается у 95 % детей, формируются приобретенные пороки сердца.

Недостаточность митрального клапана (90 %) характеризуется дующим систолическим шумом на верхушке, длительность и звучность которого от относительно короткого до пансистолического, от выслушиваемого только при тщательном исследовании до

очень громкого. Шум хорошо выслушивается в положении и лежа, и стоя, часто усиливается после нагрузки, хорошо проводится за пределы сердца, иногда на спину. I тон ослаблен. Акцент II тона на легочной артерии. Верхушечный толчок усилен и смещен книзу, расширение левой границы сердца (не всегда).

На ЭКГ при недостаточности митрального клапана появляются признаки гипертрофии левого желудочка, иногда и левого предсердия. НаФКГ – систолический шум, сливающийся с низкоамплитудным I тоном. Шум регистрируется на всех частотах, занимает большую часть систолы, обычно убывающий (реже лентовидный). Шум тесно связан с первым, часто сниженным, тоном.

Рентгенологически при выраженной недостаточности митрального клапана границы сердца расширены влево, талия сглажена, однако характерная рентгенологическая картина у детей встречается нечасто.

Митральный стеноз изолированный у детей встречается редко (при вялом или латентном течении ревматизма) и имеет довольно типичную звуковую симптоматику: хлопающий I тон на верхушке, рокошущий пресистолический шум, митральный щелчок, акцент и раздвоение II тона на легочной артерии. Нередко при пальпации определяется «кошачье мурлыканье». Рано появляются жалобы на одышку, сердцебиение, признаки застоя в малом круге кровообращения, характерен цианотический румянец, цианоз слизистых.

Часто митральный стеноз сочетается с недостаточностью митрального клапана (*митральная болезнь*). Стенозирование обычно развивается позже недостаточности. Начальные признаки стенозирования могут быть заподозрены по нарастанию звучности первого тона, появлению интервального диастолического шума на верхушке (эти звуковые феномены лучше всего выслушиваются в положении ребенка на левом боку). Иногда одним из первых признаков стенозирования является появление щелчка открытия митрального клапана, лучше всего выслушиваемого вдоль левого края грудины.

При этом состояние у больного ухудшается, усиливаются сердцебиение, одышка, быстрее нарастает недостаточность кровообращения. Границы сердца расширяются влево и вправо. Сердечный толчок разлитой. Прослушиваются систолический и пресистолический или диастолический шум на верхушке.

В случаях выраженной недостаточности митрального клапана и дилатации левых отделов сердца описанная выше звуковая симптоматика может наблюдаться при относительном стенозе, без истинного сужения атриовентрикулярного отверстия.

На ЭКГ при стенозе митрального клапана один из типичных признаков – гипертрофия левого предсердия, позднее – правых отделов сердца. На ФКГ – увеличение амплитуды первого тона. Обычно записывается щелчок открытия митрального клапана.

На рентгенограмме – увеличение левого предсердия, позднее – правых отделов сердца и признаки застоя в малом круге кровообращения.

Недостаточность клапанов аорты . В связи с тем что мышца левого желудочка обладает значительной мощностью, длительное время сохраняется состояние компенсации.

Верхушечный толчок приподнимающий, разлитой, смещен книзу. Граница сердца расширена влево и книзу. Резкий дующий диастолический шум во втором межреберье справа и в точке Боткина, здесь же определяется симптом «кошачьего мурлыканья». Максимальное артериальное давление высокое, минимальное снижено, часто почти нулевое. Пульс высокий и быстро падающий (скачущий). Наблюдается выраженная пульсация сонной артерии и других периферических сосудов. При легком прижатии ногтевого ложа или кожи лба заметна пульсация в капиллярах. Прижимая трубку фонендоскопа к месту прохождения бедренной артерии, можно прослушать двойной шум Дюрозье. Кожа бледная.

На ЭКГ – левограмма и признаки гипертрофии левого желудочка. НаФКГ – диастолический, лентовидный шум, следующий сразу за вторым тоном. Рентгенологически тень сердца приобретает форму «сапожка» с явными признаками гипертрофии левого желудочка.

Стеноз устья аорты как приобретенный порок чаще всего присоединяется к недостаточности клапанов аорты. Во втором межреберье справа появляется довольно грубый систолический шум с максимумом в середине систолы, шум обычно хорошо проводится на сосуды шеи, иногда там выслушивается даже лучше, чем над аортальными клапанами.

Прогноз при приобретенных пороках во многом зависит от повторных обострений ревматического процесса, которые обычно усиливают повреждение эндокарда и миокарда и ведут к более быстрому развитию недостаточности кровообращения.

Диагноз. Критерии диагностики ревматизма по Киселю-Джонсу-Нестерову.

Основные проявления: 1) кардит; 2) полиартрит; 3) хорея; 4) ревматические узелки; 5) кольцевидная эритема; 6) «ревматический» анамнез (связь с перенесенной носоглоточной стрептококковой инфекцией, наличие случаев ревматизма в семье); 7) доказательство *ex juvantibus* – эффективность антиревматической терапии.

Дополнительные проявления: А. Клинические: 1) лихорадка; 2) артралгии; 3) лейкоцитоз, увеличенная СОЭ;

4) удлинение интервала P-Q на ЭКГ; 5) серологические и биохимические показатели острой фазы; 6) повышенная проницаемость капилляров; 7) утомляемость, боли в животе, носовые кровотечения.

Наличие у больного двух основных или одного основного и двух дополнительных критериев свидетельствует о высокой вероятности острого ревматизма, особенно при подтвержденных данных о перенесенной инфекции, вызванной стрептококками группы А.

Лабораторные показатели неспецифичны, их используют в основном для определения активности патологического процесса и наблюдения за эффективностью лечения.

Ревматический полиартрит дифференцируют с реактивными артритами, дебютом ЮРА и ювенильного спондило-артрита, СКВ, геморрагическим васкулитом. Ревмокардит следует отграничить от неревматического кардита, ПМК, ВПС, инфекционного эндокардита. Хорею дифференцируют с функциональными тиками, гиперкинезами при СКВ, тиреотоксикозе, опухолях мозга.

Лечение должно быть этапным, комплексным и длительным. В остром периоде дети должны находиться в стационаре (I этап) в среднем 6–8, а порой и 10 недель. Показано временное ограничение физической активности. Ограничиваются соль и жидкость, экстрактивные вещества.

Из нестероидных противовоспалительных средств наиболее часто назначают индометацин (23 мг/кг/сут в 2–3 приема в течение 1–1,5 мес.) и диклофенак, которые комбинируют с глюкокортикоидами и одним из базисных препаратов, особенно при затяжном течении заболевания и формировании порока сердца.

В качестве базисной терапии используют хинолиновые производные: хлорохин (хингамин, делагил) в дозе 0,06–0,25 г в зависимости от возраста 1 раз в день после ужина; длительность лечения от нескольких месяцев до нескольких лет; плаквенил в дозе 0,05–0,2 г в зависимости от возраста 1 раз в день после ужина; длительность лечения от нескольких месяцев до нескольких лет.

Учитывая стрептококковую природу ревматизма, в течение первых 10–14 дней терапии назначают бензилпенициллин или его аналоги, а затем переходят на Бициллин-5. Обязательна санация очагов хронической инфекции. Через 6–8 мес. после острого периода показано

санаторно-курортное лечение в местном санатории в течение 2–3 мес. (II этап). Диспансерное наблюдение и противорецидивное лечение (III этап) в поликлинике у ревматолога проводится вплоть до передачи детей для наблюдения в подростковом кабинете. Наиболее оптимальна круглогодичная бицил-линопрофилактика, проводимая ежемесячно в течение не менее 5 лет: Бициллин-5 в дозе 1,5 млн ЕД 1 раз в 4 недели школьникам и дошкольникам – в дозе 0,75 млн ЕД 1 раз в 2 недели.

После острой атаки ревматизма ребенку в течение 3–4 лет профилактические прививки противопоказаны. Рекомендуются занятия ЛФК.

Неревматические кардиты

Неревматические кардиты – воспалительные поражения сердца различной этиологии, не связанные с ревматизмом или иными заболеваниями системного характера. Целесообразность применения термина «кардит» в педиатрической практике обоснована возможностью одновременного поражения двух или трех оболочек сердца.

Выявляются чаще у детей первых лет жизни с преобладанием у мальчиков.

Этиология. Кардитом может осложниться любое инфекционное заболевание независимо от его возбудителя, однако наиболее распространенной причиной являются вирусы (Коксаки, ЕСНО, гриппа, краснухи, герпеса, инфекционного мононуклеоза).

Повреждение сердца может быть также вызвано аллергической реакцией на введение лекарственных препаратов, вакцин, сывороток, действием разнообразных токсических факторов, физических агентов, радиации. Важную роль отводят иммунным нарушениям, нередко генетически детерминированным. Совместное действие инфекционного агента и иммунопатологических процессов, как правило, приводит к развитию острого кардита. В развитии хронического процесса определяющую роль отводят аутоиммунным реакциям.

Клиника зависит от периода возникновения кардита, характера течения и возраста ребенка. Неревматические кардиты могут быть врожденными и приобретенными.

Первые признаки врожденного кардита появляются в первые 6 мес. жизни (реже на 2–3-м году): отставание в физическом развитии, вялость, бледность, утомляемость при кормлении, кардиомегалия. В процесс вовлекаются одновременно две или три оболочки сердца, проводящая система, иногда коронарные сосуды, развиваются кардиосклероз и гипертрофия миокарда. Рано формируется «сердечный горб». Явления левожелудочковой недостаточности, плохо поддающиеся терапии.

Приобретенные кардиты делятся на острые – с бурным началом, развитием сердечно-сосудистой недостаточности и с относительно (2–3 мес.) быстрым эффектом терапии; подострые, начинающиеся в одних случаях остро (выздоровление затягивается до 18 мес.), в других более постепенно (первичное подострое течение); хронические, длящиеся более 18 мес.

Острый кардит возникает на фоне или вскоре после перенесенной вирусной инфекции; появляются вялость, раздражительность, бледность, навязчивый кашель, нарастающий при перемене положения тела; возможны приступы цианоза, тошнота, рвота, боли в животе, энцефалитические реакции. Постепенно или достаточно быстро развиваются симптомы левожелудочковой недостаточности (одышка, тахикардия, застойные хрипы в легких). Объективно определяют пульс слабого наполнения, ослабление верхушечного толчка, увеличение размеров сердца, преимущественно влево, ослабление I тона, ритм галопа, разнообразные аритмии. Систолический шум отсутствует, но возможен при развитии недостаточности (относительной или органической) митрального клапана.

У больных с поражением проводящей системы сердца чаще бывает нормальная звучность

тонов, а при полной атриовентрикулярной блокаде на верхушке выслушивается непостоянный хлопающий «пушечный» I тон. Нарушение ритмической деятельности аускультативно воспринимается как тахикардия, тахиаритмия, брадикардия и брадиаритмия.

Рентгенологически выявляют увеличение размеров сердца, венозный застой в легких, снижение амплитуды систолодиастолических колебаний, иногда – увеличение вилочковой железы. На ЭКГ – признаки перегрузки левого или обоих желудочков, различные нарушения ритма и проводимости (синусовая тахи– или брадиаритмия, экстрасистолия, атриовентрикулярные и внутрижелудочковые блокады), смещение сегмента ST, сглаженный или отрицательный зубец T.

На ЭхоКГ – дилатация правого желудочка и левого предсердия, гипокинезия межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка, признаки недостаточности митрального клапана, выпот в полости перикарда.

У детей раннего возраста заболевание протекает тяжело, у детей старшего возраста – в легкой или среднетяжелой форме, но часто сопровождается разнообразными нарушениями ритма и проводимости, нередко определяющими клиническую картину.

Подострый кардит чаще наблюдают у детей в возрасте от 2 до 5 лет. Он может развиваться либо после острого кардита, либо самостоятельно (первично подострый кардит) спустя продолжительное время после ОРВИ, проявляясь бледностью, повышенной утомляемостью, раздражительностью, снижением аппетита, дистрофией. Исподволь (иногда внезапно) развивается сердечная недостаточность или случайно обнаруживают аритмии, увеличение размеров сердца, систолический шум.

Симптомы подострого кардита аналогичны таковым при остром его варианте. Возможно формирование «сердечного горба», сердечные тоны громкие, выражен акцент II тона над легочной артерией. На ЭКГ – признаки перегрузки не только желудочков, но и предсердий, стойкого нарушения ритма и проводимости. Сердечная недостаточность трудно поддается лечению. Обратное развитие процесса происходит через 12–18 мес., либо он приобретает хроническое течение.

Хронический кардит развивается чаще у детей старше 7 лет либо в первично хроническом варианте, либо как исход острого или подострого кардита. Клиническая картина хронического кардита отличается многообразием, что связано, в частности, с большой продолжительностью заболевания и разнообразным соотношением воспалительных, склеротических и гипертрофических изменений в сердце.

Первично хроническому варианту неревматического кардита свойственно длительное малосимптомное течение с преобладанием экстракардиальных проявлений (отставание в физическом развитии, слабость, повышенная утомляемость, снижение аппетита, потливость, бледность, рецидивирующие пневмонии). Дети нередко ведут обычный образ жизни, могут заниматься спортом. Периодически возникают головокружение, одышка, боли в области сердца, сердцебиение, навязчивый кашель, тошнота, рвота, боли в правом подреберье, обусловленные сердечной недостаточностью. Нередко предположение о сердечной патологии возникает лишь при манифестации сердечной декомпенсации или обнаружении кардиомегалии, стойких аритмий, систолического шума, гепатомегалии во время профилактического осмотра либо при осмотре в связи с перенесенным интеркуррентным заболеванием. В зависимости от преобладания кардиосклероза или гипертрофии миокарда выделяют следующие варианты хронического кардита: с увеличенной полостью левого желудочка – застойный вариант (преобладает кардиосклероз), с нормальной полостью левого желудочка – гипертрофический вариант, с уменьшенной полостью левого желудочка – рестриктивный вариант (с гипертрофией или без нее).

Диагноз. Диагностика неревматического кардита нередко представляет определенные трудности. Она основана на выявлении клинико-инструментальных признаков поражения сердца, преимущественно миокарда, анамнестических данных (установлении связи развития процесса с предшествующей инфекцией, особенно вирусной), исключении схожих по симптоматике заболеваний, динамическом наблюдении и оценке эффективности проводимой терапии. Необходимо также учитывать уровень физического развития ребенка и наличие различных немотивированных стойких нарушений самочувствия. Решающее значение в диагностике имеют ЭхоКГ и другие специальные методы исследования.

Лечение неревматических кардитов включает два этапа: стационарный (острый период или обострение) и поликлинический, или санаторный (период поддерживающей терапии). Необходимы этиологическое лечение, воздействие на иммунную реактивность больного, борьба с сердечно-сосудистой недостаточностью. Проводят мероприятия общего плана (двигательный, пищевой, питьевой режимы) и медикаментозное лечение. Лекарственная терапия включает следующие препараты: нестероидные противовоспалительные средства (индометацин, диклофенак и др.) в течение года; при тяжелом течении – глюкокортикоиды (преднизолон в дозе 0,5–0,75 мг/кг/сут); при хроническом течении – производные аминохинолина (гидроксихлорохин, хлорохин); при сердечной недостаточности – сердечные гликозиды, ингибиторы АПФ, диуретики, вазодилататоры и др. Проводят обязательную коррекцию метаболических нарушений в миокарде, микроциркуляторных расстройств, по показаниям назначают антикоагулянты, антиагреганты, антиаритмические препараты.

Диспансеризацию больных, перенесших острый или подострый кардит, осуществляют в среднем 2–3 года. Профилактические прививки можно проводить после перенесенного острого или подострого кардита не ранее чем через 3 года; при наличии хронического процесса вакцинация противопоказана.

Нарушения сердечного ритма

Нарушения сердечного ритма и проводимости – это изменения нормальной очередности сокращений сердца вследствие расстройства функций автоматизма, возбудимости, проводимости и сократимости. Нарушения ритма – одни из наиболее распространенных проявлений болезней сердца и других патологических состояний.

Нарушения сердечного ритма и проводимости обнаруживают у детей всех возрастов, их нередко выявляют у здоровых детей. Частота увеличивается в пубертатном периоде.

Этиология. Нарушения ритма могут быть врожденными или приобретенными и обусловлены кардиальными (врожденные и приобретенные пороки сердца, ревмокардит и неревматические кардиты, инфекционный эндокардит, кардиомиопатии и другие заболевания сердца), экстракардиальными (заболевания нервной и эндокринной систем, соматические расстройства, инфекционная патология, интоксикации) и сочетанными причинами. На формирование нарушений ритма влияют эмоциональные и физические перегрузки, а также синдром вегетативной дистонии и психогенные расстройства.

Различают следующие нарушения сердечного ритма и проводимости:

- нарушения автоматизма: номотопные – синусовая аритмия, тахикардия и брадикардия; гетеротопные – экстрасистолия, пароксизмальная и непароксизмальная тахикардии, трепетание и мерцание предсердий и желудочков;

- нарушения проводимости: синоаурикулярная, внутри-предсердная, атриовентрикулярная, внутрижелудочковая блокады;

- комбинированные аритмии: синдром слабости синусового узла, атриовентрикулярная

диссоциация, синдром преждевременного возбуждения желудочков.

Клиника. Нарушения ритма у детей нередко протекают бессимптомно. Дети реже взрослых жалуются на сердцебиение, ощущение перебоев в деятельности сердца, его замирание, даже при тяжелых формах аритмии. Наряду с этим в препубертатном и пубертатном возрасте нарушения ритма могут иметь яркую эмоциональную окраску и сопровождаться другими кардиальными и экстракардиальными жалобами: болями в области сердца, повышенной возбудимостью, нарушениями сна, метеочувствительностью. При аритмиях возможны слабость, головокружение и обмороки (при синусовой брадикардии, атриовентрикулярной блокаде, синдроме слабости синусового узла, пароксизмальных тахикардиях).

При объективном обследовании можно выявить учащение или замедление пульса, изменение его характера (неправильный с периодическими выпадениями, чередованием периодов учащения и урежения, временным или постоянным ослаблением пульсовой волны, наличием компенсаторной паузы). Оценка других основных характеристик сердечно-сосудистой системы (артериального давления, размеров сердца, звучности тонов, сердечных шумов) позволяет установить или исключить сердечную патологию как причину возникновения аритмии.

Диагноз. Основной метод выявления и оценки аритмий – ЭКГ. С целью уточнения происхождения нарушений ритма проводят кардиоинтервалографию, суточное холтеровское мониторирование ЭКГ, функциональные пробы. При подозрении на органическое поражение сердца проводят рентгенологическое исследование и ЭхоКГ. Необходимы также оценка вегетативного и психологического статуса ребенка, нейрофизиологическое обследование (ЭЭГ, ЭхоЭГ, РЭГ), консультации невролога, оториноларинголога, эндокринолога, окулиста.

Лечение нарушений ритма, особенно угрожающих жизни, осуществляют строго индивидуально в зависимости от их происхождения, формы, продолжительности, влияния на самочувствие ребенка и состояние его гемодинамики. Необходимо купировать аритмию и проводить поддерживающую терапию для предупреждения повторного возникновения. При всех видах аритмий одновременно следует провести лечение кардиальных и экстракардиальных их причин.

Базисная терапия включает курсовое (не менее 2–3 мес.) назначение ноотропов (пирацетам, пиритинол), применяются аминалон, глутаминовая кислота, фенибут, карбамазепин, пантогам, никотиноил. Показаны стабилизаторы клеточных мембран и антиоксиданты (витамины Е и А, цитохром С, веторон, ксидифон), средства, корригирующие метаболические процессы в миокарде (витамины С, В15 В2, В15, бенфотиамин, калия оротат, рибоксин, левокарнитин, оротовая кислота, магнерот), а также нарушения электролитного баланса (аспаркам, панангин, калия хлорид, кальция глицерофосфат). В комплексном лечении применяют сосудорасширяющие препараты (винпоцетин, винкамин, трентал), ангиопротекторы (пармидин, беллатаминал, биогенные стимуляторы – настойки аралии, лимонника, женьшеня, заманихи). Последовательное применение этих средств нередко способствует нормализации самочувствия больных, ликвидации аритмий или улучшению их переносимости.

Антиаритмические препараты у детей применяют с ограничениями, так как они чаще, чем у взрослых, могут вызывать побочные реакции.

Приступы пароксизмальной тахикардии могут быть купированы введением обзидана или верапамила (изоптина). Определение показаний для применения антиаритмических препаратов, их индивидуальный подбор проводят в стационаре.

Диспансерное наблюдение должно быть регулярным и не имеет временных ограничений, обязателен динамический контроль ЭКГ.

Детей, лечившихся в стационаре, в первый квартал наблюдают ежемесячно, до 1 года – не реже 1 раза в 3 мес., затем – 1 раз в полгода.

Ревматические болезни

Ревматические болезни – это группа заболеваний, протекающих преимущественно с системным или локальным поражением соединительной ткани.

Системные заболевания соединительной ткани (коллагеновые болезни, диффузные заболевания соединительной ткани) характеризуются системным типом воспаления различных органов и систем, сочетающимся с развитием аутоиммунных и иммунокомплексных процессов, а также избыточным фиброобразованием.

Этиология системных заболеваний соединительной ткани рассматривается с позиций мультифакторной концепции аутоиммунитета, согласно которой развитие этих болезней обусловлено взаимодействием инфекционных, генетических, эндокринных и внешнесредовых факторов.

Общность патогенеза системных заболеваний соединительной ткани – нарушение иммунного гомеостаза в виде неконтролируемого синтеза аутоантител и образования иммунных комплексов антиген-антитело, циркулирующих в крови и фиксирующихся в тканях, с развитием тяжелой воспалительной реакции (особенно в микроциркуляторном русле, суставах, почках и пр.).

Кроме близкого патогенеза, для всех системных заболеваний соединительной ткани являются характерными следующие черты:

- мультифакториальный тип предрасположения;
- единые морфологические изменения (дезорганизация соединительной ткани, фибриноидные изменения основного вещества соединительной ткани, генерализованное поражение сосудистого русла);
- схожесть отдельных клинических признаков, особенно в ранней стадии болезни;
- системность, полиорганность поражения;
- общие лабораторные показатели активности воспаления;
- общие групповые и характерные для каждой болезни иммунологические маркеры;
- близкие принципы лечения (противовоспалительные средства, иммуносупрессия, экстракорпоральные методы очищения и пульскортикостероидная терапия в кризовых ситуациях).

В данной главе рассмотрены ревматические болезни, наиболее часто встречающиеся в детском возрасте: системная красная волчанка, склеродермия, дерматомиозит, узелковый периартериит, ревматоидный артрит. Клиника ревматизма рассматривается в главе «Болезни сердечно-сосудистой системы».

Системная красная волчанка

Заболевание развивается на основе генетического несовершенства иммунорегуляторных процессов и характеризуется у детей быстрой генерализацией патологического процесса. Морфологической основой является универсальный апиллярит. Наиболее часто повреждаются почки, кожа, лимфатические узлы, суставы, сердце, нервная система, костный мозг. Чаше болеют девочки 10–16 лет и старше. Участились случаи заболевания у дошкольников.

Клиника. Выделяют острое, подострое и хроническое течение заболевания. У

большинства детей системная красная волчанка (СКВ) протекает остро и более злокачественно, чем у взрослых.

При острой форме СКВ начинается лихорадкой (38–39 °С), острейшим полиартритом, полисерозитом, бурными аллергическими реакциями, с появлением экссудативно-полиморфной эритемы с отеком, инфильтрацией и гиперкератозом. На лице эритема принимает типичную форму «волчаночной бабочки» (покраснение на коже щек и переносицы). Уже в первые месяцы наблюдаются выраженные изменения со стороны внутренних органов, особенно со стороны почек. Часто острая вначале и даже бурно развивающаяся СКВ в дальнейшем приобретает хроническое течение с периодами длительных ремиссий. Общее развитие и рост детей проходят удовлетворительно.

При хронической форме долгое время отмечаются недомогание, слабость, периодически субфебрильная температура, особенно в весенне-летний период. Появляются различные кожные высыпания, сухость кожи, ломкость ногтей, выпадение волос на голове. В дальнейшем возникает типичная эритема на лице, а также на шее, мочке ушей, красной кайме губ, на туловище. *Поражение кожных покровов – одно из частых проявлений болезни, но оно может отсутствовать.* Наблюдаются катаральные и язвенно-некротические поражения слизистых оболочек полости рта, языка, желудочно-кишечного тракта, дыхательных путей и др. К ранним и наиболее постоянным синдромам относится полиартрит, по своему характеру приближающийся к ревматическому. Чаще поражаются суставы кистей, лучезапястные, голеностопные, реже – более крупные суставы. Отмечаются упорные боли в костях и мышцах. Мелкие суставы могут деформироваться. Серозиты нередко рецидивируют и ведут к образованию спаек и заращению полостей перикарда, плевры. К ранним и постоянным симптомам также относятся септическая температура, анемия, кахексия, поражение коронарных артерий, нарушение ритма сердца и другие изменения, связанные с расстройствами вегетативной нервной системы.

В разгар болезни наблюдаются серьезные изменения со стороны внутренних органов. Чаще поражаются сердце (эндо-, мио-, пери-и панкардит), легкие (мигрирующие интерстициальные пневмонии), почки (очаговый и диффузный гломерулонефрит), имеются полиморфные изменения со стороны нервной системы. Отмечаются изменения в поведении ребенка (апатия, вялость или, наоборот, агрессивность, раздражительность), нарушения сна, ухудшение памяти, снижение успеваемости в школе.

Диагноз СКВ основывается на многосистемности поражения (особенно характерным считается сочетание поражения суставов и почек), высокой, плохо поддающейся терапии лабораторной активности, обнаружении в крови LE-клеток (даже на ранних стадиях заболевания = у 50 % детей) и антинуклеарного фактора.

СКВ дифференцируют с ревматизмом, ревматоидным артритом, нефритом, капилляротоксикозом, болезнью Верльгофа, сепсисом, эпилепсией, острыми заболеваниями брюшной полости, особенно при наличии моносиндромов.

В современных условиях заболевание протекает более благоприятно. Наблюдается увеличение числа легких, атипичных форм хронического течения.

Лечение должно быть комплексным и проводиться в специализированном отделении под наблюдением врача-ревматолога.

Используются высокие дозы глюкокортикоидов (преднизолон, метилпреднизолон) и иммунодепрессантов. В последние годы используется препарат Селлсепт (Мофетила-микофенолат). Также назначают препараты, улучшающие кровообращение и микроциркуляцию (дипиридамол, пентоксифиллин), антигипертензивные препараты (нифедипин, каптоприл, амлодипин); необходимо назначение препаратов, защищающих

слизистую оболочку желудка и двенадцатиперстной кишки от негативного влияния глюкокортикоидов (омепразол, эзомепразол, рабепразол, висмута трикалия дицитрат, сукральфат). При высокой активности заболевания и развитии угрожающего жизни состояния проводится плазмаферез.

Больные должны избегать пребывания на солнце, большинству детей необходимо обучение на дому с предоставлением дополнительного выходного дня. Противопоказаны профилактические прививки, а также иммуномодуляторы и иммуностимуляторы.

Склеродермия

Заболевание встречается реже других коллагенозов, в основе – системное поражение различных органов, обусловленное изменениями в мелких сосудах, нарушением микроциркуляции и фиброзом.

Несомненная роль в развитии заболевания принадлежит маловирулентной хронической, в том числе латентной, вирусной инфекции. Разрешающими факторами могут быть физическая травма, охлаждение, обострение очага хронической инфекции или острое инфекционное заболевание (грипп, ангина, скарлатина и др.), введение сывороток или вакцин, применение лекарственных препаратов (сульфаниламидов, антибиотиков).

Клиника. Выделяют две формы заболевания – системную склеродермию (ССД) и ограниченную склеродермию (ОСД).

ССД отличается вовлечением внутренних органов:

- 1) диффузная склеродермия – генерализованные кожные и характерные висцеральные поражения;
- 2) лимитированная склеродермия – повреждение кожи преимущественно на кистях и лице или CREST-синдром (кальциноз, синдром Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеангиэктазии);
- 3) Overlap – или перекрестный синдром – сочетание ССД с признаками дерматомиозита, ревматоидного артрита или системной красной волчанки.

При ОСД фиброз ограничивается кожей, подкожной клетчаткой, мышцами. Формы ОСД:

- 1) по форме очагов – бляшечная, линейная, смешанная;
- 2) по количеству очагов – мало– или многоочаговая или распространенная;
- 3) по площади поражения кожи – менее и более 20 % поверхности тела;
- 4) по глубине очагов – поверхностная и глубокая;
- 5) по локализации – на лице, туловище, конечностях, над суставами.

Клиника полиморфна и варьирует от маломанифестных, относительно благоприятных форм до генерализованных, быстро прогрессирующих. Течение бывает острым, подострым или хроническим.

Особенности ювенильной склеродермии: пик развития болезни приходится на возраст 4–7 лет, чаще болеют девочки; преобладает подострое течение; чаще встречаются ограниченные формы, отличающиеся иммунологической активностью, распространенностью поражения и прогрессированием.

Первичные проявления заболевания – отек и склеротическое уплотнение кожи. Отек может быть таким плотным, что даже при сильной интенсивной пальпации не остается углубления на коже. Процесс начинается с пальцев на руке и прогрессирует на кожу предплечий и лица, ноги и туловище в процесс не вовлекаются. При длительном течении ОСД может наступить атрофия тканей, изменение пигментации кожи. Линейная склеродермия характеризуется появлением участков утолщенной кожи, которые расположены полосами и локализуются на верхних конечностях, ногах, волосистой части головы и лице. Бляшечная

форма ОСД проявляется в виде желтоватых воскоподобных пятен на коже, окруженных лиловым или розовым ободком. Пятна со временем уплотняются, становясь похожими на бляшки. ОСД у детей ограниченного характера имеет доброкачественный характер.

ССД развивается примерно в 5 % случаев, начинается постепенно, с малозаметным прогрессированием и наступлением спонтанных ремиссий. При подостром начале отмечаются лихорадка, недомогание, падение веса, артралгия, синдром Рейно, изменения со стороны различных органов. Характерными и ранними проявлениями болезни являются симптомы поражения кожи: отек, уплотнение с последующей атрофией кожи на лице, верхних конечностях, туловище. Одновременно наблюдается фиброзирующий миозит, при котором отсутствуют припухлость и болезненность мышц, постепенно развивается их атрофия с замещением фиброзной тканью, появляются контрактуры. Характерен внешний вид больного: застывшие черты лица, тонкие губы, маленький рот, общая скованность, вид «мраморной статуи», «мумии». Отмечаются признаки кардиосклероза и поражение крупных сосудов, пневмофиброза, очагового или диффузного гломерулонефрита с развитием почечной недостаточности, поражение различных отделов желудочно-кишечного тракта, гепатоспленомегалия, изменения со стороны нервной системы.

Девочки страдают этим заболеванием в сочетании с фиброзом внутренних органов в 7 раз чаще, чем мальчики.

Диагноз в типичных случаях не представляет трудностей. В сомнительных случаях производят биопсию тканей суставов и кожи. Специфических лабораторных тестов склеродермии не существует. Заболевание обычно сопровождается умеренной лабораторной активностью или отсутствием ее. Течение болезни длительное. Прогноз зависит от тяжести поражения внутренних органов.

Лечение необходимо начать как можно раньше. Неосложненные формы заболевания могут самоизлечиваться. ССД требует длительного лечения. Проводится противовоспалительная и иммуносупрессивная терапия: глюкокортикоиды (преднизолон, метипред), ампинохинолиновые препараты (плаквенил, делагил); цитостатики (метотрексат, циклофосфан) – при высокой активности заболевания. Обязательно противофиброзное лечение: купренил (Д-пеницилламин, диметилцистеин), хондропротекторы (румалон, структум). Назначаются сосудистые препараты – рутиноиды (эскузан, венорутон, троксевазин), дезагреганты (курантил, трентал), вазодилататоры из группы блокаторов кальциевых каналов (коринфар), ингибиторы АПФ (каптоприл). С медикаментозным лечением сочетают местную терапию: мазевые аппликации с гепарином, троксевазином, гидрокортизоном, индометацином, мадекассолом, хондроитинсульфатом, витаминами А и Е и их комбинации (мазь гепадим, хондроксид, контралубекс, лидаза), фонофорез растворов, эмульсий, мазей.

Вторичная профилактика требует: избегать инсоляции (нахождения под воздействием прямых солнечных лучей), переохлаждения, воздействия вибрации, контактов с инфекциями. Противопоказаны профилактические прививки, препараты, стимулирующие иммунитет (ликопид, тактивин, иммуноферон, виферон и др.).

Дерматомиозит

Болезнь, сопровождающаяся системным поражением скелетных и гладких мышц, кожи и внутренних органов.

Различают первичный и вторичный, или паранеопластический, дерматомиозит, связанный с опухолевым процессом (у детей встречается крайне редко). Первичный дерматомиозит в детском возрасте отличается двумя особенностями: частым развитием васкулитов в начальном

периоде и, как их следствие, кальцинозом тканей в более поздней фазе, а также ассоциацией с носительством HLA-B8 и DR-3, что указывает на участие генетических факторов. Наблюдаются склонность к гиперергическим сосудистым реакциям, извращение ферментативного и белкового обмена.

Клиника. Отличается многосиндромностью, но чаще поражаются мышцы и кожа. Поражается в основном поперечно-полосатая мускулатура. Миозит на высоте активности процесса носит преимущественно симметричный распространенный характер. Мышцы плечевого и тазового пояса становятся тестоватой консистенции или плотными, увеличиваются в объеме, болезненны при пальпации. Миалгии постоянные или преходящие, различной интенсивности. Нарастающая мышечная слабость (миастения) и миалгия приводят к адинамии. Больной не может самостоятельно сесть, поднять конечности, голову с подушки.

Страдает мимическая и жевательная мускулатура (маскообразное лицо), могут развиваться птоз, косоглазие, диплопия в связи с поражением глазных мышц. В самых неблагоприятных случаях поражаются дыхательные и глоточные мышцы.

Кожные проявления разнообразны. Типичны пурпурнолиловая (гелиотроповая) эритема и отеки, которые чаще располагаются на лице (в параорбитальной области в виде очков или полумаски), шее, а также на туловище и конечностях.

Встречаются также папулезные, буллезные элементы, пурпура, телеангиэктазии, гиперкератоз, койлодермия, алопеция, сосудистые стазы, красная кайма у основания ногтей и пр. При тяжелом течении образуются мелкие или обширные некрозы покровных тканей различной локализации. У 50 % детей развивается тяжелый распространенный кальциноз мышц и подкожной клетчатки, у некоторых с образованием свищей.

Почти у всех больных наблюдается поражение слизистых оболочек рта, верхних дыхательных путей, конъюнктивы, влагалища (язвы, кровоизлияния, гиперемия, отечность, трофические изменения и пр.).

У некоторых больных развивается суставной синдром – артралгия и (или) артрит, обычно преходящий, с вовлечением в процесс симметричных лучезапястных, коленных, голеностопных и межфаланговых суставов без выраженного экссудативного компонента воспаления.

Висцеральные проявления обусловлены поражением дыхательного аппарата (легочная недостаточность в связи с вовлечением в процесс дыхательных мышц и диафрагмы, пневмония, плеврит); сердечно-сосудистой системы (миокардит, миокардиодистрофия); нервной системы; желудочно-кишечного тракта (дисфагия, боли в животе, гастроэнтероколит, язвенный процесс). Поражение почек носит преходящий характер.

Активно текущий процесс всегда сопровождается субфебрилитетом, высокая температура свойственна острому началу и высокой активности заболевания. Характерно нарастание дистрофии и трофических расстройств, эндокринная патология.

По характеру течения у детей выделяют острый, подострый и первично-хронический варианты.

Диагноз ставят на основании комплекса симптомов, из которых основными являются эритема лиловая с отеком или без отека в параорбитальной области и над суставами; симметричное поражение преимущественно проксимальных групп мышц; поражение дыхательных и глоточных мышц.

Данные лабораторного исследования неспецифичны. В периферической крови наблюдаются умеренный лейкоцитоз, эозинофилия, анемия, увеличенная СОЭ, гипергаммаглобулинемия. Имеет диагностическое значение определение ферментов в крови и креатинурии (атрофия мышц и недостаточная утилизация креатинина). У некоторых больных прибегают к биопсии мышц.

Дифференциальный диагноз особенно труден с некоторыми формами системной склеродермии, а также с узелковым периартериитом.

Лечение должно проводиться в специализированном стационаре. Основными препаратами являются глюкокортикоиды, по показаниям назначают цитостатики и препараты, направленные на устранение нарушений микроциркуляции, обмена веществ, поддержание функции внутренних органов, предотвращение осложнений заболевания и терапии (см. Склеродермия). В среднем прием преднизолона продолжают 3–5 лет. Отмена преднизолона может быть произведена только на фоне стойкой, длительной (не менее 1 года) клинико-лабораторной ремиссии.

По мере стихания активности заболевания назначают ЛФК для предотвращения выраженной мышечной атрофии. В периоде ремиссии показана реабилитация в специальных санаториях. Первичной профилактики не существует.

Узелковый периартериит

Патоморфологической основой заболевания является системное поражение кровеносных сосудов, главным образом мелких и средних артерий, в стенках которых отмечаются деструктивные изменения, инфильтраты, склероз, образование аневризм, разрывы. Развитие болезни часто связано с лекарственной непереносимостью, вакцинацией, стрептококковой, вирусной и другими инфекциями. Большое значение имеет состояние макроорганизма. Чаще возникает у детей с экссудативным диатезом, аллергическими реакциями на пищевые продукты, лекарственные средства. Нередко у ближайших родственников имеются аллергические заболевания, стенокардия, гипертоническая болезнь, эндартериит.

Заболевание встречается во всех периодах детства; чаще болеют девочки.

Клиника. Характерен чрезвычайный полиморфизм симптоматики. При этом у каждого больного свой набор симптомов.

По характеру ведущих проявлений выделяют два варианта узелкового периартериита: 1) с преимущественным поражением периферических сосудов (ведущие синдромы – кожный и тромбангиитический); 2) с преимущественным поражением внутренних органов (ведущие синдромы – абдоминальный, почечный, кардиальный, легочный).

Различают острое, подострое и хроническое (рецидивирующее) течение болезни.

Заболевание начинается остро: повышается температура, которая в течение нескольких недель ежедневно достигает 38–39 °С и через несколько часов падает до нормальных цифр; отмечаются профузный пот, снижение массы тела. Позже появляются боли в суставах, мышцах и признаки системного поражения сосудистого русла. Активный период при остром течении продолжается от нескольких месяцев до года.

Реже заболевание развивается исподволь, подостро, когда у ребенка длительно отмечаются слабость, недомогание, субфебрильная температура или немотивированное кратковременное повышение температуры, и только через несколько месяцев появляются *типичные клинические синдромы: кожный, тромбангиитический, неврологический, кардиальный, абдоминальный и почечный.* Часто поражение носит смешанный характер с пестрой симптоматикой.

Типичными *кожными* изменениями считаются древовидное или сетчатое ливедо (стойкие цианотичные пятна в виде ветвей дерева или выраженной мраморности), подкожные или внутрикожные узелки и локальные отеки. Ливедо встречается у большинства больных, располагается на дистальных отделах конечностей, но иногда распространяется на лицо, грудную клетку, ягодицы, сохраняется месяцами и даже годами. Единичные или

множественные узелки размером от проса до фасоли пальпируются по ходу крупных сосудов и на фоне лечения исчезают через несколько дней. Болезненные плотные отеки локализуются на кистях, стопах, над лодыжками, в области лучезапястных, локтевых, голеностопных, коленных суставов.

Тромбангитический синдром развивается у каждого третьего больного и проявляется острым формированием кожных некрозов, гангрены дистальных отделов конечностей, некрозами слизистых оболочек. Появляются сильные приступообразные боли в области крупных суставов, дистальных отделов конечностей, в которых ребенок ощущает жжение, распирание, боли усиливаются ночью. В течение нескольких дней появляются отек, цианоз и похолодание участков кожи над крупными суставами и несколькими фалангами пальцев рук, реже и ног. Исчезновение болей, мумификация и четкая демаркация очагов кожных некрозов и сухой гангрены концевых фаланг 1–3 пальцев наступают только после назначения адекватных доз кортикостероидов.

Неврологические расстройства носят мигрирующий характер. Часто отмечается церебральный сосудистый криз, который развивается внезапно: появляется головная боль, иногда рвота, затем ребенок теряет сознание, начинаются клонико-тонические судороги, резко повышается артериальное давление. Потеря сознания и приступы судорог длятся от нескольких часов до нескольких суток.

При *абдоминальном* синдроме наблюдаются приступообразные боли в животе, часто сопровождающиеся диспепсическими явлениями.

Подострое течение болезни имеет постепенное начало и чаще наблюдается при варианте с преимущественным поражением внутренних органов. У этих больных на протяжении нескольких месяцев отмечаются субфебрилитет или периодическое повышение температуры до высокой, анорексия, артралгии, головные боли, похудание. Затем остро развивается церебральный сосудистый криз или абдоминальный синдром, реже – полиневрит. Генерализация процесса наступает через несколько месяцев, а иногда и через год. Признаки активности заболевания удерживаются на протяжении 2–3 лет.

Хроническое течение встречается как при первом, так и при втором варианте. В таких случаях у больных наблюдается чередование обострений и ремиссий.

Диагноз. Распознавание узелкового перипартерипта представляет определенные трудности, что связано с неспецифичностью начальных симптомов и полиморфизмом клинических проявлений. Вспомогательное значение имеют нейтрофильный гиперлейкоцитоз, эозинофилия (от 6 до 80 %), значительное увеличение СОЭ (50–76 мм/ч), стойкая гипергаммаглобулинемия, обнаружение в крови НВs-антигена. Отмечаются повышение содержания фибриногена и антифибринолизина, снижение толерантности плазмы к гепарину.

В сомнительных случаях прибегают к биопсии кожи и мышц (деструктивно-продуктивный васкулит). При преимущественном поражении внутренних органов используют аортографию. На ангиограммах выявляются аневризмы средних и мелких сосудов почек, печени, селезенки и дефекты контрастирования паренхимы пораженных органов.

Лечение представляет серьезную проблему и должно быть комплексным, включающим соблюдение режима, диеты и лекарственную терапию. В острый период показан постельный режим. Предпочтительна белковая диета, ограничивают потребление углеводов и жиров, включают продукты с повышенным содержанием кальция и витамина D (для профилактики остеопороза). Больным с поражением почек ограничивают потребление поваренной соли и животного белка.

Медикаментозную терапию необходимо начинать как можно раньше. Это определяет

прогноз для жизни пациента и для течения заболевания. Применяются глюкокортикоиды и цитостатики, антикоагулянты, антиагреганты, препараты, нормализующие микроциркуляцию (см. Склеродермия), симптоматические средства (гипотензивные, обезболивающие). Самостоятельное снижение или отмена препаратов могут привести к развитию тромбозов и острого нарушения кровообращения.

Профилактика развития обострений аналогична таковой при склеродермии.

Противопоказаны профилактические прививки (кроме реакции Манту) и все иммуномодуляторы и иммуностимуляторы.

Ювенильный ревматоидный артрит

Это одно из наиболее частых и самых инвалидизирующих ревматических заболеваний. В возникновении заболевания придается значение «медленным» вирусам, нарушения иммуногенеза являются ведущим фактором. Пик заболеваемости наблюдается в 2–4 года. Девочки болеют в 2–3 раза чаще мальчиков.

Клиника. Ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА) часто начинается после ангины, острой респираторной инфекции или переохлаждения. Острое начало сопровождается лихорадкой, припуханием и резкой болезненностью суставов, увеличением лимфатических узлов, селезенки, иногда печени, аллергической сыпью. При подостром начале температура невысокая, неправильного типа, воспалительные изменения в суставах менее выражены.

Основной клинический синдром – артрит. Поражаются крупные и средние суставы (коленные, голеностопные, лучезапястные, локтевые, тазобедренные), реже – мелкие суставы кисти. Типичным является поражение шейного отдела позвоночника и челюстно-височных суставов. Артралгии настолько сильные, что даже прикосновение простыни вызывает у ребенка резкие боли (синдром «простыни»).

Сначала развивается моноартрит (чаще в коленном суставе), а затем, в течение 1–3 мес., поражается такой же сустав с противоположной стороны, как правило, имеется симметричность поражения. Деформируясь, суставы приобретают различную форму: коленные – шаровидную, лучезапястные, межфаланговые суставы пальцев – веретенообразную. Нарастают ограничение подвижности в суставах, мышечная атрофия, общая дистрофия, анемия. Течение болезни волнообразное.

Выделяют две основные клинические формы: суставную (65–70 %) и суставно-висцеральную.

При *суставной форме* поражение суставов может быть в виде полиартрита, олигоартрита, захватывающего 2–4 сустава (коленные, тазобедренные), моноартрита (чаще поражается коленный сустав). Внимания заслуживает симптом утренней скованности, хотя его трудно проследить у детей моложе 4–5 лет. В более старшем возрасте отмечается затруднение движения в пораженных суставах именно по утрам. Этот симптом является одним из диагностических критериев болезни.

Суставно-висцеральная форма может иметь несколько клинических вариантов.

Синдром Стилла характеризуется острым началом, лихорадкой, нередко аллергическими сыпями, выраженным суставным синдромом, увеличением лимфатических узлов, печени и селезенки. Типичен полиартрит с вовлечением в процесс мелких суставов и шейного отдела позвоночника. Дети обездвижены из-за резко выраженного болевого синдрома и общей слабости, занимают вынужденное положение, чаще на боку с согнутыми и приведенными к туловищу руками и ногами, самостоятельно не садятся и не могут себя обслужить. Быстро развиваются атрофия мышц, общая дистрофия, анемия, присоединяются изменения в других

органах, часто поражается сердце. Синдром Стилла имеет быстро прогрессирующее течение с частыми рецидивами.

Аллергосептический синдром (Висслера-Фанкони). Начало острое, высокая лихорадка с ознобом и проливым потом во время снижения температуры. Лихорадка упорная и может длиться от 2–3 недель до 2–3 мес. Типична обильная стойкая полиморфная, пятнисто-папулезная, реже – уртикарная аллергическая сыпь. Уже в начале заболевания выявляются миоперикардит и плевропневмонит. Обращает внимание выраженная одышка, нередко – акроцианоз. Могут появиться приглушенность тонов и расширение границ сердца. Появляется вначале сухой, а затем влажный кашель. В легких с двух сторон выслушиваются влажные разнокалиберные хрипы, шум трения плевры, преимущественно в заднебоковых отделах. Поражение суставов ограничивается лишь резкими артралгиями, объективные изменения появляются спустя месяцы, а иногда и годы от начала заболевания.

Особое место занимает форма заболевания, протекающая с поражением глаз. Возникает иридоциклит или увеит. Появляется типичная триада симптомов: иридоциклит, катаракта и лентовидная дистрофия роговицы.

Диагноз. Диагностические критерии ЮРА (Восточно-Европейские, 1979).

Клинические признаки: 1) артрит продолжительностью 3 мес. и более; 2) артрит второго сустава, возникающий через 3 мес. и позже; 3) симметричное поражение мелких суставов; 4) контрактура; 5) тендосиновит или бурсит; 6) мышечная атрофия; 7) утренняя скованность; 8) ревматоидное поражение глаз; 9) ревматоидные узелки; 10) выпот в полости сустава.

Рентгенологические признаки: 11) остеопороз, мелкокистозная перестройка костной структуры эпифиза; 12) сужение суставных щелей, костные эрозии, анкилоз суставов; 13) нарушение роста костей; 14) поражение шейного отдела позвоночника.

Лабораторные признаки: 15) положительный ревматоидный фактор; 16) положительные данные биопсии синовиальной оболочки.

Общее количество положительных признаков: ювенильный ревматоидный артрит вероятный (3 признака); определенный (4 признака); классический (8 признаков).

ЮРА дифференцируют со многими заболеваниями, протекающими с суставным синдромом (ревматизмом, диффузными болезнями соединительной ткани, травмами суставов, туберкулезом, остеомиелитом и др.).

Таблица 10

Классификация ювенильного ревматоидного артрита (А.В. Долгополова, А.А. Яковлева, Л.А. Исаева, 1981)

Клинико-анатомическая характеристика ЮРА	1. Суставная форма (с поражением или без поражения глаз): — полиартрит (поражены 5 суставов); — олигоартрит (поражены 1–4 сустава). 2. Суставно-висцеральная (системная) форма — синдром Стилла; — аллергосептический синдром (Висслера–Фанкони); — с ограниченными висцеритами.
Иммунологическая характеристика ЮРА	1. РФ + 2. РФ –
Рентгенологическая стадия (Штейнброкер О., 1988)	I. Эпифизарный остеопороз II. Эпифизарный остеопороз, разволокнение хряща, сужение суставной щели, единичные эрозии III. Деструкция хряща и кости, формирование костно-хрящевых эрозий, подвывихи в суставах IV. Критерии III стадии с фиброзным или костным анкилозом
Функциональный класс	I класс. Полностью сохранены профессиональная деятельность (учеба в школе) и самообслуживание (одевание, принятие пищи, уход за собой и т.д.) II класс. Умеренное ограничение профессиональной деятельности, но полное сохранение самообслуживания III класс. Лишение способности выполнять профессиональную деятельность и умеренное ограничение самообслуживания IV класс. Утрата возможности самообслуживания и необходимость постороннего ухода
Степень активности*	1. Высокая (III степень) 2. Средняя (II степень) 3. Низкая (I степень) 4. Ремиссия (0 степень) — критерии ремиссии (ACR): – Продолжительность утренней скованности <15 минут – Отсутствие болей – Отсутствие слабости – Отсутствие ограничения подвижности суставов или болей при движении – Отсутствие отека мягких тканей и выпота в сустав – СОЭ <15 мм/час <i>Примечание:</i> 5 из 6 критериев должны присутствовать не менее 2 мес.

* Определение активности ЮРА (табл. 11)

Таблица 11

Клинико-лабораторная характеристика степеней активности ювенильного ревматоидного артрита

Активность	Клинико-лабораторная характеристика
Низкая (I степень) DAS <2,4	Артралгии, припухлость/болезненность <5 суставов Отсутствие внесуставных проявлений РФ — низкий титр СОЭ до 20 мм/час и СРБ + Отсутствие эрозий в суставах
Средняя (II степень) DAS 2,4–3,7	Артрит 6–10 суставов Отсутствие внесуставных проявлений РФ — умеренный титр СОЭ до 40 мм/час и СРБ ++ Небольшие единичные эрозии в суставах
Высокая (III степень) DAS >3,7	Артрит >20 суставов Быстрое нарушение функции суставов РФ — высокий титр СОЭ >40 мм/час и СРБ +++ Внесуставные проявления

Лечение. Лечение ЮРА представляет серьезную проблему и должно быть комплексным, включающим соблюдение режима, диеты, лекарственную терапию, ЛФК и ортопедическую коррекцию.

Медикаментозная терапия делится на симптоматическую (нестероидные противовоспалительные препараты и глюкокортикоиды) и иммуносупрессивную (подавляющую иммунитет). Применение нестероидных противовоспалительных препаратов и глюкокортикоидов способствует быстрому уменьшению боли и воспаления в суставах, улучшению функции, но не предотвращает разрушения суставов.

Лечение только нестероидными противовоспалительными препаратами проводится не более 6-12 недель, до постановки достоверного диагноза ЮРА, после этого их обязательно сочетают с иммуноподавляющими препаратами.

Глюкокортикоиды используются для внутрисуставного (метилпреднизолон, бетаметазон, триамсинолон), внутривенного (преднизолон, метилпреднизолон) введения и приема внутрь (преднизолон, метилпреднизолон). Внутривенное введение глюкокортикоидов (пульс-терапия) быстро подавляет активность воспалительного процесса у больных, используется в основном при наличии системных проявлений.

Нецелесообразно начинать лечение с назначения глюкокортикоидов внутрь. Они назначаются при неэффективности других методов лечения. Не рекомендуется назначать глюкокортикоиды внутрь детям до 5 лет (особенно до 3 лет), а также в подростковом возрасте, это может привести к выраженной задержке роста.

Иммуносупрессивная терапия должна быть длительной и непрерывной, начинаться сразу после установления диагноза. Основные препараты — метотрексат, циклоспорин А, сульфасалазин, лефлуномид, а также их сочетания. Отменить препарат можно в случае, если больной находится в состоянии клинико-лабораторной ремиссии не менее 2 лет. Отмена иммунодепрессантов у большинства больных вызывает обострение заболевания. Лечение биологическими агентами (инфликсимаб, ритуксимаб) проводится только в специализированном стационаре.

Противопоказаны любые профилактические прививки (кроме реакции Манту) и все иммуномодуляторы и иммуностимуляторы.

Таблица 12

Нестероидные противовоспалительные препараты, применяемые для лечения артритов у детей

Международное название	Торговое название	Доза мг/кг/сут	Кратность приема	Применение с возраста
Диклофенак	Вольтарен, Диклофенак, Наклофен, Ортофен	2–3	2–3	5 лет
Напроксен	Напроксен, Апронакс, Наприос	15–20	2	5 лет

Ибупрофен	Ибупрофен, Ибуфен, Нурофен	35–40	2–4	3 мес.
Пироксикам	Пироксифер, Фелдорал	0,3–0,6	1–2	12 лет
Селективные ингибиторы ЦОГ-2				
Нимесулид	Найз, Нимулид	3–5	2–3	до 6 лет с осторожностью
Мелоксикам	Мовалис, Малоксам	0,3–0,5	1	15 лет

Болезни желудочно-кишечного тракта

Пилороспазм

Пилороспазм – дискинезия желудочно-кишечного тракта, характеризующаяся спастическим состоянием пилорической части желудка и затруднением эвакуации его содержимого в двенадцатиперстную кишку.

Этиология. Причиной пилороспазма является нарушение регулирующей функции центральной нервной системы и ее вегетативного отдела, что чаще отмечается у детей с родовой травмой центральной нервной системы и после внутриутробной гипоксии.

Клиника. Типичными признаками являются срыгивание и рвота, возникающие непосредственно после кормления с первых дней жизни ребенка. Частота их непостоянна, бывают светлые промежутки до 1–2 дней. Рвотные массы состоят из неизмененного или створоженного молока, объем их меньше высосанного за кормление. Наблюдаются склонность к запорам, уменьшение частоты мочеиспусканий. Периодически отмечаются беспокойство ребенка, повышенная двигательная активность. Прибавка массы тела замедляется. Длительный и упорный пилороспазм может стать причиной развития у ребенка гипотрофии.

Диагноз устанавливается на основании данных анамнеза и характерной клинической симптоматики. Положительный результат при назначении диеты и спазмолитической терапии подтверждает диагноз.

Дифференциальный диагноз проводят с пилоростенозом, ахалазией кардии, коротким

пищеводом, грыжей пищеводного отверстия диафрагмы. В таких случаях решающее значение имеют ФГДС и рентгенологическое исследование пищевода и желудка с бариевой взвесью (5 г бария сульфата на 50 мл грудного молока или молочной смеси).

Лечение. Соблюдение правил вскармливания, режима сна и бодрствования, а также удерживание ребенка в течение нескольких минут (30–60 мин) в вертикальном положении, после чего его кладут на бок или на живот во избежание попадания рвотных масс или молока в трахею в случае, если срыгивание произойдет. После обильного срыгивания или рвоты ребенка следует докормить. Рекомендуется увеличить количество кормлений, соответственно уменьшив объем молока (смеси). В диету также включают густые каши, щелочное питье, перед кормлением рекомендуется дать 1–2 чайные ложки дегазированной щелочной минеральной воды (типа «Боржоми»).

С целью снятия спазма привратника назначают атропин внутрь по 1–2 капли 0,1 % раствора 4 раза в день; аминазин внутрь (2,5 % раствора по 3–4 капли на 1 кг массы тела в сутки в 3 приема) или внутримышечно в инъекциях (0,25 % раствор по 0,5–1 мл 2 раза в сутки); аппликации парафина или горчичники на область желудка. При необходимости парентерально вводят растворы глюкозы, альбумина. Прогноз благоприятный, к 4–6 мес. жизни явления пилороспазма обычно исчезают. У некоторых детей рвота может возобновиться при различных неблагоприятных условиях (интеркуррентное заболевание, повышение температуры тела, конфликтная ситуация).

Стоматиты

Стоматит, – воспалительное заболевание слизистой оболочки полости рта.

Этиология. Заболевание может быть обусловлено вирусной, бактериальной, грибковой инфекцией, возникнуть при воздействии лекарственных средств или на фоне других заболеваний. Имеет значение понижение общего иммунитета. Наблюдается у детей любого возраста.

Клиника. В зависимости от степени поражения слизистой оболочки полости рта выделяют катаральный, афтозный и язвенный стоматиты.

Катаральный стоматит проявляется гиперемией и отеком слизистой оболочки полости рта, слюнотечением. Причинами часто становятся ожоги чаем, молоком, прикусывания губ, языка, щек, повреждения слизистых рта карандашом, игрушками (особенно опасны игрушки с нитрокрасками). А у детей грудного возраста травмирование происходит по большей части соской. Заболевание может быть аллергического характера или реакцией на прием медикаментов.

У детей дошкольного и школьного возраста чаще бывают стоматиты микробного происхождения. *Язвенный стоматит* сопровождается нередко кариес, ангины, гайморит, пневмонию. Кроме гиперемии и отека слизистой оболочки полости рта, слюнотечения, появляется грязносерый налет, образуются мелкие язвочки. В тяжелых случаях язвы становятся более глубокими, происходит распад ткани. При приеме пищи отмечается боль. Общее состояние нарушается, повышается температура, появляются симптомы интоксикации, увеличиваются периферические лимфоузлы.

Афтозный (герпетический) стоматит является одним из симптомов герпетической инфекции, встречается у детей наиболее часто. Вирус передается воздушно-капельным путем, через посуду, игрушки, предметы быта. Больше всего дети болеют в осенне-зимний период. Высыпания появляются сначала на губах, повышается температура до 38–39 °С, ребенок становится капризным, вялым, теряет аппетит. Могут наблюдаться и катаральные явления:

насморк, кашель. На второй или третий день в ротовой полости на слизистых щек, губ, языка появляются афты, отекают и кровоточат десны, возникает неприятный запах изо рта. Афты представляют собой желто-белые бляшки, возвышающиеся над слизистой оболочкой. Количество афт различное (от единичных до множественных), они склонны к слиянию. Длительность заболевания 7-10 дней. Болеют в основном дети от 6 мес. до 3 лет.

Вирусный стоматит встречается и в случае других вирусных заболеваний: грипп, корь, ветряная оспа, аденовирусные инфекции.

Своеобразным поражением слизистой оболочки рта, вызываемым дрожжеподобным грибом, является *молочница*. Это наиболее часто встречающаяся форма стоматита у детей грудного возраста. Благоприятными условиями для развития этого заболевания является то, что после кормления в ротовой полости ребенка остается молоко, которое является хорошей питательной средой для грибка. Молочница проявляется так же, как и другие формы стоматитов, гиперемией и отеком слизистой оболочки полости рта, слюнотечением. На слизистой оболочке губ, языка, щек появляется белый налет в виде створоженного молока. Ребенок становится беспокойным, плохо ест, медленно прибавляет в массе.

Лечение. Больного необходимо изолировать от других детей, поскольку стоматит заразен. Большое значение имеет рациональное питание и обильное витаминизированное питье. Пища должна быть механически, химически, термически щадящая. Ее дают в жидком или полужидком виде. Из пищевого рациона исключают острые, соленые блюда, сводится к минимуму прием сладкой пищи. Если грудной ребенок отказывается сосать, надо кормить его из ложечки.

При всех стоматитах полость рта у ребенка регулярно (каждые 3–4 часа) обрабатывается антисептическими средствами (раствор фурацилина 1:5000, 3 % раствор перекиси водорода, раствор калия перманганата 1:6000, отвар коры дуба, настой ромашки, шалфея). При язвенном стоматите назначают аппликации антибиотиков (стрептоцид в виде порошка) и санацию полости рта.

При герпетическом стоматите проводят общее лечение противовирусными препаратами (ацикловир, завиракс, задитен), используют жаропонижающие, антигистаминные препараты, витаминотерапию. Местно – противовирусные препараты: интерферон, мази бонафтон, риодоксол, теброфен, флореналь, оксалиновую.

С 5-го дня заболевания назначают средства для ускорения заживления: растворы ретинола ацетата, цитраля, масла шиповника, облепихи, сок каланхоэ, каратолин, солкосерил, а также УФО слизистой оболочки полости рта.

При грибковом стоматите назначают противогрибковые препараты (нистатин, леворин, дифлюкан, пимафуцин в таблетках), а также проводят обработку полости рта 2 % раствором натрия гидрокарбоната, 1–2 % анилиновыми красителями, 5-10 % раствором тетрабората натрия в глицерине, пимафуцина.

При микробном стоматите применяют препараты, содержащие естественный бактерицидный компонент – лизоцим (гексализ, гексаспрей и др.), а также мазь или гель с антимикробными свойствами.

При болевом синдроме перед едой слизистую оболочку полости рта обрабатывают анестезином, новокаином или взбитым белком с алоэ.

При обработке полости рта следует соблюдать следующие правила: обрабатывать слизистую оболочку только промокательными движениями; обработку производить 5–6 раз в сутки; температура раствора должна быть 36–37 °С; концентрация раствора для обработки полости рта в острый период должна быть ниже, чем в период заживления.

Острый гастрит

Острый гастрит – острое воспаление слизистой оболочки желудка.

Этиология. Причинами могут быть: пищевая интоксикация; погрешности в питании (количество пищи, качество ее); ожог слизистой оболочки едкими веществами (отравления); лекарственные препараты.

Воспалительные или дегенеративные изменения локализуются в поверхностном слое эпителия.

Наблюдается у детей разного возраста, но чаще раннего и дошкольного.

Острый гастрит у детей, особенно раннего возраста, возникает чаще в семьях, где уделяют мало внимания проблемам вскармливания, гигиены и санитарии, плохо хранят различные химические вещества.

Клиника. Варианты клинического течения определяются этиологическими факторами.

Алиментарная форма острого гастрита, как правило, начинается среди полного здоровья, спустя 3–5 часов после погрешностей в питании, и начинается с появления общего недомогания, потери аппетита, чувства тошноты. Дети старшего возраста часто жалуются на ощущение полноты в подложечной области. Нередко появляется озноб, предшествующий повышению температуры тела до 37,6–37,8 °С. В последующем возникают неоднократная рвота и боли в верхней половине живота, а также отрыжка воздухом, чаще с неприятным запахом тухлых яиц или резко кислого вкуса. В рвотных массах содержатся остатки съеденной пищи. При объективном исследовании выявляются бледность кожи, обложенность языка бело-желтым налетом, метеоризм, болезненность при пальпации живота в эпигастральной области, умеренная тахикардия. Нередко появляется кратковременный понос, свидетельствующий о вовлечении в патологический процесс тонкого кишечника. Длительность заболевания – 2–5 дней.

Гастрит токсикоинфекционного происхождения, помимо указанных симптомов, сопровождается интоксикацией, более длительной рвотой, обезвоживанием, фебрильной температурой, большей продолжительностью заболевания – до 7–10 дней. Токсикоинфекционная форма заболевания обычно протекает по типу гастроэнтероколита.

Гастрит, появляющийся на фоне общих инфекционных и соматических заболеваний, редко выделяется как самостоятельная болезнь и расценивается как вторичный. Он утяжеляет течение основного заболевания, задерживает выздоровление ребенка.

Диагноз ставится на основании данных анамнеза (погрешности в питании, прием химических препаратов и пр.) и клинических симптомов (появление отрыжки воздухом, чувство распирания в эпигастрии, тошнота, рвота, боли в верхней половине живота).

Дифференциальный диагноз проводится с инфекционными заболеваниями (дизентерия, сальмонеллез, скарлатина, корь, грипп); хирургической патологией (острый живот), при гастрите отсутствуют симптомы раздражения брюшины.

Лечение может проводиться на дому. В первые 2–3 дня назначается постельный режим. Желудок промывают 1 % раствором соды или изотоническим раствором натрия хлорида до чистых промывных вод, а для очищения кишечника делают очистительную (сифонную) клизму. Затем дают солевое слабительное. Проводят симптоматическую терапию: спазмолитики (но-шпа, баралгин, спазган), для устранения метеоризма – карболен, активированный уголь, ферментные препараты (панзинорм, фестал, мезим-форте, энзистал), биопрепараты (лакто- и бифидумбактерин), десенсибилизирующие (при аллергическом генезе), антибактериальные препараты (при токсикоинфекции).

Важная роль отводится лечебному питанию. Первые 6–8 ч после начала заболевания

рекомендуется воздержаться от приема пищи. Назначается обильное питье охлажденного чая, шиповника, отвар изюма, смеси изотонического раствора хлорида натрия с 5 % раствором глюкозы (пополам). Жидкость дают небольшими порциями, но часто. Через 12 ч больной может получать слизистые протертые супы-пюре, нежирные бульоны, сухари, кисели и каши, к 5–7 дню его постепенно переводят на обычное питание. Исключаются острые блюда, жареное мясо, копчености, консервы, грубая клетчатка.

Хронический гастрит (гастродуоденит)

Хронический гастрит – заболевание, характеризующееся хроническим воспалительным процессом слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки с постепенным развитием ее атрофии.

У детей хронический гастрит лишь в 10–15 % случаев протекает как изолированное заболевание. Значительно чаще хронический гастрит (обычно антральный) сочетается с поражением двенадцатиперстной кишки, желчевыводящих путей, поджелудочной железы.

Этиология. Основными этиологическими факторами хронического гастрита являются микроорганизмы *Helicobacter pylori* и аутоиммунные процессы (образование антител к клеткам слизистой оболочки желудка). Определенную роль играет отягощенная наследственность. Развитию заболевания способствуют нарушения принципов рационального питания (употребление грубой, обильной, плохо пережеванной, холодной или горячей пищи, еда всухомятку); качественно неполноценное питание (дефицит белков, жиров и витаминов); необоснованно длительное употребление медикаментов, раздражающих слизистую оболочку желудка; хронические очаги инфекции; глистная интоксикация; отрицательные эмоции. Пик заболеваемости – 10–13 лет. Течение заболевания характеризуется сезонными обострениями.

Клиника. Отмечаются многообразие и яркость субъективных ощущений ребенка на фоне относительной скудности данных осмотра больного и его объективного обследования. Клиническая картина имеет некоторые отличительные признаки, в зависимости от функциональной активности желудочных желез (хронический гастрит с сохраненной, повышенной или пониженной кислотностью), а также от распространенности и локализации процесса (антральный, фундальный гастрит или пангастрит).

Для обострения хронического гастрита характерны два основных синдрома: болевой и желудочной диспепсии. Боли локализуются в эпигастральной области и правом подреберье, могут быть разлитые боли в животе. Интенсивность, характер и время появления болей различны. Болевой синдром чаще наблюдается при повышенной и нормальной секреторной функции желудка, диспепсический – при секреторной недостаточности.

Боль локализуется в эпигастральной области и связана с приемом пищи. Для хронического гастрита с сохраненной и повышенной секреторной функцией желудочных желез характерны острые, приступообразные боли, часто связанные с приемом грубой, острой, трудно перевариваемой пищи и возникающие через 1–2 часа после еды. Больной ребенок или его родственники, как правило, не связывают боли с приемом пищи и расценивают их как «голодные боли». Сохраняется хороший аппетит. Типична отрыжка кислым, изжога, склонность к запорам, тошнота и рвота наблюдаются реже, чем при субацидном гастрите.

При пониженной секреторной функции желудка боли в животе тупые, ноющие, разлитые, появляются после еды и не зависят от съеденной пищи. Ребенок жалуется на тяжесть в эпигастральной области, тошноту, отрыжку воздухом, пищей или «тухлым», может быть рвота. Аппетит снижен. Метеоризм. Нередко имеет место отвращение к кашам и молочным продуктам.

При антральном гастрите клиническая картина заболевания во многом напоминает язвенную болезнь двенадцатиперстной кишки. Больные жалуются на снижение аппетита, слабость, быструю утомляемость, головную боль, головокружение. Характерны болевой симптом и тошнота. Боли ноющего характера, различной степени выраженности (умеренная, интенсивная) возникают во время приема пищи или сразу после еды. Пальпаторно определяются болезненность и резистентность в правой половине эпигастральной области (в пилородуоденальной зоне), у мечевидного отростка, реже – в пупочной области.

Хронический гастрит у детей чаще протекает в виде пангастрита, при этом наблюдаются тупые боли в подложечной области, которые появляются чаще после приема острой или обильной пищи. Болевой синдром обычно выражен слабо или умеренно. Пальпация эпигастральной области болезненна.

При осмотре можно обнаружить бледность кожных покровов, обложенность языка, наличие кариозных зубов. Обращает на себя внимание вегетативная нестабильность, раздражительность, быстрая истощаемость при психических и физических нагрузках.

Диагноз подтверждается при проведении фиброгастроскопии (воспалительные и атрофические изменения слизистой оболочки желудка); рентгенологического исследования (изменение рельефа слизистой оболочки желудка и нарушение его двигательной функции); фракционного исследования желудочного содержимого.

Лечение должно быть комплексным, включать физический и психический покой в период обострения, лечебное питание, медикаментозную терапию и физиолечение.

При обострении заболевания назначается постельный режим на 3–5 дней, по мере стихания болевого и диспепсического синдромов режим расширяется. Диета строится с учетом формы болезни и кислотности желудочного сока.

Таблица 13

Классификация хронического гастрита (гастродуоденита) (А.В. Мазурин, А.М. Запруднов)

По происхождению	По распространённости	Периоды болезни	Характер желудочной секреции	Морфологические формы поражения желудка и двенадцатиперстной кишки	
				эндоскопически	гистологически
1. Первичный (экзогенный) 2. Вторичный (эндогенный)	А. Гастрит 1. Ограниченный: а) фундальный б) антральный 2. Распространённый (пангастрит) Б. Дуоденит: а) ограниченный (бульбит) б) распространённый В. Гастродуоденит	1. Обострение 2. Неполная клиническая ремиссия 3. Полная клиническая ремиссия 4. Клинико-эндоскопическо-морфологическая ремиссия (выздоровление)	1. Повышенная 2. Нормальная 3. Пониженная	1. Поверхностный 2. Гипертрофический 3. Эрозивный 4. Геморрагический 5. Субатрофический 6. Смешанный	1. Поверхностный 2. Диффузный: а) без атрофии б) субатрофический в) атрофический

Основное условие лечения – создание оптимального режима дня и рациональное питание. Диетотерапия строится по принципу химического, механического и термического щажения желудка.

При повышенной секреторной функции используются столы № 1а, № 16 (Институт питания РАМН), при секреторной недостаточности – диета, в состав которой входят сокогонные вещества (стол № 2). Диета рекомендуется в течение 3-6-12 мес. В дальнейшем диета расширяется, но исключаются копчености, консервы, баранина и свинина.

Проведение медикаментозной терапии направлено на: устранение этиологического фактора; коррекцию нарушений секреторной функции желудка; стимуляцию процессов регенерации; купирование болевого синдрома.

При пониженной секреторной функции с целью коррекции секреции используют пепсин, абомин, бетацид, ацедин-пепсин. При повышенной секреторной функции желудка применяют антоцидные препараты, уменьшающие агрессивность соляной кислоты и пепсина (бекарбон, беластезин, альмагель, фосфалюгель, гастал, маалокс, викаир, викалин); блокаторы H₂-рецепторов гистамина (циметидин, ранитидин, фамотидин, роксатидин).

Для купирования болевого синдрома назначают антиспастические препараты (папаверин, платифиллин, беладонна, но-шпа). Показаны церукал, беморал (нормализуют моторику желудка). При повышенной возбудимости назначают седативные препараты: валериана, бром, пустырник, транквилизаторы. Регенерации слизистой оболочки способствуют облепиховое масло, солкосерил, метилурацил.

Широко используется физиотерапия (электросон, электролечение – ионофорез с папаверином, новокаином), термотерапия (диатермия, аппликации парафина или озокерита), ультразвук. Проводится лечебная физкультура и массаж, фитотерапия.

Противорецидивное лечение проводится в осенне-зимний и весенне-летний период. Санаторное лечение назначают через 3–4 мес. после выписки из стационара (Железноводск, Ессентуки, Трускавец, Боржоми, Друскиненкай, Джермук). Слабоминерализованные воды употребляются в теплом виде (газы предварительно удаляют) из расчета 3–4 мл на 1 кг массы тела 3 раза в день. При гиперсекреции воду назначают за 1–1,5 часа, а при гипосекреции – за 20–30 мин до еды, при нормосекреции – за 40–45 мин до еды.

Заболевание не излечивается, можно добиться только ремиссии.

Язвенная болезнь

Это хроническое рецидивирующее заболевание, сопровождающееся образованием язвенного дефекта в желудке и/или двенадцатиперстной кишке, обусловленное нарушением равновесия между факторами агрессии и защиты гастродуоденальной зоны.

В последние годы случаи язвенной болезни у детей участились, в настоящее время заболевание регистрируют с частотой 1 случай на 600 детей. Пик заболеваемости приходится на период 8-12 лет.

Этиология. Заболевание развивается в результате воздействия на организм нескольких неблагоприятных факторов, в том числе наследственной предрасположенности и эмоциональных перегрузок в сочетании с постоянно действующими алиментарными погрешностями (нерегулярное питание, злоупотребление острыми блюдами, еда «всухомятку» и т. д.). Основными причинами считаются расстройство нервных и гормональных механизмов регуляции деятельности желудка и двенадцатиперстной кишки, нарушение равновесия между факторами агрессии (соляная кислота, пепсины, панкреатические ферменты, желчные кислоты) и факторами защиты (слизь, бикарбонаты, клеточная регенерация, синтез простагландинов). Важную роль играет *Helicobacter pylori*, обнаруживаемый у 90-100 % больных.

Патологические изменения в центральной и вегетативной нервной системе играют важную роль в нарушении равновесия между защитными и агрессивными факторами,

способствуя формированию язвенного дефекта.

Клиника. Клиническая картина зависит от локализации процесса и клинико-эндоскопической стадии заболевания. У детей раннего возраста заболевание часто протекает атипично. В старшем возрасте симптоматика сходна с таковой у взрослых, но более стертая. Нередко заболевание расценивается длительное время как дискинезия желчевыводящих путей, хронический гастрит и др.

Стадия (свежая язва). Ведущей жалобой является боль, которая вначале носит неопределенный характер, нередко локализуется в области эпигастрия, пупка, иногда разлитая по всему животу. При локализации язвы в желудке боль усиливается вскоре после еды, при язве двенадцатиперстной кишки боли появляются через 2–3 ч после еды, и особенно характерны ночные и «голодные» боли.

Болевой синдром нередко сопровождается диспепсическими расстройствами, выраженность которых возрастает по мере увеличения продолжительности заболевания, при этом изжога – ранний и наиболее частый признак. Аппетит у большинства детей не нарушен. Усиливается эмоциональная лабильность, нарушается сон. Наблюдается усиленное потоотделение. Поверхностная пальпация живота болезненна, глубокая – затруднена вследствие защитного напряжения мышц передней брюшной стенки.

При эндоскопии на фоне выраженных воспалительных изменений слизистой оболочки гастродуоденальной зоны выявляют дефект округлой или овальной формы, окруженный воспалительным валиком, с дном, покрытым фибриновыми наложениями серо-желтого или белого цвета.

II стадия (начало эпителизации язвенного дефекта). Сохраняются тупые, ноющие поздние боли в эпигастральной области, однако они возникают преимущественно днем, а после еды наступает стойкое облегчение. При глубокой пальпации живота сохраняется мышечная защита. Диспепсические проявления выражены меньше.

При эндоскопии уменьшен отек вокруг язвенного дефекта, исчезает воспалительный вал, дно дефекта начинает очищаться от фибрина.

III стадия (заживление язвы). Боли сохраняются только натощак. Живот мягкий, болезненный при глубокой пальпации. Диспепсических расстройств практически нет.

При эндоскопии на месте дефекта рубцы красного цвета, различной формы. Сохраняются признаки воспаления слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки, а также моторно-эвакуаторные нарушения.

IV стадия (ремиссия). Общее состояние удовлетворительное. Жалоб нет. Эндоскопически слизистая оболочка желудка и двенадцатиперстной кишки не изменена.

Язвенная болезнь желудка у детей чаще протекает при нормальной или пониженной кислотности, язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки – при высоких ее показателях.

Течение заболевания чаще всего рецидивирующее, обострения наблюдаются в весенне-осенний период.

Диагноз. Помимо эндоскопического исследования, в диагностике язвенной болезни информативны: рентгенологическое исследование желудка и двенадцатиперстной кишки с барием (симптом «ниши»), повторные определения скрытой крови в кале, выявление *Helicobacter pylori*.

Лечение должно быть комплексным, этапным, с учетом клинико-эндоскопической фазы болезни.

I этап – фаза обострения. Лечение в стационаре.

II этап – фаза стихания проявлений, начало клинической ремиссии. Диспансерное наблюдение и сезонная профилактика. III этап – фаза полной клинической и эндоскопической

ремиссии. Санаторное лечение.

Консервативное лечение язвенной болезни начинают сразу после постановки диагноза. У многих больных в течение 12–15 недель происходит заживление язвы.

Постельный режим на 2–3 недели. Диета: химически, термически и механически щадящая пища. Лечебные столы по Певзнеру № 1а (1–2 нед), № 1б (3–4 нед), № 1 (в период ремиссии). Питание должно быть дробным (5–6 раз в день).

Назначают препараты, уменьшающие повреждающее действие соляной кислоты и пепсинов: неадсорбируемые антациды (алгелдрат+магния гидроксид, алюминия фосфат, сималдрат и др.); антисекреторные препараты (ранитидин на 2–3 нед, омепразол на 40 дней). Для устранения гипермоторной дискинезии в гастродуоденальной зоне применяют папаверина гидрохлорид, дротаверин, домперидон (мотилиум), метоклопрамид.

При наличии *Helicobacter pylori* – трехкомпонентное лечение в течение 1–3 недель (Де-Нол, амоксициллин, метронидазол).

С учетом наличия нарушений пищеварения и всасывания – полиферментные препараты (панкреатин).

II этап – проводится противорецидивное лечение в осенне-зимний и весенне-зимний периоды (стол № 1б, антацидная терапия, витамины в течение 1–2 нед).

III этап – санаторное лечение через 3–4 мес. после выписки из стационара в местных гастроэнтерологических санаториях и на питьевых бальнеологических курортах (Железноводск, Ессентуки).

Панкреатит

Этиология. Основными причинами развития панкреатита у детей являются: вирусные (эпидемический паротит, вирусный гепатит) и бактериальные инфекции (дизентерия, сепсис), механические травмы живота, тяжелые аллергические реакции, медикаментозная терапия, нарушения питания – обильный прием жирных, острых, кислых блюд и высокоэкстрактивных веществ, эндокринные заболевания (ожирение, сахарный диабет), патология желудка и двенадцатиперстной кишки, заболевания желчных путей.

Заболеваемость панкреатитом в настоящее время увеличивается. Панкреатитом болеют дети любого возраста, хронические его формы встречаются чаще у старших школьников, болеют одинаково часто мальчики и девочки.

Различают острый и хронический панкреатиты. В зависимости от клинической картины выделяют интерстициальный, геморрагический и гнойный панкреатиты. У детей преобладает интерстициальный панкреатит, его отечная форма или отек с начальной очаговой деструкцией.

Острый интерстициальный панкреатит у детей чаще проявляется в форме катарального воспаления с умеренно выраженным отеком. В тяжелых случаях отмечаются кровоизлияния и некроз.

Клиника. Чем младше ребенок, тем менее выражены у него симптомы панкреатита. У детей старшего возраста заболевание начинается с острых болей в верхней половине живота или же боли, разлитой по всему животу, отдает в спину, сопровождается тошнотой, многократной рвотой. Дети младшего возраста не могут указать, в какой части живота у них болит, так как чувствуют боль по всему животу или вокруг пупка. Ребенок лежит, согнувшись, на животе или на левом боку. Температура, как правило, субфебрильная, однако возможны и более высокие цифры. Диспепсический синдром выражен постоянно. Сухость во рту, белый налет на языке. Резко снижается аппетит, иногда появляется отвращение к мясу, сладостям, жирной пище. Живот напряжен. Стул многократный, имеет неприятный запах, серого цвета с

сальным блеском. На этом фоне может развиваться коллаптоидное состояние.

При осмотре во время болевого приступа глубокая пальпация живота затруднена, определяется отчетливая мышечная защита в эпигастрии. Характерен ряд симптомов: симптом Керте (локальная мышечная резистентность поперечно над пупком), симптом Кача (резкая болезненность у наружного края уплотненной левой прямой мышцы живота на уровне 4–7 см выше пупка), симптом Мейо-Робсона (резкая болезненность в левом реберно-позвоночном углу), положительный френикус-симптом Георгиевского (боль при надавливании между ножками грудино-ключично-сосцевидной мышцы) и симптом Воскресенского (при ударе перкуссионным молоточком по позвонкам сверху вниз, начиная от верхних грудных до V поясничного, выявляется болезненность на уровне I–II поясничных позвонков). При уменьшении болей и дефанса выявляются болевые точки Дежардена (на линии, соединяющей пупок с вершиной правой подмышечной впадины на расстоянии 4–6 см от пупка) и в холедохо-панкреатической зоне Шоффара. Типично нарастание болей после пальпации живота.

Часто присутствуют симптомы поражения других органов и систем (нервной системы, сердечно-сосудистой системы, преходящая нефропатия и др.).

Особенность течения острого панкреатита у детей – большая длительность восстановительного периода после панкреатической атаки (до 5–6 мес.).

Отек поджелудочной железы характеризуется мало-симптомным течением. Чаше наблюдается у детей дошкольного возраста. Приступообразные боли в животе кратковременные, интенсивность их невелика, отчетливых изменений внутренних органов нет. Отмечается небольшое повышение уровня α -амилазы в крови и моче. Выздоровление наступает в течение 10–14 дней, пальпаторная болезненность и небольшие колебания активности амилазы крови и мочи сохраняются еще 1–1,5 мес.

Отек поджелудочной железы с начальным местным некрозом встречается преимущественно у детей школьного возраста, характеризуется значительной тяжестью и продолжительностью болей в животе (до суток), выраженной интоксикацией, гиперферментемией. Клинические признаки заболевания отмечаются до 1–1,5 мес.

Диагноз острого панкреатита подтверждается повышением уровня амилазы в сыворотке крови и в моче в первые дни, липазы и пепсидазы к концу первой недели болезни, а также отечностью тела и головки поджелудочной железы при ультразвуковом исследовании.

Хронический панкреатит. В поджелудочной железе при хроническом панкреатите отмечаются разрастание соединительной ткани и атрофия паренхимы.

Клиника. У детей выделяют 3 формы заболевания: хронический рецидивирующий панкреатит; хронический панкреатит с постоянными болями; латентный панкреатит, который выявляется на фоне другого соматического заболевания.

Как правило, вне обострений хронический панкреатит у детей ничем себя не проявляет.

При обострении *хронического рецидивирующего панкреатита* основной жалобой являются боли в верхней половине живота либо возникающие в виде периодических приступов, либо тупые, ноющие. Поражение головки характеризуется болями в правом подреберье, тела – в эпигастрии, хвоста – в левом подреберье. У детей до 8 лет часто отмечаются разлитые боли в верхней половине живота. Болевые приступы обычно повторяются несколько раз в день, связаны с приемом жирной пищи, фруктов, овощей, сладостей, кисломолочных продуктов, а также с физической или эмоциональной перегрузкой. Продолжительность и интенсивность болей различные. Имеется склонность болей к иррадиации в спину, левую лопатку, плечо. Иногда боли имеют опоясывающий характер. Выражены диспепсические расстройства и симптомы астенизации. Вес постепенно снижается. Температура может быть субфебрильной.

Определяются положительные симптомы Кача, Мейо-Робсона, Георгиевского, при

значительной длительности заболевания – симптом Гротта (атрофия подкожной клетчатки слева от пупка – проекция тела и хвоста поджелудочной железы). Реже удается пальпировать уплотненную и увеличенную железу.

Хронический панкреатит с постоянным болевым синдромом проявляется постоянными (в течение нескольких месяцев) тупыми болями в верхней половине живота. Амилаза, липаза крови и мочи нормальны или только слегка отклоняются от нормы.

Безболевой (латентный) панкреатит выявляется случайно на фоне другого соматического заболевания и рассматривается как вторичный реактивный панкреатит. Если ведущей патологией является поражение желчных путей, то заболевание определяется как холепанкреатит. Реактивный панкреатит – самый частый вид панкреатита, который развивается у детей. В детском организме практически любой инфекционный процесс приводит к развитию реактивного панкреатита. Симптомы реактивного панкреатита схожи с таковыми при остром панкреатите.

Диагноз. В период обострения повышается активность амилазы в крови и моче, липаземия. В общем анализе крови возможны признаки анемии, воспаления. Данные копрограммы указывают на резкое увеличение содержания жирных кислот, внеклеточного крахмала и измененных мышечных волокон, в тяжелых случаях на стеаторею. Проводятся ультразвуковое и рентгенологическое исследования.

Дифференциальный диагноз острого панкреатита проводят с инвагинацией, нефролитиазом и печеночной коликой, острым гастроэнтеритом, язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки, острым холециститом, острым аппендицитом.

Хронический панкреатит дифференцируют от заболеваний гастродуоденальной зоны и патологии желчного пузыря.

Лечение. Принципы лечения острого и хронического панкреатита аналогичны. Показаны госпитализация и строгий постельный режим. Как правило, в первые несколько дней ребенку назначается обильное питье (5 % раствор глюкозы, физиологический раствор, боржоми, парентеральное питание: альвезин, левамин) и небольшие количества протертой легкоусвояемой пищи. В диетотерапии предусматривается ограничение жиров и в меньшей степени – белков. Пища должна быть преимущественно растительно-молочной. Исключаются острые и соленые блюда. Дополнительно вводятся витамины.

При выраженной интоксикации проводят дезинтоксикацию методом форсированного диуреза и 5-7-дневный курс лечения глюкокортикоидами. Для снятия спазма сфинктеров и протоков холедохо-панкреатической системы, улучшения оттока секрета, уменьшения болевого синдрома применяют спазмолитики: папаверин, но-шпа (вначале внутривенно или внутримышечно, затем внутрь), препараты валерианы, берберин-сульфат, оксафенамид (уменьшает вязкость желчи), электрофорез с 2 % раствором новокаина или 1 % раствором бензогексония на область солнечного сплетения.

В первые дни острого периода показано введение ингибиторов протеолитических ферментов (трасилол, контрикал, цалол, зимофрен, анипрол, инипрол), при наличии аллергического компонента – антигистаминных препаратов, при подозрении на инфицирование – антибиотики. С 7-10-го дня необходима заместительная терапия (панкреатин, мезим-форте) и симптоматические средства.

В период реконвалесценции назначают фитотерапию (сбор из чистотела, листьев брусники и грецкого ореха, подорожника).

В течение первого года после выписки из стационара ребенка обследуют вначале 1–2 раза в мес., затем 1 раз в квартал. Противорецидивное лечение – в условиях стационара или санатория гастроэнтерологического профиля в весеннеосенний период. Строгое соблюдение

диеты. Санация очагов хронической инфекции. Физиотерапия.

Хронический неспецифический энтерит и колит

В основе заболевания лежит воспалительно-дегенеративное поражение тонкой и толстой кишок; страдают процессы переваривания, всасывания, моторная и выделительная функции. Часто наблюдается сочетанное поражение тонкой и толстой кишок.

Этиология. Заболевание чаще возникает после перенесенной острой кишечной инфекции. Предрасполагающие факторы: лямблиоз, гельминтозы, отравления, дисбактериоз или пищевая аллергия (непереносимость белка коровьего молока), аномалии развития кишечника (мегаколон, долихосигма). Заболевание может развиваться на фоне других заболеваний ЖКТ (желудка, печени, поджелудочной железы) или других систем (при эндокринных заболеваниях, коллагенозах), на фоне хронических очагов инфекции и иммунологической недостаточности (дефицит IgA).

Мальчики болеют чаще, чем девочки.

Клиника. Хронические энтериты и колиты по происхождению делятся на первичные и вторичные, по степени активности – на активную и неактивную фазы, по степени тяжести – легкую, среднюю и тяжелую, по течению – на волнообразное и латентное.

Хронический неспецифический энтерит. Дети жалуются на вздутие и боли в животе в области пупка, в подвздошных областях, нижней части живота. Боли монотонные, нарастают во второй половине дня и не исчезают после дефекации; могут быть по типу «кишечной колики». Определяется симптом Образцова (шум плеска и урчание в области слепой кишки). Пальпация сигмовидной кишки сопровождается урчанием и отхождением большого количества газов. Дефекация чаще безболезненная 2–3 раза, реже 6–8 раз в сутки. Первые порции кала плотные, последующие – кашицеобразные, пенистые или жидкие. Кал серого цвета, глинистый, зловонный. Стул неустойчивый.

Развиваются симптомы астенизации (быстрая утомляемость, слабость, снижение аппетита, головная боль, нарушение сна, раздражительность), полигиповитаминоз (сухость кожи, ломкость волос и ногтей, анемия, явления глоссита, отпечатки зубов Набоковых поверхностях), интоксикации (увеличивается печень). Ребенок отстает в массе.

Хронический неспецифический колит. Дети жалуются на боли в животе, чаще слева, связанные с дефекацией, вздутие живота, урчание, запоры. Определяется болезненность при пальпации различных отделов толстой кишки. Стул может быть «овечьим» или первые порции – плотными, а последующие – жидкими. Запоры спастические (фрагментированный или лентообразный кал, вслед за которым нередко появляются порции жидкого или водянистого стула) или гипотонические (нарастающее чувство тяжести, тошнота; плотные, большого диаметра каловые массы). В кале присутствует слизь, нередко – кровь (трещины в аноректальной области, геморроидальные узлы, травмированная плотными каловыми массами слизистая оболочка). Могут наблюдаться сниженный аппетит, головная боль, повышенная утомляемость, нарушение сна. Отставание в массе нехарактерно.

Диагноз. Для постановки диагноза используются колонофиброскопия и ректороманоскопия, положительные тесты на лактазную и сахарадазную недостаточность, копрограмма (при ХНЭ много неизменных мышечных волокон, нейтрального жира и жирных кислот, при ХНК много слизи), рентгеноскопия с барием.

Дифференциальный диагноз проводят с язвенной болезнью, гастроуденитом, хроническим панкреатитом, неспецифическим язвенным колитом, кишечными инфекциями, «острым животом», абдоминальной формой геморрагического васкулита, мезаденитом при

ОРВИ и др.

Лечение в условиях стационара. Ведущую роль играет диета. Пища свежеприготовленная, механически и химически щадящая с повышенным количеством белков, ограничением углеводов и исключением продуктов, богатых клетчаткой, пряностей, острых, соленых, копченых, жареных блюд, цельного молока. Через 3–5 дней диету постепенно расширяют. В дальнейшем при переходе на общий стол щадящий принцип диеты сохраняется длительно, с исключением индивидуально непереносимых продуктов.

Антибактериальная терапия проводится короткими курсами, одновременно назначаются биопрепараты (бифидум-бактерин, лактобактерин, бификол, колибактерин, протейный или стафилококковый бактериофаг), витамины (В15, В2, В6, В12, С, фолиевая кислота, А, Е, D), всасывание которых из-за стеатореи резко снижено. Для улучшения процессов пищеварения назначаются ферментные препараты: панкреатин, фестал, мезим-форте, панзинорм. При наличии анемии – вводят препараты железа. Рекомендуются лечебные микроклизмы с фурацилином, маслом облепихи, из настоя ромашки, физиотерапевтические процедуры (аппликации на живот парафина, озокерита, электрофорез с лекарственными веществами и пр.). Показана фитотерапия: отвары из лекарственных трав: зверобоя, ромашки, шалфея, подорожника, тысячелистника, шиповника; при склонности к поносу добавляют ягоды черники, черемухи или кору граната, при склонности к запору – кору крушины.

В период ремиссии назначается минеральная вода в подогретом виде: при поносе – «Ессентуки № 4», при запоре – «Славяновская», «Ессентуки № 17»; рекомендуется санаторно-курортное лечение (Ессентуки, Железноводск, Пятигорск, Минеральные Воды).

Снятие с диспансерного учета возможно при стойкой ремиссии в течение 2-х лет.

Неспецифический язвенный колит

Это хроническое воспалительно-дистрофическое заболевание толстой кишки с рецидивирующим либо непрерывным течением.

Этиология. Среди различных теорий развития неспецифического язвенного колита наибольшее распространение получили инфекционная, психогенная и иммунологическая.

В качестве этиологических факторов предполагают вирусы, бактерии, токсины, некоторые ингредиенты пищи, способные, как триггеры, вызвать начало патологической реакции, приводящей к повреждению слизистой оболочки кишки. Большое значение придают состоянию нейроэндокринной системы, местной иммунной защите слизистой оболочки кишки, генетической предрасположенности, неблагоприятным факторам внешней среды, психологическим стрессам, ятрогенно-медикаментозным воздействиям.

Клиника представлена тремя ведущими симптомами: диареей, выделением со стулом крови, болями в животе. Почти в половине случаев заболевание начинается исподволь. При легком колите заметны единичные прожилки крови в стуле, при тяжелом – значительная ее примесь. Иногда стул приобретает вид зловонной жидкой кровавой массы. У большинства больных развивается диарея, частота стула варьирует от 4–8 до 16–20 раз в сутки и более.

В жидком стуле также содержатся в большом количестве слизь и гной. Схваткообразные боли появляются чаще во время еды или перед дефекацией, локализуются внизу живота, в левой подвздошной области или вокруг пупка. Изредка развивается дизентериеподобное начало болезни. Для тяжелого течения характерны повышение температуры (не выше 38 °С), снижение аппетита, общая слабость, отставание в массе, анемия, задержка полового развития.

Осложнения неспецифического язвенного колита бывают системными (артриты и артралгии, гепатиты, склерозирующий холангит, панкреатиты, тяжелые поражения кожи,

слизистых оболочек, глаз) и местными (кишечное кровотечение, перфорация кишки, поражение аноректальной области: трещины, свищи, абсцессы, геморрой, слабость сфинктера с недержанием кала и газов).

Диагноз устанавливается на основании клинико-лабораторных данных, результатов ректороманоскопии, сигмо- и колоноскопии, ирригографии, а также гистологического исследования биопсийного материала.

Дифференциальную диагностику проводят с болезнью Крона, целиакией, дивертикулитом, туберкулезом кишечника и др.

Лечение. Наибольшее значение имеет диета. Назначают безмолочный стол № 4 (по Певзнеру), обогащенный белком за счет мясных и рыбных продуктов, яиц.

Основу базисной лекарственной терапии составляют сульфасалазин и препараты 5-аминосалициловой кислоты (месалазин). Их можно принимать через рот и вводить в виде лечебных клизм или свечей в прямую кишку. Дозу препаратов и длительность лечения определяют индивидуально. При тяжелом течении назначают глюкокортикоиды. По строгим показаниям применяют иммунодепрессанты (азатиоприн). Проводят симптоматическую терапию и местное лечение (микроклизмы).

Прогноз для выздоровления неблагоприятный, для жизни – зависит от тяжести болезни, характера течения, наличия осложнений.

Пилоростеноз

Пилоростеноз – порок развития, выражающийся в сужении пилорического канала вследствие утолщения стенки привратника.

Этиология. Предполагают первичную врожденную гипертрофию стенки привратника, а также вторичную, развившуюся вследствие первичного спазма или нарушения иннервации привратника. Отмечается определенная предрасположенность к этой патологии. Это болезнь детей первых 2–3 мес. жизни, у мальчиков встречается в 4–5 раз чаще.

Клиника. Основной симптом – рвота, впервые чаще появляется в возрасте 2–3 недель, редко наблюдается с первых дней жизни и постепенно усиливается. После кормления (не каждого) содержимое желудка выбрасывается «фонтаном». Объем рвотных масс нередко превышает количество съеденной пищи, которая как бы накапливается в растянутом желудке. При кормлении или легком поколачивании возникает видимая на глаз перистальтика желудка. У наружного края прямой мышцы живота справа можно прощупать утолщенный привратник. В результате недостаточного поступления пищи в кишечник появляются запоры и «голодный» стул – жидкий, темно-зеленого цвета, с небольшим количеством каловых масс. Мочеиспускание редкое. Быстро нарастают гипотрофия и обезвоживание, снижение тургора мягких тканей, западение большого родничка. Дыхание становится поверхностным, лицо ребенка приобретает страдальческое выражение.

Диагноз. Проводят рентгенографию желудка и эндоскопию. Дифференциальный диагноз проводят прежде всего с пилороспазмом и адреногенитальным синдромом (сольтеряющая форма).

Лечение пилоростеноза хирургическое.

Таблица 14

Дифференциальная диагностика пилороспазма и пилоростеноза

Пилороспазм	Пилоростеноз
Рвота от рождения Рвота частая Частота рвоты резко колеблется по дням Рвота небольшим количеством Количество молока, удаленного при рвоте, меньше высосанного Запоры, но иногда стул самостоятельный Число мочеиспусканий уменьшено (около 10) Кожа не очень бледная Перистальтика желудка наблюдается редко Ребенок криклив Вес не изменяется или падает умеренно Вес при поступлении больше, чем при рождении	Рвота с 2-недельного возраста Рвота более редкая Частота рвоты более постоянная Рвота большими количествами, фонтаном Количество молока, удаленного при рвоте, больше высосанного Почти всегда резкие запоры Число мочеиспусканий резко уменьшено (около 6) Резкая бледность кожи Перистальтика желудка наблюдается часто в виде «песочных часов» Ребенок спокоен Резкое падение веса Вес при поступлении меньше, чем при рождении

Болезнь Гиршпрунга («врожденный мегаколон»)

Этиология. Довольно распространенное у детей заболевание. В основе заболевания лежит частичное или на всем протяжении расширение толстой кишки. Стенка ее гипертрофирована. В расширенной части накапливаются каловые массы, газы, что приводит к развитию каловой интоксикации.

Основной причиной такого расширения является нарушение иннервации участка кишки ниже расширения, в результате чего перистальтические волны не распространяются на нижележащие участки – сигмовидную и прямую кишки. Место нарушения иннервации относительно сужено. Выше его перистальтика усилена, и, как следствие этого, мышечная стенка гипертрофирована. Встречается преимущественно у мальчиков.

Клиника. Ребенок не имеет стула самостоятельно с первых дней жизни. У него периодически появляются рвота, боли в животе и другие симптомы частичной непроходимости, которые исчезают после сифонной клизмы. Постепенно развиваются симптомы каловой интоксикации. Постоянный симптом – метеоризм, который, как и запор, появляется в первые дни и недели жизни. Хроническая задержка кала и газов вызывает расширение сигмовидной, а иногда и других отделов ободочной кишки, что уже в первые месяцы жизни обуславливает увеличение размеров и изменение конфигурации живота. Пупок сглажен или вывернут и расположен ниже, чем обычно. Смещение кишки в ту или иную сторону придает животу асимметричную форму. Пальпаторно на месте выбухания четко ощущается огромная кишка, переполненная фекалиями. В некоторых случаях она плотна, как опухоль, иногда тестоватой консистенции, и тогда на дряблой брюшной стенке остаются вдавления от пальцев. Как правило, пальпация провоцирует усиление перистальтики, и отчетливо видно, как по животу «ходят валы».

Состояние детей, находящихся в благоприятных условиях и получающих рациональное терапевтическое лечение (клизмы, витаминотерапия, лечебная гимнастика, общеукрепляющее лечение), длительное время может оставаться удовлетворительным. Однако это благополучие всегда мнимое. Постепенно это приводит к истощению, отставанию в росте и физическом развитии.

Диагноз. Рентгенодиагностика в большинстве случаев имеет решающее значение. Триада симптомов: ранние запоры, вздутие живота, наличие на рентгенограмме суженной зоны с воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение – позволяет считать диагноз болезни Гиршпрунга доказанным.

Лечение. При относительно легком течении болезни помогают регулярные клизмы, назначение слабительных средств, молочнокислой и овощной диеты, массаж живота. В выраженных случаях необходимо оперативное лечение, которое проводится уже на 1-м году жизни.

Заболевания печени и желчных путей

Дискинезии желчевыводящих путей

Дискинезия желчевыводящих путей (ДЖВП) и желчного пузыря – это функциональное расстройство двигательной функции желчного пузыря и внепеченочных протоков, приводящее к нарушениям оттока желчи из печени и желчного пузыря в двенадцатиперстную кишку.

Этиология. Причинами ДЖВП являются интенсивные психические нагрузки, заболевания желудочно-кишечного тракта, глистная инвазия, погрешности в диете, нерегулярное, а порой бессистемное, одностороннее питание, злоупотребление жирными, жареными блюдами, продуктами промышленного консервирования, малоподвижный образ жизни. ДЖВП возникают при интоксикациях организма, аллергиях, болезнях других органов брюшной полости, хронической ЛОР-патологии, эндокринных заболеваниях (ожирение, тиреотоксикоз, сахарный диабет), аномалиях развития желчного пузыря и желчных протоков.

Нарушение ритмики поступления желчи в кишечник уменьшает бактерицидные свойства верхних отделов желудочно-кишечного тракта, ведет к дисбактериозам, дискинезиям кишечника. Длительно текущая дискинезия, вызывая застой и инфицирование желчи, заброс кишечного содержимого в желчный пузырь (рефлюкс), приводит к холециститу. Подразделение дискинезий на первичные и вторичные неправомерно, ибо они практически всегда вторичные.

Различают два основных типа ДЖВП: гипертонический (гипертонически-гиперкинетический), при котором тонус сфинктеров желчевыводящих путей повышен (при парасимпатикотонии), и гипотонический (гипотонически-гипокинетический), при котором тонус и двигательная активность желчных путей снижены (при симпатикотонии).

Клиника определяется причиной, приведшей к дискинезии, и видом ее. У большинства больных имеются симптомы невроза: повышенная утомляемость, раздражительность, плаксивость, вспыльчивость, головные боли, сердцебиение, потливость. Температура тела нормальная. Наряду с этим дети жалуются на боли в правом подреберье, эпигастрии.

Гипертонический тип ДЖВП сопровождается приступообразными, острыми, но кратковременными болями в правом подреберье, иногда отдающими в правое плечо или лопатку. Они связаны с эмоциональным или физическим перенапряжением, приемом жирной пищи. Нередко появляются кратковременные диспепсические расстройства. У больных часто имеются симптомы вегетососудистой дистонии. При пальпации живота определяется болезненность в правом подреберье, положительные желчепузырные симптомы (Кера, Ортнера, Мюсси).

Гипотоническая форма характеризуется тупыми, ноющими болями с чувством распирания в правом подреберье или вокруг пупка, уменьшающимися при приеме желчегонной пищи (яйца, соки). Отмечаются диспепсические расстройства (горечь во рту, отвращение к жирной и

жареной пище, тошнота, иногда рвота, неустойчивый стул). Дети часто жалуются на общую слабость, быструю утомляемость.

Диагноз устанавливается на основании характерных клинических симптомов и подтверждается результатами лабораторно-инструментальных исследований. Отдают предпочтение холецистографии и УЗИ печени и желчного пузыря, редко прибегают к фракционному дуоденальному зондированию.

Лечение должно быть комплексным, этапным и максимально индивидуальным, включать в себя диспансерное наблюдение, санаторно-курортное лечение, при необходимости – лечение в стационаре.

В лечении ДЖВП значительную роль играют ограничение двигательных нагрузок в период обострения, обязательный дневной отдых, положительный эмоциональный фон, щадящая диета. При назначении диеты рекомендуется дробное питание 4–5 раз в день, строгое соблюдение режима приема пищи, предупреждение переедания. При любом типе дискинезий исключают жареные, острые блюда, жирные сорта мяса и рыбы, маринады, копчености, консервы, изделия из сдобного и слоеного теста.

При гипертонически-гиперкинетическом типе ДЖВП ограничивают употребление продуктов, обладающих свойствами механических или химических раздражителей: холодная или очень горячая пища, продукты, содержащие грубую клетчатку, мороженое, шоколад, газированная вода.

При гипокINETической дискинезии показано обогащение диеты продуктами, обладающими холекинетическим (желчегонным) действием: богатые растительной клетчаткой капуста, свекла, морковь, огурцы, сливы, яблоки, абрикосы, черный хлеб, а также растительные масла, молоко, сметана, сливки, неострый сыр, яйца всмятку.

Некоторые продукты (яйцо, сливки, кефир с добавлением 2–3 чайных ложек растительного масла, отвар шиповника с ксилитом или сорбитом) желательно употреблять вечером за 1 ч перед сном.

Детям в зависимости от их неврологического статуса назначают седативные средства (широко используются растительные препараты, содержащие валериану, пустырник, мяту, пион, зверобой, при необходимости нейролептики, ноотропы) или тонизирующие (экстракт элеутерококка, настойка женьшеня, аралии, китайского лимонника и др.). Обязательно учитывается преобладание парасимпатикотонии или симпатикотонии.

При гипертипе ДЖВП для купирования болевого синдрома назначаются спазмолитики (папаверин, бенциклан, платифиллин, дротаверин, одестон) коротким курсом, до полного купирования болевого синдрома, а также холинолитики (бекарбон, белластезин). После снятия спазма и боли при гипертипе ДЖВП рекомендуются процедуры и препараты, помогающие механическому опорожнению желчного пузыря, длительностью 3 мес. Целесообразно применение желчегонных трав: барбарис обыкновенный, бессмертник песчаный, кукурузные рыльца, мята перечная, календула лекарственная, шиповник майский. Назначаются тепловые процедуры (аппликации парафина, озокерита), диа- и индуктотерапия, электрофорез со спазмолитиками, массаж воротниковой зоны, ЛФК по щадящей методике. Физиотерапевтические процедуры на правое подреберье проводятся только после исключения воспалительных заболеваний печени.

При гипотипе ДЖВП показаны желчегонные средства: холекинетики (сорбит, ксилит, маннит, растительные масла, сульфат магния), холеретики (аллахол, холагон, холензим, хофитол, холивер, холаголум, циквалон и др.), а также желчегонные травы (цветки ромашки, трава золототысячника, кукурузные рыльца, шиповник, рябина обыкновенная, календула). Для ликвидации застоя желчи проводят тюбаж по методу Демьянова (2 раза в неделю в течение 1

мес.). Широко используются ЛФК, водные стимулирующие процедуры, массаж. Не используются холиноблокаторы, спазмолитики, тепловые процедуры. Рекомендуются минеральная вода с учетом типа ДЖВП.

Длительность диспансерного наблюдения – не менее двух лет.

Холецистит

Холецистит – это воспалительное заболевание желчного пузыря. *Холецистохолангит* – заболевание, при котором воспалительный процесс затрагивает не только желчный пузырь, но и желчные протоки (ходы).

Этиология. Возбудителями являются кишечная палочка, стафило- и стрептококки, реже анаэробная флора, брюшнотифозная палочка. Предрасполагающие факторы: хронический тонзиллит, аденоиды, кариес, гельминтозы, скарлатина, дизентерия, вирусный гепатит и т. п.

Пути инфицирования – восходящий (из кишечника), гематогенный (из любого органа или из кишечника) и лимфогенный (из печени, поджелудочной железы, желудочно-кишечного тракта). Необходимым условием для развития острого холецистита является застой желчи в желчном пузыре в результате дискинезии или аномалии желчных путей. Застой желчи создает условия, при которых микроорганизмы могут проявить свою болезнетворность и вызвать воспаление желчных путей.

Различают острый и хронический холецистит. Болеют чаще дети дошкольного и школьного возраста.

Острый холецистит. Выделяют катаральные, флегмонозные и деструктивные (гангренозные) формы острого холецистита.

Клиника. Острый катаральный холецистит проявляется тремя синдромами: болевым, диспепсическим и интоксикации.

Болевой синдром характеризуется сильными приступами болей в правом подреберье, вокруг пупка и в эпигастральной области длительностью от нескольких минут до нескольких часов. Боли приступообразного характера, повторяются по нескольку раз в день. Типичная иррадиация болей в область лопатки, как у взрослых, бывает редко. Диспепсический синдром проявляется тошнотой и повторной рвотой, иногда запором, метеоризмом. Для синдрома интоксикации характерны повышение температуры до 39–40 °С, озноб, резкая бледность, потливость, общее беспокойство. Иногда температура остается нормальной.

При осмотре обращают внимание на страдальческое выражение лица ребенка, сухость слизистых оболочек рта и губ, обложенность языка. Из-за сильных болей живот малодоступен пальпации, передняя брюшная стенка напряжена, часто положительны симптом Щеткина-Блюмберга и желчепузырные симптомы.

При флегмонозном, а особенно гангренозном, холецистите выраженность перечисленных симптомов прогрессивно нарастает, появляются признаки раздражения брюшины, а при перфорации желчного пузыря – картина перитонита.

Диагноз острого холецистита ставят на основании клиники, наличия положительных желчепузырных симптомов, островоспалительных изменений в периферической крови; обязательно дифференцируют от острых хирургических заболеваний брюшной полости, в связи с чем дети обычно госпитализируются в хирургический стационар.

Прогноз – у 2/3 больных острый процесс трансформируется в хронический.

Лечение острого катарального холецистита консервативное: покой, обильное питье (чай с сахаром, минеральная вода, в дальнейшем стол № 5), назначение спазмолитических (атропин, метацин, платифиллин) и обезболивающих препаратов (баралгин, промедол и др.),

антибактериальная (ампиокс, цефутоксин, цефамезин и др.) и дезинтоксикационная терапия и др. Больного наблюдают совместно педиатр и детский хирург. Хирургическое вмешательство требуется лишь при подозрении на гнойный, флегмонозный или гангренозный холецистит, прорыв стенки желчного пузыря.

Хронический холецистит – хроническое воспалительное поражение стенки желчного пузыря с постепенным его склерозированием и деформацией.

У детей это заболевание встречается значительно чаще, чем острый холецистит. Он может явиться исходом острого катарального холецистита или начаться исподволь, незаметно и протекать как холецистохолангит.

Клиника. Хронический холецистит может протекать в латентных, практически бессимптомных формах. Достаточно очерченная клиническая картина присутствует только в период обострения и характеризуется рецидивирующими приступообразными болями в правом подреберье, эпигастрии, вокруг пупка. Между острыми приступами могут отмечаться давящие боли, усиливающиеся при употреблении жирной, жареной, холодной пищи. Иногда провоцируют боли сладости, психоэмоциональный стресс, физическая нагрузка.

В период обострения всегда имеют место диспепсические симптомы (тошнота, рвота, горечь во рту, снижение аппетита). Появляются метеоризм, неустойчивый стул, дисбактериоз, полигиповитаминоз. Хроническая интоксикация сопровождается длительным субфебрилитетом, астенизацией, тахи- и брадикардией, протеинурией и гематурией («инфекционная почка»). Нарушается водно-солевой обмен.

В дальнейшем дети отстают в физическом развитии. Кожа и склеры слегка желтушны вследствие холестаза. Язык обложен беловато-желтым налетом, отечен с отпечатками зубов по краям. При пальпации живота может отмечаться умеренное, достаточно стабильное увеличение печени (особенно характерно для холецистохолангитов), положительные желчепузырные симптомы.

Иррадиация болей в зоны Захарьина-Геда, под правую лопатку, френикус-симптомы в педиатрической практике регистрируются крайне редко.

Диагноз. К критериям диагностики хронического холецистита относятся жалобы на тупые приступообразные боли в правом верхнем отделе живота (особенно после жирной или жареной пищи) в сочетании с диспепсическими явлениями; умеренно выраженные признаки холестаза (увеличение содержания холестерина, липопротеидов, щелочной фосфатазы); данные холецистографии и результаты УЗИ.

Лечение должно быть этапным: стационар, поликлиника, санаторий. Режим при обострении холецистита постельный, по мере улучшения состояния режим расширяют. Назначают обильное питье (но не минеральную воду).

Показаны разгрузочные дни: молочно-творожные, яблочные, компотные, арбузные и виноградные. Затем стол № 5, прием пищи 4–5 раз в теплом виде. В рацион включают продукты, обладающие липотропным действием (творог, яичный белок, треска, дрожжи) и содержащие лецитин (гречка, морковь, зеленый горошек, яичный желток). В течение первого года стол показан и в период ремиссии. На втором году ремиссии диету расширяют за счет изменения кулинарной обработки.

В острый период заболевания показано парентеральное введение спазмолитиков (папаверин, дротаверин, баралгин, теofilлин); для купирования желчной колики – 0,1 % раствор атропина внутрь (1 капля на год жизни на прием) или экстракт белладонны (1 мг на год жизни на прием). В случае выраженного болевого синдрома при неэффективности традиционных анальгетиков может применяться трамал (трамалгин).

При выраженных признаках бактериального токсикоза проводится антибактериальное

лечение препаратами, выделяющимися преимущественно с желчью (полусинтетические пенициллины, эритромицин, цефалоспорины, линкомицин и др.). Рекомендуется одновременное применение биопрепаратов и эубиотиков.

По показаниям проводится дезинтоксикационная терапия (выраженный инфекционный токсикоз, тошнота, рвота).

Желчегонные препараты назначаются только в период начинающейся ремиссии, так как активная желчегонная терапия приводит к снижению концентрации антибиотиков в очаге поражения. Назначают желчегонные средства с учетом типа имеющейся ДЖП.

Обязательна витаминотерапия: в остром периоде отдают предпочтение витаминам А, С, В1, В2, РР, пангамату кальция, а в период реконвалесценции – В6 и В12, В15, В5, Е. Физиотерапия, фитотерапия, минеральные воды слабой минерализации назначают в период стихания острых проявлений заболевания.

Диспансерное наблюдение в течение 3–4 лет включает соблюдение диеты, периодический прием желчегонных средств, санацию очагов хронической инфекции, фитотерапию. Санаторное лечение можно проводить только в период ремиссии, не ранее чем через 3 месяца после обострения (Железноводск, Ессентуки, Трускавец, Друскенинкай, местные санатории).

Желчнокаменная болезнь

Желчнокаменная болезнь (ЖКБ) у детей – это наследственно детерминированная болезнь печени и желчных путей, в основе которой лежит нарушение процессов желчеобразования и желчевыделения, сопровождающаяся хроническим воспалением с прогрессирующим течением, дальнейшим склерозом и дистрофией желчного пузыря.

Этиология. Камнеобразованию у детей способствуют: наследственная предрасположенность, аномалии развития желчных путей, заболевания печени (болезнь Байлера, или семейный рецидивирующий циррогенный холестаз), муковисцидоз, усиленный хронический гемолиз. В то же время у детей первых 3 лет жизни камнеобразование чаще обусловлено внутрисосудистым гемолизом на фоне незрелости ферментных систем с возможным спонтанным растворением конкрементов.

Как правило, у детей первых 10 лет жизни чаще обнаруживаются билирубиновые камни, а в пре- и пубертатном периоде у подростков преобладает холестериновый литиаз. В то же время разделение на холестериновые и билирубиновые камни у детей условно – чаще встречаются смешанные по химическому составу конкременты.

Клиника. В большинстве случаев холелитиаз у детей имеет латентное течение. Клиническая картина проявляется либо симптомами холецистита (диагностируют при УЗИ, холецистографии), либо симптомами обструкции желчевыводящих путей – желчными коликами, когда на фоне полного благополучия внезапно появляются очень сильные и острые боли в животе, чаще в правом подреберье, с типичной иррадиацией под правую лопатку, правое плечо, поясницу. Приступ боли длится от нескольких минут до 2–3 ч и повторяется от 1–2 раз в год до 1–2 раз в мес. Боли провоцируют как погрешности в диете, так и физическое напряжение. Приступ может сопровождаться головными болями, тошнотой, рвотой и коллапсом. При осмотре во время приступа определяется напряжение брюшной стенки. Прохождение камня может вызвать временную закупорку общего желчного протока и появление острой обтурационной желтухи и (иногда) ахоличного стула. При этом может отмечаться повышение температуры, лейкоцитоз.

Значительно чаще отмечаются скрытые формы болезни без болевого синдрома, с жалобами на тяжесть в подложечной области после еды, вздутие живота, иногда отрыжку. При

объективном обследовании можно определить характерные для ангиохолитов болевые точки, часто наблюдаются рвота, метеоризм, запор.

Диагноз. При холецистографии (оральной и внутривенной) фиксируются множественные или одиночные дефекты наполнения желчного пузыря. Ультразвуковое исследование желчевыводящей системы обнаруживает плотные образования в нем. Проводится компьютерная томография. Для уточнения состава конкрементов целесообразно исследование состава желчи.

Лечение. При обострении ЖКБ, проявляющейся приступом «острого живота»; подозрении на механическую желтуху – появлении темной мочи цвета «пива» и ахоличного стула; в случае желчной колики – необходима госпитализация больного. В периоде ремиссии ограничиваются, а иногда и исключаются физические нагрузки, так как при беге, прыжках, резких движениях возможно перемещение конкрементов в желчных путях, следствием чего может явиться обструкция их камнем. Однако и гиподинамия рассматривается как один из неблагоприятных факторов, способствующих камнеобразованию.

Желчегонные препараты не используются. Исключение составляют ровахол, роватин, знатин, олиметин, содержащие растительные масла. Их положительный эффект связан не столько с желчегонным, сколько со спазмолитическим и противовоспалительным действием. Есть данные, что монотерпены усиливают действие средств, вызывающих растворение желчных камней. Применяются литолитические средства (преимущественно при холестериновых желчных камнях) – урсофальк (10 мг/кг), хенофальк (15 мг/кг), литофальк (7 мг/кг) курсами по 6–4 мес. Литолитическую терапию сочетают с гепатопротекторами растительного происхождения (Гепатофальк Планта, алкалоид хелидонин, куркумин).

У детей с холелитиазом следует избегать применения лекарственных сборов и трав, поскольку все они обладают мощным желчегонным эффектом.

После успешного растворения желчных камней может отмечаться повторное их появление. Физиотерапия должна быть направлена на улучшение оттока желчи и восстановление нарушенных функций организма, вовлеченных в процесс, повышение общей реактивности организма ребенка (парафиновые и азокеритовые аппликации, индуктотермия на область печени, электрофорез магния, папаверина, платифиллина); исключаются тонизирующие процедуры – синусоидально модулированные токи.

Важным является санаторно-курортное лечение (Железноводск, Ессентуки, Горячий Ключ).

Хирургические методы лечения можно разделить на две группы: 1) щадящие, которыми являются эндоскопические вмешательства (лапароскопические, транспиллярные и лапароцентезные операции); 2) операции, требующие стандартной лапаротомии.

Врожденный гепатит

Гепатиты, диагностированные в первые три месяца жизни, относят к врожденным (перинатальным, неонатальным), хотя иногда они могут быть связаны с постнатальным заражением при переливаниях крови и ее компонентов или других ятрогенных вмешательствах (инъекции, катетеры и др.).

Этиология. Инфекционная этиология неонатальных гепатитов не вызывает сомнений, однако часто этиологический фактор выявить не удастся (идиопатические гепатиты). В то же время примерно у 10 % детей с врожденным гепатитом обнаруживают антигены гепатита В или антитела к ним (чаще HBsAg и анти-HBsAg-антитела), реже устанавливают врожденные краснуху, цитомегалию, герпес-, коксаки-, ЭКХО (14,19) – вирусные инфекции, микоплазмоз,

токсоплазмоз, сифилис, листериоз.

Проникновение возбудителя к плоду может быть трансплацентарным (краснуха, листериоз, сифилис, токсоплазмоз, микоплазмоз, цитомегалия, гепатит В), что в основном имеет место в III триместре беременности, или интранатальным (заглатывание инфицированных околоплодных вод или через слизистые оболочки и кожу от инфицированного эндометрия матки и родовых путей, а также инфицированной слизи: гепатит В, цитомегалия, герпес, стрептококк В, кишечная палочка, микоплазмоз, листериоз и другие бактериальные гепатиты).

Гепатит А у матери во время беременности не сопровождается поражением печени плода, и дети рождаются без гепатита.

Клиника. Идиопатический врожденный гепатит проявляется с первых дней или в первые недели жизни: желтуха разной интенсивности с колебаниями ее в разные дни, увеличение печени, анорексия, вздутие живота, вялое состояние, рвоты, обезвоживание, задержка прибавок массы тела, разной выраженности геморрагический синдром. Однако у ряда детей общие симптомы (кроме желтухи) отсутствуют, они активны, хорошо сосут и прибавляют массу тела. Моча темная, оставляет след на пеленке. При типичном течении на 2-3-й неделе жизни появляется обесцвеченный стул, который периодически может быть и окрашен. Часто присутствуют неврологические нарушения.

Особенностью течения врожденного гепатита является частое осложнение холестазом, в основном вследствие обструктивной холангиопатии. При этом поражены могут быть как внутрипеченочные, так и внепеченочные желчные пути. При полном холестазе появляются признаки гиповитаминозов К, Е, Д, гипопроteinемия. Осложнения – подострый фиброзирующий хронический гепатит и цирроз печени, портальная гипертензия или общий отек, острая недостаточность печени. Продолжительность заболевания непредсказуема.

Диагноз. Ни одно исследование не является специфичным для врожденного гепатита, о его наличии судят по значительному повышению в крови ферментов-индикаторов повреждения гепатоцитов – аспартатаминотрансферазы (АсТ) и аланинаминотрансферазы (АлТ), активность которых повышается во много раз (норма не более 0,6 ммоль/л/ч).

О степени нарушения функции печени судят по уровню в сыворотке крови прямого и непрямого билирубина, факторов протромбинового комплекса (II, VII, IX, X), проакцелерина (V фактор), альбумина. На выраженность билиарной обструкции указывает степень повышения активности щелочной фосфатазы, 5-нуклеотидазы, гамма-глутамил-транспептидазы, желчных кислот. Повышение непрямого билирубина и моноглокуронид билирубина – типичный признак неонатального гепатита. Необходимо определение HBsAg, HBeAg, HBcAg и антител к ним. В типичных случаях HB-антигенемия и HBsAg-антитела появляются уже по окончании периода новорожденности в 3 месяца и старше. Диагностически важно определение специфических иммуноглобулинов М (IgM) к вирусам краснухи, цитомегалии, герпеса, а также микоплазмам, токсоплазмам и др. Проводят УЗИ печени.

Лечение. Специфической терапии при идиопатическом НГ не существует, но она необходима при врожденных сифилисе, токсоплазмозе, герпесе, микоплазмозе, листериозе и других бактериальных инфекциях.

Поддерживающая терапия включает рациональное питание (оптимально естественное вскармливание или грудное донорское молоко, если у матери активный гепатит В), коррекцию обезвоживания и электролитных нарушений и др. При длительном холестазе – хирургическая помощь.

Хронический гепатит

Хронический гепатит – хроническое диффузное воспалительное поражение печени, сохраняющееся без признаков улучшения не менее 6 мес.

Этиология. Хронические гепатиты наиболее часто формируются после вирусного гепатита С (50–70 %), D (30–50 %) и В (5–10 %), возбудители которых передаются парентерально. Риск перехода гепатита В в хроническую форму зависит от возраста больного и его иммунологического и иммуногенетического статуса. У новорожденных гепатит В трансформируется в хроническую форму почти в 100 % случаев. У детей раннего возраста этот показатель снижается до 70 %, у здоровых молодых людей – менее чем в 1 % случаев.

Хронические гепатиты могут быть следствием аномалий развития печени и желчевыводящих путей у грудных детей, наследственных нарушений обмена веществ, эндокринных заболеваний и сердечно-сосудистой недостаточности, токсического поражения печени химическими веществами или лекарственными средствами.

Хронический гепатит встречается практически у детей всех возрастных групп, но в основном у младших школьников. Чаще болеют девочки.

Клиника характеризуется астеновегетативным, диспепсическими синдромами, гепатомегалией, нарушением показателей функции печени, воспалением, фиброзом при сохранении общей архитектоники печени. В зависимости от морфологических изменений в печени, клинической симптоматики и биохимических показателей выделяют 3 формы.

Хронический персистирующий гепатит (ХПГ). Дети жалуются на быструю утомляемость после уроков, слабость, раздражительность, плохой сон, головные боли, тошноту, пониженный аппетит, отвращение к жирной пище, неустойчивый стул, боли в животе, неприятный запах изо рта. После еды, физической нагрузки возникают чувство тяжести, давления и боли в животе (обычно в правом подреберье). Печень увеличена, плотная, возникает боль при пальпации края печени и при надавливании в области проекции поджелудочной железы. У части детей увеличена селезенка.

В периоде обострения – увеличение уровня билирубина, 2–3-кратное возрастание активности АлТ, слабовыраженное снижение альбуминов, увеличение гамма-глобулинов.

Для *хронического активного (агрессивного) гепатита* (ХАГ), с преимущественно печеночными проявлениями, характерно сочетание симптомов астеновегетативного синдрома (утомляемость, недомогание, слабость, нарушение сна, головные боли, потливость, субфебрилитет, плохой аппетит, артериальная гипотония), диспепсических явлений (тошнота, отрыжка, рвота, неустойчивый стул), болей в животе (чаще в правом подреберье) и признаков «малой печеночной недостаточности» (сонливость или бессонница, преходящая желтуха, геморрагический синдром, тремор рук, сосудистые звездочки, рубиновые точки на коже, «печеночные» ладони, анемия, миокардиопатия). Печень увеличена, пальпация ее края болезненна, может быть умеренная спленомегалия.

В случае умеренной активности процесса обнаруживают увеличение активности АлТ в 3–5 раз с повышением содержания гамма-глобулинов до 25–30 %; при высокой активности процесса – значительное увеличение активности АлТ (в 5 раз) и повышение гамма-глобулинов в 2 и более раза, снижение протромбинового индекса и увеличение связанного билирубина.

Аутоиммунный (люпоидный) хронический гепатит обычно начинается остро (реже постепенно). Характерны гепато-и спленомегалия, лихорадка, периодически желтуха, признаки аллергодерматозов (узловатая эритема, фотодерматоз, крапивница и др.) и иммунопатологических полиорганных поражений (лимфаденопатии, полисерозиты, васкулиты, артриты, миалгии, миокардит, полиневриты и др.). В более поздних стадиях заболевания периодически наступают приступы острой печеночной недостаточности, асцит,

кровотечения из вен пищевода. В крови отмечаются аутоиммунная анемия и тромбоцитопения, резкая гипер-гаммаглобулинемия, различные аутоантитела (против клеток периферической крови, печени, щитовидной железы и других органов), LE-феномен, ревматоидный фактор.

Диагноз хронического гепатита ставится на основании комплексного обследования больного: биохимического, вирусологического, иммунологического, морфологического, оценки состояния портальной гемодинамики.

Лечение. В момент обострения необходим постельный режим, расширение которого проводят постепенно, по мере улучшения общего состояния и функциональной способности печени. Диета зависит от стадии заболевания. Количество жира в суточном рационе снижают, а содержание углеводов по сравнению с физиологическими потребностями увеличивают. В случаях печеночной недостаточности вдвое ограничивают количество белка. Исключают препараты, обезвреживающиеся печенью.

ХПГ имеет благоприятный прогноз и специального медикаментозного лечения не требует. Терапия ограничивается соблюдением режима, диетой, назначением витаминотерапии, желчегонных средств. Один-два раза в год целесообразны 2-3-недельные курсы бификола или лактобактерина для профилактики и лечения дисбактериоза.

ХАГ является прогрессирующим заболеванием с неблагоприятным прогнозом, требующим незамедлительного лечения. Терапию проводят длительно, соблюдая принцип индивидуального подхода к каждому больному. При ХАГ наряду с диетой и режимными ограничениями прибегают к средствам, улучшающим обмен печеночной клетки: эссенциале, легалену, кокарбоксилу, витаминам Е, В, В₆, В₁₅, АТФ, липоевой кислоте, липамиду.

При гипопроотеинемии назначаются внутривенные капельные введения смеси аминокислот или белковых гидролизатов (аминопептид, аминокровин и др.). Проводится иммуномодулирующая (интерферон, левамизол) и симптоматическая терапия. При высокой активности ХАГ назначается преднизолон без или в сочетании с иммунодепрессорами, цитостатиками.

После выписки из стационара больные подлежат диспансерному наблюдению вплоть до передачи их терапевту. Вне периода обострения показан щадящий режим с исключением психических и физических нагрузок. Ребенку выделяют 1–2 дня дополнительного отдыха в неделю. Показана ЛФК через 2–3 месяца от момента выписки из стационара после последнего обострения. Обязательны прогулки на свежем воздухе (лучше 2–3 раза в день).

Санаторно-курортное лечение проводится в местных санаториях, а также на курортах в Железноводске, Ессентуках, Пятигорске, озере Шира, Истису, Моршине и др. Противопоказанием является наличие признаков активного деструктивно-некротического процесса в печени или тяжелой печеночной недостаточности.

Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона-Коновалова)

Этиология. Наследственное прогрессирующее заболевание, характеризующееся сочетанным поражением печени и головного мозга. Передается по аутосомно-рецессивному типу. В основе патогенеза – нарушение синтеза белка церуллоплазмينا, транспортирующего медь. Создается высокая ее концентрация в крови. Отмечается отложение меди в органах (мозге, печени, селезенке, радужной оболочке, хрусталике). В головном мозге поражаются преимущественно подкорковые образования и кора больших полушарий. Формируется постнекротический цирроз печени, нередко увеличивается селезенка, нарушается фильтрационная функция почек.

Клиника. В возрасте 10–15 лет нарастают мышечная скованность (ригидность),

дрожание, гиперкинезы, дизартрия, дисфагия, снижение интеллекта, псевдобульбарные симптомы, наступают изменения в печени. Типичным симптомом является кольцо Кайзера-Флейшера по краю роговицы шириной около 2 мм буро-зеленоватого цвета. Возможно развитие желтухи, портальной гипертензии и печеночной недостаточности. Выделяют пять форм гепатocereбральной дистрофии.

Абдоминальная форма, при которой ведущим является тяжелое поражение печени, приводящее больных к смерти раньше, чем появятся неврологические симптомы. Продолжительность заболевания от нескольких месяцев до 3–5 лет.

Ригидно-аритмогиперкинетическая форма характеризуется мышечной ригидностью с контрактурами, насильственными торсионно-дистоническими или хореоатетонидными движениями. Ригидность распространяется на мышцы туловища, конечностей, мышцы, участвующие в глотании и речевом акте, мимические мышцы. Развиваются гипомимия с застывшими гримасами, дисфагия, дисфония, дизартрия. Ригидность мышц может приступообразно усиливаться, особенно под влиянием эмоций; при этом больные застывают в различных, порой неестественных позах. Напряжение мышц иногда сопровождается сильной болью. Болезнь начинается в возрасте от 7 до 15 лет и быстро прогрессирует.

Дрожательно-ригидная форма, при которой одновременно развиваются ригидность и дрожание. Иногда сопровождается дисфагией и дизартрией. Дрожание варьирует по степени выраженности. Заболевание начинается в возрасте 15–20 лет, течет более благоприятно, чем ранняя ригидно-аритмокинетическая форма.

Дрожательная форма, проявляющаяся распространенным дрожанием и отсутствием мышечной ригидности. Заболевание развивается в возрасте 20–30 лет; течение более доброкачественное, чем при дрожательно-ригидной форме.

Экстрапирамидно-корковая форма, обычно развивающаяся в поздней стадии заболевания и характеризующаяся присоединением быстро нарастающих пирамидных парезов и эпилептических припадков.

При всех формах болезни в той или иной степени выражены психические нарушения и снижение интеллекта.

Диагноз в типичных случаях может быть поставлен в амбулаторных условиях. Заподозрить заболевание позволяют признаки этого заболевания у других членов семьи, появление характерных неврологических симптомов, соматических нарушений, кольца Кайзера-Флейшера. Для уточнения диагноза необходимы: исследование уровня церулоплазмينا в сыворотке крови, экскреции меди с мочой, пункционная биопсия печени, которые осуществляются, как правило, в стационаре.

Лечение. Лечение направлено на выведение избытка меди из организма с помощью унитиола или D-пеницилламина (купренил), сульфгидрильные группы которых, образуя с медью нетоксичные соединения, выделяются с мочой. Обязательна диета, щадящая печень; из рациона исключают продукты, богатые медью (шоколад, кофе, грибы, бобовые, морскую рыбу). Комбинированная, индивидуально подобранная терапия в большинстве случаев приводит к благоприятному эффекту – уменьшаются или исчезают неврологические проявления, что дает больным возможность самообслуживания.

Паразитарные заболевания (гельминтозы)

Наиболее распространены заболевания, вызываемые круглыми червями (нематодами), – аскаридоз, трихоцефалез, энтеробиоз, реже – ленточными (цестодами) – гемеинолепидоз,

тениидозы, еще реже выявляются заболевания, вызываемые сосальщиками (трематодами), – описторхоз и др.

Паразиты, поселившись в организме ребенка по ходу желудочно-кишечного тракта или в других местах, продуктами своей жизнедеятельности оказывают токсическое воздействие на нервную систему, поглощают часть пищевых веществ, вызывают диспепсические расстройства, нарушают деятельность других органов и систем.

Аскаридоз

Этиология. Аскариды – крупные круглые черви длиной 25–40 см, паразитируют в тонком кишечнике. Продолжительность жизни около 1 года. Самка паразита в течение суток откладывает в просвете кишечника до 200 000 яиц, которые попадают во внешнюю среду с фекалиями и созревают в почве (оптимальная температура – 20–30 °С).

Попадая в кишечник, оболочка зрелого яйца растворяется, из него выходят личинки, которые пробуравливают стенку кишечника, попадают в венозные сосуды и с током крови заносятся в легкие. Затем личинки поднимаются по эпителию дыхательных путей в глотку и вторично заглатываются. Попадая вторично в просвет тонкого кишечника, они превращаются во взрослых гельминтов. Аскарида паразитирует в тонком кишечнике, питается содержимым кишечника и поверхностными слоями слизистой оболочки тонких кишок. Единственным источником распространения аскаридоза является больной человек, выделяющий с фекалиями яйца аскарид во внешнюю среду.

Механизм заражения фекально-оральный. Факторами передачи служат почва, овощи, фрукты, грязные руки.

Клиника. С момента заглатывания яйца до развития зрелой аскариды проходит 75–90 дней. В цикле развития аскариды различают две фазы: миграционную и кишечную.

Клинические проявления заболевания в период миграции личинок возникают через 3–7 дней после попадания яиц аскарид и длятся в течение 5–7 дней. Личинки аскарид оказывают механическое и аллергизирующее действие на организм – появляются аллергические высыпания на коже, кашель, боль в груди. Нередко развиваются бронхиты или пневмонии. Возможна субфебрильная температура.

В кишечной фазе заболевание может проявляться в виде диспепсического синдрома – слюнотечение, тошнота, схваткообразные боли в области пупка чаще после еды, поэтому дети, боясь болей или тошноты с рвотой, отказываются от пищи и худеют; гипотонического синдрома – слабость, утомляемость, понижение артериального давления; неврологического синдрома – головокружение, головная боль, тревожный сон, скрежетание зубами во сне, рассеянность, вегетососудистые расстройства.

При большом скоплении аскарид в кишечнике может развиться кишечная непроходимость.

В общем анализе крови обнаруживается анемия, эозинофилия, ускоренная СОЭ. Диагноз основывается на клинических симптомах и обнаружении яиц аскарид в кале (только через 3 месяца после заражения).

Лечение. Эффективными лечебными препаратами являются: 1) левамизол (декарис); назначают однократно детям с массой тела до 20 кг – 50 мг; 21–40 кг – 100 мг; 2) комбантрин (пирантел): однократно, после еды, из расчета 10 мг/кг массы тела; 3) мебендазол (вермокс): в течение 3 дней по 0,1 г 2 раза в день. При отсутствии этих препаратов назначают пиперазина адипинат, в течение 2 дней, по 3–4 г в день взрослым, детям по возрасту.

Трихоцефалез

Этиология. Возбудитель заболевания – власоглав (размеры 30–50 мм). Паразитирует в толстом кишечнике, чаще всего в слепой кишке. Продолжительность его жизни около 5 лет.

Яйца власоглава выделяются с фекалиями и, попадая в почву, при благоприятных условиях созревают в течение 2–4 недель. Затем попадают в организм человека через грязные руки, воду, немытые овощи и фрукты. Из проглоченных яиц личинки выходят в двенадцатиперстной кишке и мигрируют в слепую кишку, где через 1–3 мес. превращаются в половозрелых гельминтов, после чего самки сразу начинают откладывать яйца. Личинка внедряется в слизистую оболочку кишечника передним нитевидным отделом тела, делая в ней извилистые ходы, повреждая ее механически, способствуя вторичному инфицированию кишки и вызывая также сенсибилизацию организма ребенка продуктами обмена паразита. В кишечнике человека личинки власоглава развиваются до половозрелой формы в течение 30–40 дней. Власоглавы питаются кровью, что ведет к развитию анемии.

Клиника. Клинические проявления заболевания зависят от интенсивности инвазии. У большинства детей трихоцефалез протекает бессимптомно. У некоторых больных понижается аппетит, появляются тошнота, рвота, слюнотечение, боли в правой подвздошной области и около пупка, вздутие живота. В тяжелых случаях появляются симптомы поражения нервной системы: головокружения, головные боли, беспокойный сон, обморочные состояния.

При массивной инвазии возможны поверхностные эрозии слизистой, колит, у детей младшего возраста – выпадение прямой кишки.

В общем анализе крови наблюдаются признаки анемии, лейкоцитоз. *Диагноз* подтверждается микроскопией мазков кала.

Клинически трихоцефалез трудно отличить от прочих кишечных нематодозов.

Лечение. Препаратом выбора является мебендазол (вермокс) – детям старше 1 года и взрослым – по 100 мг утром и вечером, курс 3 дня. Эффективен при трихоцефалезе альбендазол (немозол) – 400 мг однократно, при необходимости повторяют через 3 недели, а также дифезил (суточная доза для детей до 5 лет – 2,5 г, старше 5 лет и взрослых – 5 г, дается однократно, курс 5 дней). При необходимости курс лечения трихоцефалеза повторяют через 2–3 недели. Для определения эффективности лечения проводят трехкратное обследование (с интервалом 15–20 дней).

Энтеробиоз

Этиология. Острица – небольшой круглый гельминт, длиной около 1 см, паразитирующий в нижних отделах тонкого и толстого кишечника. Самки выделяют в огромном количестве яйца и откладывают их в перианальные складки, выползая чаще ночью, после чего гибнут. Яйца остриц созревают в течение 5–6 часов на теле ребенка или на белье. При этом у ребенка появляется зуд, ребенок загрязненными пальцами заносит яйца остриц в рот (аутоинвазия). Оплодотворенные яйца остриц выдерживают высушивание, при температуре 16–18 °С остаются живыми до 15 суток. Развитие остриц не зависит от климатических условий. Энтеробиоз высоко контагиозен в детских коллективах.

Источником заражения является больной ребенок. Путь передачи – контактный. Факторы передачи: грязные руки, одежда, постельное белье, домашняя пыль. Продолжительность жизни остриц – 3–4 недели, однако постоянные повторные заражения приводят к длительному течению болезни.

Клиника. Клинические проявления энтеробиоза весьма разнообразны. Зуд по ночам в

области перианальных складок, боли в животе, плохой аппетит, иногда появляется понос со слизью. Может быть головокружение, головная боль, бессонница. У девочек вышедшие из кишечника острицы могут проникать в наружные половые органы и мочеиспускательный канал, вызывая воспаление (развитие вульвовагинитов, циститов), а в некоторых случаях недержание мочи.

Длительное заражение приводит к нарушению нервно-психического развития детей, проявляющегося в ослаблении памяти и плохой успеваемости в школе.

Диагноз подтверждается при исследовании кала на яйца гельминтов, соскоба с перианальных складок. В общем анализе крови – повышенный уровень эозинофилов.

Лечение. Для лечения энтеробиоза у детей наиболее эффективными и часто применяемыми препаратами являются пирантел и мебендазол (вермокс). Препараты даются ребенку в возрастной дозировке, указанной в инструкции. Частичное выздоровление ребенка происходит уже при первом приеме препарата, но для полного излечения следует повторить прием лекарства 2–3 раза с интервалом в 2 недели. Для восстановления микрофлоры кишечника после курса лечения используют биопрепараты.

Трихинеллез

Этиология – глистная инвазия человека и животных, вызываемая круглыми червями – нематодами рода трихинелла.

Заражение человека происходит при употреблении сырого или прошедшего недостаточную термическую обработку мяса диких животных и свиньи, которое содержит личинки этого гельминта (шашлык, копчености, сосиски, сырокопченая и вареная колбаса). Чистое сало животных не содержит личинки трихинелл, тогда как копченое и соленое сало с мясными прожилками употреблять крайне опасно. От одного человека к другому трихинеллез не передается.

Развитие трихинелл проходит несколько фаз: кишечная фаза (42–56 дней), миграционная фаза, мышечная фаза. В процессе пищеварения в желудке и двенадцатиперстной кишке капсулы личинок разрушаются, и молодые трихинеллы созревают в течение 3–4 суток, после чего самки откладывают личинки (до 2100 личинок). Миграция личинок с током крови начинается на 6-й день от момента заражения, их оседание происходит в поперечно-полосатых мышцах, где личинки увеличиваются примерно в 10 раз, свиваются в спираль и к 17–18 дню становятся способны заражать следующего хозяина.

Для продолжения жизненного цикла личинкам нужно попасть в кишечник крысы или свиньи. Свою жизнеспособность при благоприятных для них условиях трихины могут сохранять до 20 и более лет.

Клиника. Тяжесть заболевания зависит от количества личинок, попавших в организм. Смертельная доза для человека – 5 личинок на 1 кг массы тела больного. Различают 3 стадии заболевания.

Стадия 1 (инвазия): развивается через неделю после заражения, когда половозрелые гельминты активно размножаются. Наблюдается: потеря аппетита, тошнота, рвота, диарея, боли в животе и колики.

Стадия 2 (диссеминация): наступает через 10 дней после заражения, когда трихинеллы проникают через слизистую оболочку тонкого кишечника и мигрируют в поперечно-полосатые мышцы. Для этой стадии характерны: отек лица (особенно век), мышечные боли (прежде всего в руках и ногах), высыпания на коже, зуд, жжение, подъем температуры до 38–40 °С. В тяжелых случаях поражаются дыхательная, сердечно-сосудистая, центральная нервная

системы.

Стадия 3 (инкапсулирование): наступает в период выздоровления, обычно через неделю после второй стадии. Но в мышцах человека капсулы оставляют большие эрозии. Личинки трихинелл с током крови разносятся по всему телу и останавливаются в скелетной мускулатуре в определенных группах мышц. Наиболее часто личинки поражают диафрагму, жевательные мышцы, межреберные и дельтовидные мышцы, редко – мышцы глаз.

На стадии инвазии в фекалиях могут обнаруживаться взрослые трихинеллы и их личинки. Надежным методом считается биопсия мышечной ткани и иммунологические реакции, особенно кожно-аллергическая проба.

Лечение. Специфическое лечение проводят в клинике минтезолом (тиабендазолом), вермоксом (мебендазолом), альбендазолом. Одновременно назначают антигистаминные препараты.

Гименолепидоз

Этиология. Возбудитель – карликовый цепень из группы цестод. Это белый мелкий паразит длиной до 3 см, который живет в тонком кишечнике, где иногда может скапливаться до нескольких сот паразитов. На головке его имеются присоски и крючья, тело состоит из мелких члеников. В хвостовых члениках, которые отрываются и смешиваются с каловыми массами, содержится большое количество яиц, не требующих созревания во внешней среде. Весь цикл развития карликового цепня происходит в кишечнике, человек является и промежуточным, и окончательным хозяином, что затягивает заболевание и значительно затрудняет лечение. Гименолепидозу часто сопутствует энтерит, обычно обнаруживаются следы крови в кале.

Заражение происходит при заглатывании яиц паразита, при соприкосновении с предметами домашнего обихода, загрязненными фекалиями больного. Дети заражаются чаще взрослых.

Клиника заболевания разнообразна. Чаще дети жалуются на тупые, ноющие боли в животе, продолжающиеся от нескольких минут до часа. Аппетит понижен, тошнота, иногда рвота. Дети пониженного питания, бледные.

Одним из основных симптомов заболевания является неустойчивый стул (по 3–4 раза в день), в котором содержится много слизи, иногда кровь. Длительная инвазия ведет к развитию слабости, анемии, появляются головная боль, иногда судорожные припадки.

Диагноз ставится при обнаружении яиц карликового цепня в фекалиях, эффективно 3-кратное исследование с интервалом в 5 дней (92–100 % выявления).

Лечение желательно проводить в стационаре. Для дегельминтизации (изгнания глистов) применяют фенасал. Препарат назначают в суточной дозе: детям до 2 лет – 0,5 г (2 таблетки), от 2 до 5 лет – 1 г (4 таблетки), от 5 до 12 лет – 1,5 г (6 таблеток), старше 12 лет – 2–3 г (8–12 таблеток). Суточную дозу фенасала делят на 4 приема и принимают через каждые 2 ч (в 10, 12, 14 и 16 ч). Пищу принимают в 8, 13 и 18 ч. Фенасал принимают в течение 4 дней, затем делается перерыв на 4–7 дней. После перерыва курс лечения повторяют. Контрольное исследование кала проводят через 15 дней после окончания лечения и в последующем ежемесячно.

Накануне и в дни лечения рекомендуется бесшлаковая диета с ограничением грубой пищи, богатой клетчаткой. Во время лечения и 3–4 дня после его окончания больной должен ежедневно принимать душ и менять белье.

Через месяц после основного курса проводится один цикл противорецидивного лечения. В промежутках между циклами дегельминтизации проводится общеукрепляющее лечение –

прием поливитаминных препаратов.

Гименолепидоз можно также лечить экстрактом мужского папоротника или семенами тыквы, которые можно применять в сочетании с фенасалом.

Тениаринхоз

Этиология. Вызывается бычьим цепнем. Это плоский ленточный глист длиной 6–7 м. На головке 4 присоски, с помощью которых паразит фиксируется к слизистой оболочке. Паразитирует в тонком кишечнике. В хвостовом конце располагаются зрелые членики, переполненные яйцами. Отрывающиеся членики способны самостоятельно двигаться и выползать из анального отверстия. Крупный рогатый скот – промежуточный хозяин бычьего цепня – вместе с травой, сеном поглощает выброшенные наружу членики. В кишечнике животных развиваются личинки, проникающие затем в мышцы, где образуются финны, или цистицерки. Заражение происходит при употреблении в пищу мяса рогатого скота, содержащего финны, или цистицерки, бычьего цепня. Финна – маленький пузырек величиной с горошину, содержащий жидкость и сколекс цепня. В кишечнике оболочка растворяется, высвобождается личинка, из которой в тонком кишечнике за 3 мес. развивается половозрелая особь длиной до 4–6 м. Продолжительность жизни паразита в кишечнике человека – 5–7 лет.

Цистицеркоз способен поразить любую ткань. Чаще всего встречается цистицеркоз мягких тканей, глаз и головного мозга.

Клиника. Часто отмечаются диспепсические расстройства. Характерны резкие приступообразные боли в животе (до крика), как при аппендиците, холецистите, панкреатите, особенно натощак, слюнотечение, тошнота, послабление стула, увеличение печени. Признаки общей интоксикации – слабость, снижение аппетита, истощение, повышенная нервная возбудимость и раздражительность, иногда судороги.

Заболевание может протекать и малосимптомно.

В общем анализе крови выраженная эозинофилия. Диагноз подтверждается обнаружением члеников цепня в кале больного.

Кисты в оболочках и веществе головного мозга хорошо видны при МРТ и КТ. Часто кисты не отличаются по плотности от вещества головного мозга. В таких случаях необходима МРТ или КТ с метризамидом.

Лечение. Назначают фенасал, празиквантель, а также комбинированные препараты – дихлосал и трихлосал. Фенасал – в суточных дозах: детям до 3 лет – 0,5 г, 3–5 лет – 1 г, 6–9 лет – 1–1,5 г, 10–12 лет – 1,5–2 г. Препарат дают натощак утром. Вначале больной выпивает водный раствор натрия гидрокарбоната (1/4 чайной ложки детям; смешивают с сахаром в соотношении 1:1 и растворяют в 1/4 стакана теплой воды). Через 10 мин – прием суточной дозы фенасала, через 3 ч – стакан сладкого чая с сухарями. При лечении дихлосалом и трихлосалом препарат смешивают с равным количеством сахара, растворяют в 50 мл теплой воды и дают выпить за 1,5 ч до еды. Детям до 3 лет дают 0,5 г фенасала и 0,1 г дихлорофена (или трихлорофена), 3–5 лет – соответственно 1 и 0,2 г, 6–9 лет – 1,5–2 г фенасала и 0,4 г дихлорофена. Празиквантель назначают в дозе 5–10 мг/кг однократно. Лечение детей желательно проводить в стационаре.

Цистицеркоз головного мозга до недавних пор лечили только хирургическим путем. Сегодня нередко прибегают к консервативной терапии, но подходы к ней противоречивы.

Тениоз

Этиология. Возбудитель болезни – свиной цепень, который в тонком кишечнике человека вырастает до 1,5–2 м, на головке имеет 4 присоски и хоботок с двойной короной крючьев. Хвостовые членики, содержащие большое количество яиц, периодически отрываются и выводятся наружу. Если при антиперистальтике членики забрасываются в желудок, из них высвобождаются цистицерки, которые затем проникают в ток крови и в различные органы и ткани. Паразитировать в организме человека может в виде половозрелых особей и в личиночной стадии в виде цистицерка. Промежуточный хозяин – свинья. Цистицеркозом часто поражаются органы зрения, мышцы, диафрагма, мозг, где цистицерки могут находиться многие годы.

Клиника тениоза подобна клинике при тениаринхозе. Характерны нарушение аппетита, слюнотечение, тошнота, рвота, неустойчивый стул, симптомы общей интоксикации – эозинофилия, иногда судороги.

Диагноз устанавливается на основании клинической картины, данных эпидемиологического анамнеза, рентгенологических и лабораторных исследований, подтверждается обнаружением в кале зрелых члеников паразита или яиц при соскобах в перианальных складках. В общем анализе крови – гипохромная анемия, умеренный лейкоцитоз со сдвигом влево до палочкоядерных нейтрофилов, выраженная эозинофилия, умеренно повышенная СОЭ.

Лечение. Эффективен никлозамид (фенасал), который к тому же дает мало побочных эффектов. Его назначают однократно после легкой закуски, таблетки больной должен тщательно разжевать. Доза для взрослых составляет 2 г (4 таблетки), для детей весом 11–34 кг – 1 г (2 таблетки), более 34 кг – 1,5 г (3 таблетки). Больным тениозом препарат лучше принимать в кабинете врача, за 30 мин до него дают противорвотное средство. Если в течение 2 ч после приема никлозамида у больного не было стула, назначают легкое солевое слабительное. При тениозе используют также празиквантел.

Дозы экстракта мужского папоротника: детям до 3 лет – 0,5 г; 3–6 лет – 0,5–1 г; 7–9 лет – 1–1,5 г; 10–12 – 1,5–2 г; 13–16 лет – до 2 г, старше 16 лет – 2–3 г. Тыквенные семена назначают в соответствии с общепринятыми дозами, указанными в фармацевтических справочниках. Лечение детей желательно проводить в стационаре.

Описторхоз

Этиология. Возбудителями описторхоза являются два вида трематод: двуустка кошачья и двуустка сибирская. Двуустка имеет плоское тело, у переднего конца тела расположена ротовая присоска, на границе первой и второй четвертей тела – брюшная. Яйца бледно-желтой окраски. В стадии половой зрелости паразитирует во внутри- и внепеченочных желчных протоках, в желчном пузыре, протоках поджелудочной железы человека, кошки, собаки, лисицы, песца и некоторых других плотоядных животных. Промежуточным хозяином гельминта является пресноводный жаберный моллюск. Дополнительными хозяевами являются рыбы семейства карповых: язь, елец, чебак, плотва европейская, вобла, линь, красноперка, сазан, лещ.

Источники возбудителя – зараженные люди, домашние и дикие животные. С их калом яйца гельминтов попадают в пресноводные водоемы и заглатываются моллюсками, в которых происходит развитие и бесполое размножение личиночных поколений описторхисов, заканчивающееся выходом в воду обладающих хвостом личинок – церкариев. Церкарии активно проникают в карповых рыб и инцистируются в их подкожной клетчатке и мышцах, превращаясь в метацеркариев. Заражение происходит при употреблении в пищу сырой (талой,

мороженой), недостаточно прожаренной и слабо просоленной рыбы с метацеркариями гельминта.

Клиника. Инкубационный период 2–4 недели. В ранней стадии – повышение температуры тела, боли в мышцах и суставах, рвота, понос, болезненность и увеличение печени, иногда увеличивается и селезенка, аллергические высыпания на коже. В поздней стадии – жалобы на боль в подложечной области и правом подреберье, отдающую в спину и иногда в левое подреберье. Нередко боли обостряются в виде приступов желчной колики. Часто возникают головокружения, головные боли, диспепсические расстройства (тошнота, снижение аппетита, непереносимость жирной пищи). Некоторые больные жалуются на бессонницу, частую смену настроения, повышенную раздражительность. Температура тела незначительно повышена или нормальная. Печень часто увеличена и уплотнена. Описторхоз может протекать в стертой (малосимптомной) форме.

Лечение. В настоящее время единственным средством для специфической терапии описторхоза является празиквантель (билтрицид). Через 3–6 мес. после лечения проводится контроль эффективности химиотерапии – повторный анализ кала и исследование дуоденального содержимого.

Назначение желчегонных препаратов необходимо для того, чтобы накапливающийся в желчных путях празиквантель легко выделялся в кишечник вместе с парализованными описторхисами. Для этой цели назначают один из препаратов: аллохол, холагогум, холосас, хофитол. Для восстановления нарушенной функции печени применяют препараты из группы гепатопротекторов: эссенциале, гепабене, гепарсил, дарсил, легалон, силегон, карсил.

Дифиллоботриоз

Этиология. Возбудитель – лентец, широкий крупный ленточный гельминт, паразитирует в зрелом состоянии в тонком кишечнике человека, а также домашних животных (кошка, собака, свинья) и некоторых диких животных. Яйца лентеца, попав с нечистотами в воду, прорывают сложный цикл развития со сменой хозяев. Заражение происходит при употреблении в пищу недостаточно прожаренной или проваренной, а иногда и сырой рыбы, свежемороженой икры, инвазированных плероцеркоидами лентеца. Продолжительность жизни широкого лентеца составляет от 10 до 20 лет и более.

Клиника. Инкубационный период 20–60 дней. Заболевание начинается постепенно, появляются тошнота, реже – рвота, боли в животе, снижается аппетит, стул становится неустойчивым, появляется субфебрилитет. При длительном течении гельминтоза может наступить обтурационная непроходимость в тонком кишечнике. Параллельно нарастают признаки астено-невротического синдрома (слабость, утомляемость, головокружение) и В12-дефицитной анемии. Отмечается тахикардия, расширение границ сердца, мягкий систолический шум на верхушке, шум волчка, гипотония.

Диагноз ставится на основании обнаружения в кале яиц или члеников широкого лентеца, соответствующей клинической картины. В общем анализе крови признаки анемии, относительный лимфоцитоз, ускорение СОЭ. Выраженность анемии зависит от характера питания и условий жизни. Отмечается нарастание непрямого билирубина сыворотки крови.

Лечение. При выраженной анемии до начала дегельминтизации назначается витамин В12 (цианокобаламин) по 200–500 мкг внутримышечно 2–3 раза в неделю в течение месяца, а также препараты железа: ферронат, ферронал, гемофер, актиферрин, ферроплект, гематоген и др. Для изгнания гельминтов применяется фенасал, экстракт мужского папоротника, отвар из семян тыквы.

Лямблиоз

Этиология. Возбудитель – микроскопический одноклеточный паразит лямблия. Лямблии обитают в сточных водах, в водоемах со стоячей водой. Паразитируют главным образом в двенадцатиперстной кишке и верхнем отделе тощей кишки, вызывая дискинезию ее и желчных путей, надежно закрепляясь на щеточной кайме тонкого кишечника. Углеводистая пища (сладости) способствует размножению лямблий. Согласно статистике лямблиозом заражено до 30 % детей дошкольного возраста. Источник инфекции – больной человек или носитель лямблий, домашние животные. Заражение происходит через грязные руки, игрушки, плохо вымытые овощи, фрукты, воду и т. д. Чаще болеют дети 1–4 лет.

В процессе жизнедеятельности лямблии выделяют ряд токсических веществ, способствующих сильной алергизации организма ребенка и подавляющих его иммунитет. Поэтому одним из частых проявлений лямблиоза у детей является атопический дерматит, бронхиальная астма, хронический сухой кашель, частые простуды и пр.

Клиника. У детей лямблиоз проявляется многочисленными симптомами, маскирующими его под другие болезни. Острый лямблиоз характеризуется лихорадкой, рвотой, диареей, сыпью, анорексией, резкими болями в верхней и средней эпигастральной области, вздутием кишечника и без специального обследования на лямблиоз проходит под диагнозом «кишечная инфекция неясной этиологии».

Для хронического лямблиоза характерны: общая слабость, утомляемость, раздражительность, снижение аппетита, головные боли, головокружение, плохой сон, вздутие живота, метеоризм, урчание в кишечнике, неустойчивый стул, болезненность живота, увеличение печени, дисбактериоз кишечника, анемия. Наблюдаются: бледность (особенно лица), неравномерность окраски кожи шеи, боковых поверхностей живота, подмышечных складок; сухость кожи, создающая впечатление так называемой «гусиной кожи» с преимущественной локализацией на разгибательных поверхностях рук и ног, боковых поверхностях живота; поражение каймы губ (от легкой сухости до хейлита); атопический дерматит; шелушение стоп, ладоней, трещины и заеды в углах рта, выпадение волос.

Диагноз устанавливается при обнаружении лямблий в нативном кале (в теплом виде), исследование проводится многократно (10–12 раз), так как при первом исследовании выявляется лишь треть от общего числа зараженных детей.

Лечение лямблиоза состоит из двух 10-дневных курсов терапии антипаразитарными препаратами (тинидазол, метронидазол, макмирор), проводимых один за другим с перерывом в 5 дней. Такая схема лечения показала наибольшую эффективность. Дозировка препаратов определяется лечащим врачом в зависимости от возраста и веса ребенка. Более короткие курсы нецелесообразны. На 3–4-й день лечения антипаразитарными препаратами состояние ребенка может ухудшиться (на 5–7 дней), что вызывается распадом большого количества паразитов в кишечнике и поступлением в кровь ребенка большого количества аллергенов и токсинов. Аллергические реакции на фоне лечения лямблиоза можно уменьшить параллельным назначением слабительных средств (форлакс, лактулоза и пр.).

После 2-х курсов лечения проводится повторное обследование ребенка и, по необходимости, еще несколько курсов профилактического лечения тинидазолом.

Эхинококкоз

Этиология. Возбудитель – личиночная стадия цепня эхинококка. Характеризуется

поражением печени, реже легких и других органов. Половозрелые формы паразитируют в кишечнике собак и диких представителей семейства собачьих.

Человек заражается эхинококком при контакте с собаками, шерсть и морда которых обильно покрыты яйцами эхинококка. Больные собаки могут загрязнять пастбища, траву, заражая мелкий и крупный рогатый скот, свиней. Указанные животные, как и человек, являются промежуточными хозяевами. Возможно заражение через сырую воду из мелких водоемов или воду, приготовленную из талого снега и льда.

В кишечнике онкосфера с заключенным в ней зародышем освобождается от оболочек, проникая вглубь слизистой, током крови заносится во внутренние органы. Развитие зародыша эхинококка происходит у человека чаще в печени, брюшине, легких и плевре. Эхинококк в личиночной стадии представляет собой пузырь (размером от просяного зерна до головки ребенка), наполненный жидкостью и массой сколексов. Внутри могут быть дочерние и внучатые пузыри. Эхинококковые пузыри оказывают значительное механическое воздействие на ткани органа, в котором они находятся. При этом возникают очаги некроза, атрофии, сдавление сосудов. Токсическое и аллергизирующее воздействие вызывают токсины и продукты жизнедеятельности эхинококка.

Клиника зависит от локализации эхинококковых пузырей. При эхинококкозе печени первыми признаками болезни бывают слабость, потеря аппетита, тошнота, рвота, снижение массы тела, понос, кожный зуд, тупая боль в правом подреберье. Можно обнаружить кисту при пальпации. При эхинококкозе легких эхинококковый пузырь может быть выявлен случайно при рентгенологическом исследовании.

Диагноз ставится на основании клинической картины, данных рентгенологического обследования, внутрикожной аллергической реакции (проба Кацони), серологических исследований (реакция непрямой гемагглютинации). Для диагностики альвеолококкоза (многокамерного) используется спленопортография и метод изотопного исследования печени (сканирование).

Лечение. Нет ни одного лекарственного препарата, оказывающего терапевтическое воздействие на кистозную форму эхинококкоза. Необходимо хирургическое лечение независимо от размеров кисты. При множественном эхинококкозе печени операцию выполняют до развития осложнений, вначале удаляют осложненные кисты или гигантские, иногда оперируют в 2–3 приема через 2 недели – 3 мес.

Заболевания почек и мочевыводящих путей

Инфекция мочевых путей

Это воспалительное заболевание нижних отделов мочевого тракта, проявляющееся лейкоцитурией и бактериурией.

Этиология. Чаще встречается у детей до 3-х лет.

Возбудители – протей, синегнойная палочка, золотистый стафилококк, энтерококки, вирусы, но чаще кишечная палочка. Источник инфекции – воспалительный очаг в каком-нибудь органе (гнойный омфалит, пневмония, пиодермия). Предрасполагающие факторы – строение мочевых путей (у девочек), дисфункции кишечника, энтеробиоз, фимоз (у мальчиков), врожденные пороки развития. У детей первых месяцев жизни основным является гематогенный путь заражения, а у детей постарше – восходящий (уриногенный) путь.

К группе инфекций мочевых путей относятся цистит, уретрит, а также баланопостит у

мальчиков и вульвовагинит у девочек, которые приводят к инфицированию мочевых путей.

Цистит у детей раннего возраста развивается преимущественно в результате проникновения в мочевой пузырь восходящей инфекции или при наличии инфекции в вышележащих мочевых путях, реже при лимфогенном и гематогенном заносе ее из других органов. Отмечаются беспокойство, недомогание, нарушение сна, снижение аппетита, повышается температура. Характерны дизурические расстройства.

У детей старшего возраста общее состояние страдает мало. Возникновению цистита способствует охлаждение (мокрые ноги, сидение на влажной земле и др.). Предрасполагающими факторами считаются хронические запоры, экссудативный диатез, гиповитаминозы, переохлаждение, вульвиты и вульвовагиниты. Цистит часто сочетается с уретритом и пиелитом.

Клиника. Для инфекции мочевых путей характерны боли (беспокойство) при мочеиспускании, дизурия, энурез, боли в животе (приступообразного характера), повышение температуры, бледность, слабость, иногда тошнота; лабораторные данные – нейтрофильная лейкоцитурия, бактериурия, микропротеинурия.

Варианты клинического течения. Острое воспаление мочевого пузыря развивается внезапно. Ребенок начинает часто мочиться. Мочеиспускание болезненное, боли отдают в низ живота и имеют приступообразный характер. Появляются мучительные болезненные позывы к мочеиспусканию, но при этом мочи за один раз выделяется мало. Возникают судорожная задержка мочеотделения и болезненность в конце мочеиспускания. Иногда может с мочой выделяться кровь. Температура не повышается.

В моче большое количество лейкоцитов, эпителиальных клеток, много слизи, свежие эритроциты и небольшое количество белка.

При хроническом цистите дизурические явления возникают только в период обострения. Отмечаются тупые боли внизу живота, стойкая лейкоцитурия, умеренная протеинурия. Возможны энурез и дневное недержание мочи.

Уретрит чаще протекает бессимптомно и у детей встречается редко. Тяжесть состояния определяется выраженностью симптомов общей интоксикации, дизурических явлений.

Диагноз. Острый цистит диагностируют на основании клиники и изменений в анализах мочи. При хроническом цистите решающее значение имеет цистоскопия.

Лечение. Назначаются постельный режим, диета с исключением острого, жареного, соленого, мясных супов и бульонов (содержат раздражающие слизистую оболочку мочевого пузыря экстрактивные вещества). Показано обильное питье: чай из лекарственных трав – медвежьего ушка (толокнянки), брусники, малины, шиповника, черной смородины; минеральная вода – «Боржоми», «Смирновская». Медикаментозное лечение проводится по показаниям. Местно – теплые сидячие ванночки с раствором перманганата калия или отварами ромашки, череды. При хорошем уходе и лечении острый цистит проходит в течение 5–7 дней. В лечении хронического цистита применяются инсталляции в полость мочевого пузыря лекарственных растворов. Эффективны промывания специфическими бактериофагами. Проводится физиотерапевтическое лечение: УВЧ, диатермия, лазеротерапия.

Пиелонефрит

Пиелонефрит – микробно-воспалительный процесс в чашечно-лоханочной системе и интерстициальной ткани почек.

Этиология. Вызывается грамотрицательной микробной флорой (кишечная палочка, протей, синегнойная палочка), реже грамположительными микроорганизмами (стафило-,

стрепто-, энтерококки). Возможна смешанная флора.

Инфицирование происходит восходящим (80 %) и гематогенным путями. Важное значение имеют снижение иммунной защиты макроорганизма; наличие экстра- или интратенальной обструкции мочевых путей, способствующей стазу мочи. Заболевание чаще встречается у девочек в возрасте до 12 лет.

Клиника. Различают первичный и вторичный пиелонефрит. Первичный пиелонефрит развивается как самостоятельное заболевание. Вторичный – возникает на фоне аномалий почек и мочевых путей.

Таблица 15

Классификация пиелонефрита у детей (М.Я. Студеникин, В.И. Наумов, Д.Д. Мурванидзе, 1982)

По патогенезу	По течению	По периоду	По функции почек
1. Первичный 2. Вторичный (при обмен- ных и об- структивных нефропатиях)	1. Острый (до 6 мес.) 2. Хроничес- кий (свыше 6 мес.): а) рецидивиру- ющий; б) латентный	1. Активный (обострения) 2. Частичная клинико- лабора- торная ремиссия 3. Полная кли- нико- лаборатор- ная ремиссия	1. Сохранные фун- кции почек 2. Нарушение функций почек 3. Хроническая почечная недоста- точность

Острый пиелонефрит, начинается повышением температуры до 39–40 °С или протекает в скрытой форме, почти бессимптомно. Выделяют несколько основных синдромов. *Синдром интоксикации* характеризуется повышением температуры, слабостью, вялостью, головной болью, тошнотой, рвотой. *Абдоминальный синдром* проявляется приступообразными болями в животе, пояснице, с иррадиацией в паховую область (тупыми или коликообразными, постоянными или периодическими), положительным синдромом Пастернацкого. *Дизурический синдром* – частые обильные, болезненные мочеиспускания, никтурия, недержание мочи. Для мочевого синдрома характерно изменение цвета и прозрачности мочи, низкая плотность мочи (1015–1012), появление значительного количества лейкоцитов, бактерий и клеточного эпителия в моче. Может иметь место протеинурия и микрогематурия.

Для стертых форм острого пиелонефрита типичны неявные общие и местные симптомы и выраженный мочевой синдром (лейкоцитурия, бактериурия, макрогематурия и протеинурия).

Хронический пиелонефрит, является следствием неблагоприятного течения острого пиелонефрита. Различают рецидивирующий и латентный хронический пиелонефрит. Клиника рецидива хронического пиелонефрита мало отличается от таковой при остром пиелонефрите и характеризуется различным сочетанием общих (лихорадка, боли в животе или пояснице и др.)» местных (дизурия, поллакиурия и др.) и лабораторных (лейкоцитурия, бактериурия, гематурия, протеинурия и др.) симптомов заболевания. Латентное течение заболевания наблюдается приблизительно в 20 % случаев, при этом жалобы отсутствуют. О воспалительном процессе свидетельствуют лишь изменения в моче.

Диагноз. Для диагностики используют следующие исследования: общий анализ крови (признаки воспаления) и мочи (нейтрофильная лейкоцитурия, протеинурия до 1 г/л), анализы мочи по Нечипоренко, Зимницкому, на стерильность (бактериурия свыше 10 000 МТ у грудных детей и более 50 000 МТ – у старших), биохимические анализы крови (общий белок и его фракции, остаточный азот, мочевины, креатинин), экскреторная урография, микционная цисто-уретрография (выявление нарушения пассажа мочи), УЗИ. Девочкам необходима

консультация гинеколога.

Ценным диагностическим признаком пиелонефрита является асимметрия поражения почек, выявляемая при экскреторной урографии и изотопной ренографии. Наиболее ранний рентгенологический признак хронического пиелонефрита – гипотония чашек, лоханок и мочеточника на стороне поражения.

Дифференциальный диагноз проводят с инфекциями мочевых путей, интерстициальным нефритом, аппендицитом, холециститом, гломерулонефритом, мочекаменной болезнью, туберкулезом почек.

Лечение должно быть комплексным, патогенетическим, этапным. В острый период необходима госпитализация. Назначается постельный режим. Диета должна быть полноценной и соответствовать возрасту. Исключаются мясные, рыбные и грибные бульоны, приправы. Резко ограничиваются продукты, усиливающие пищевую оксалатурию: зеленый салат, шпинат, щавель, редька, бобовые, кофе, какао, шоколад, соль.

Антибактериальная терапия проводится с учетом чувствительности микрофлоры. Предпочтение отдается полу-синтетическим пенициллинам, аминогликозидам, цефалоспорином. Назначают также сульфаниламиды (бисептол, этазол, уросульфам), нитрофураны (фурагин, фурадонин, фуразолидон), производные налидиксовой кислоты (невиграмон, неграм), производные 8-оксихинолина (нитроксолин, грамурин, 5-НОК), биопрепараты, восстанавливающие нормальную микрофлору кишечника. Хороший эффект дает фитотерапия.

В поликлинике антибактериальное лечение продолжается минимум 6 мес. Дети освобождаются от занятий физкультурой на 6 мес. и более, затем разрешаются занятия в спецгруппе.

В течение 3 лет ребенок остается под наблюдением у нефролога или участкового педиатра. В периоде стойкой ремиссии показано санаторно-курортное лечение (Трускавец, Железноводск).

Гломерулонефрит

Гломерулонефрит – инфекционно-аллергическое заболевание, при котором развивается двустороннее диффузное воспаление почек с преимущественным поражением клубочков.

Этиология. Полиэтиологичное заболевание чаще развивается после стрептококковой инфекции (бета-гемолитический, группа А, типы 12, 4, 25, 49), реже после вирусных (гепатит В, герпес, краснуха, моновироз, аденовирусная); после повторных профилактических прививок (при несоблюдении правил и сроков).

Предрасполагающие факторы – прививки, хронические очаги инфекции, частые ОРВИ, отягощенная наследственность, аллергия. Провоцирующие факторы – переохлаждение, снижение сопротивляемости организма.

Чаще болеют дети младшего школьного возраста (7-12 лет), в основном мальчики. Пик заболеваемости приходится на зимние и весенние месяцы.

Различают первичный гломерулонефрит, развивающийся через 1–3 недели после воздействия этиологического фактора, и вторичный – возникающий на фоне системных заболеваний (системная красная волчанка и др.).

Таблица 16 Клиническая классификация первичного гломерулонефрита у детей (Винница, 1976)

Форма гломеруло-нефрита	Активность почечного процесса	Состояние функции почек
1. Острый гломерулонефрит – с нефритическим (гематурическим) синдромом – с нефротическим синдромом – с изолированным мочевым синдромом – с нефротическим синдромом, гематурией и гипертензией 2. Хронический гломерулонефрит – гематурическая форма – нефротическая форма – смешанная форма 3. Подострый (злокачественный) гломерулонефрит	1. Период начальных проявлений (разгара) 2. Период обратного развития 3. Переход в хронический гломерулонефрит 1. Период обострения 2. Период частичной ремиссии 3. Период полной клинико-лабораторной ремиссии	1. Без нарушений функций почек 2. С нарушением функций почек 3. Острая почечная недостаточность 1. Без нарушений функций почек 2. С нарушением функций почек 3. Хроническая почечная недостаточность 1. С нарушением функций почек 2. Хроническая почечная недостаточность

Клиника. Симптомы острого гломерулонефрита появляются через 1–3 недели после перенесенной инфекции, т. е. через определенный латентный период, в течение которого происходят образование и осаждение иммунных комплексов в почечных клубочках. Появляются недомогание, головные боли, тошнота, рвота, повышается температура. Дети становятся вялыми, жалуются на слабость, снижается аппетит. Острый гломерулонефрит характеризуется триадой синдромов: *отечный, гематурический, гипертензионный*.

Характерен внешний вид больного ребенка: лицо бледное, пастозное, с небольшой отечностью век. Отеки могут быстро распространяться на туловище и конечности. Иногда дети жалуются на боли в поясничной области или животе. Основные проявления мочевого синдрома – олигоурия, гематурия, протеинурия. Интенсивность гематурии может быть различной: от микрогематурии до макрогематурии (моча цвета «мясных помоев»). При развитии гипертензионного синдрома повышается как систолическое давление, так и диастолическое. Беспокоят головная боль, тошнота, может быть рвота.

Хронический гломерулонефрит характеризуется затяжным, волнообразным, непрерывно рецидивирующим или латентным течением с прогрессирующим характером процесса и развитием склеротических и фибропластических изменений в почечной ткани. Клинически диагноз хронического гломерулонефрита ставят через год после начала заболевания при сохраняющейся активности процесса. По клиническим проявлениям выделяют 3 формы заболевания.

Нефротическая форма наблюдается преимущественно у дошкольников, имеет рецидивирующее течение. Клинически проявляется выраженными отеками, гиперпротеинурией свыше (3–10 и более г/л), гипо- и диспротеинемией, гиперхолестеринемией, гиперлипидемией. В моче могут обнаруживаться небольшие количества эритроцитов и цилиндров. Фильтрационная функция почек длительное время остается нормальной.

Гематурическая форма проявляется микро- или макрогематурией, небольшая протеинурия (до 1–2 г/л). Отмечается бледность лица, небольшая пастозность под глазами по утрам, снижение активности ребенка. Функции почек долгое время остаются нормальными.

Снижение клубочковой фильтрации и уменьшение почечного кровотока могут выявляться только в периоды обострения. Один из вариантов течения гематурической формы – болезнь Берже (IgA-мембранозная гломерулопатия), сопровождающаяся повышением уровня IgA в сыворотке крови и IgA-содержащих циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) при нормальном уровне IgG и проявляющаяся эпизодами рецидивирующей макрогематурии.

Смешанная форма характеризуется сочетанием нефротического и гематурического синдромов (прогностически более благоприятный вариант) или сочетанием указанных синдромов с гипертензией (неблагоприятный прогноз). Рано развивается ограничение клубочковой фильтрации и концентрационной функции, отмечается анемия. Отеки менее выражены, чем при нефротической форме, но практически не поддаются лечению. Протеинурия колеблется от 3–4 до 10 г/л, постоянно выявляется гематурия. Частые рецидивы заболевания быстро ведут к развитию хронической почечной недостаточности.

Подострый (злокачественный) гломерулонефрит характеризуется бурным началом, быстро прогрессирующим, злокачественным течением, трудно поддающимся лечению и часто заканчивающимся летальным исходом через 6-18 месяцев от начала заболевания.

Диагноз ставится на основании клинико-анамнестических и лабораторно-инструментальных данных (анализы мочи общий, по Нечипоренко, Зимницкому; проба Реберга; суточный диурез; посевы мочи; контроль артериального давления; содержание в сыворотке крови креатинина, мочевины, хлоридов, калия, натрия, общего белка и белковых фракций; коагулограмма; титр комплемента и антистрептококковых антител в сыворотке крови). По показаниям проводят осмотр глазного дна, УЗИ почек, ренографию, урографию и др.

Лечение. Госпитализация обязательна. В остром периоде назначается постельный режим на 4–6 недель до исчезновения отеков, нормализации артериального давления и улучшения состава мочи. Диетотерапия с ограничением соли, уменьшением белка до 1,5–2 г/кг, исключением аллергенов, копченостей, крепких мясных и рыбных бульонов, острых пряностей, консервов в течение года с постепенной отменой этих ограничений по мере достижения стойкой клинколабораторной ремиссии.

Терапия комплексная этиопатогенетическая, этапная (стационар, поликлиника, санаторий).

Антибактериальное лечение назначается по показаниям на 7-10 дней, предпочтение отдают группе пенициллина (ампициллин, оксациллин, ампиокс, карбенициллин и др.), назначают эритромицин, цефазолин (кефзол) в возрастных дозах (при нарушении функции почек – 1/2–1/3 суточной дозы). Противопоказаны нефротоксичные антибиотики (гентамицин, канамицин, тетрациклин, стрептомицин и др.).

Назначаются десенсибилизирующие и улучшающие почечный кровоток (курантил, трентал) средства, а также нестероидные противовоспалительные препараты (вольтарен, бруфен). Проводится симптоматическая терапия гипотензивными (дибазол, клофелин, допегит, изобарин, нифедипин и каптокрин) и мочегонными препаратами. Салуретики (гипотиазид, лазикс) уменьшают реабсорбцию натрия и хлора в канальцах почек; калийсберегающим эффектом обладают: триамтерен, триампур, альдактон (верошпирон). Из осмотических диуретиков применяют 20 % раствор маннитола (из расчета: 1 г вещества на 1 кг массы тела).

Эффективна фитотерапия (зверобой, мята, тысячелистник, лист земляники, овес, клевер, ячмень, василек).

Кортикостероидные препараты назначаются при тяжелом течении заболевания.

Диспансерное наблюдение и лечение у нефролога и участкового педиатра поликлиники не менее 5 лет от начала полной клинико-лабораторной ремиссии.

Дети с гломерулонефритом освобождаются от занятий физкультурой на 6 мес. и более, затем разрешаются занятия в спецгруппе или ЛФК.

Профилактические прививки противопоказаны и проводятся только по эпидемиологическим показаниям. При травме вводится только столбнячный анатоксин, а при прямом контакте с больным вирусным гепатитом – гамма-глобулин.

Таблица 17

Дифференциально-диагностические признаки острого диффузного гломерулонефрита и острого или обострения хронического пиелонефрита у детей

Признаки	Острый гломеруло-нефрит	Пиелонефрит
Начало заболевания	Через 2–3 недели после ангины, скарлатины, ОРВИ	На фоне острых бактериальных и вирусных инфекций
Дизурия	Не характерна	Характерна
Боли в пояснице	У 25–30% больных	У большинства больных школьников
Температура тела	Нормальная или субфебрильная	Фебрильная или субфебрильная
Мочевой синдром	Гематурия, цилиндрурия, в первые 2–3 дня лейкоцитурия Олигурия Относительная плотность мочи нормальная или повышенная	Лейкоцитурия, бактериурия Диурез нормальный или повышенный Изостенурия или гипозостенурия
Посев мочи	Всегда стерильный	В 85% — положительный высеv
Креатинин, мочеvина крови	Повышены	Нормальные
Отеки	Характерны	Отсутствуют
Гипертония	У большинства больных	Не характерна
Функции почек: – фильтрация – реабсорбция – секреция	Снижена Нормальная Чаще нормальная	Нормальная Нормальная или снижена Чаще снижена
Морфологические изменения почек	Поражение капилляров клубочков, пролиферация клеток капсулы клубочка	Преимущественное поражение интерстициальной ткани почек

Интерстициальный нефрит

Это – абактериальное неспецифическое воспаление межуточной ткани почек с вовлечением в патологический процесс всего нефрона, особенно канальцев проксимального

отдела, кровеносных и лимфатических сосудов. Может проявиться в любом возрасте.

Этиология. Заболевание полиэтиологичное. Причинами могут быть: применение антибиотиков (пенициллин, ампициллин, метициллин, карбенициллин, гентамицин, цефалоспорины), сульфаниламидов, нестероидных противовоспалительных средств (индометацин, бруфен), барбитуратов, анальгетиков (анальгин, амидопирин); введение сывороток, вакцин; влияние химических веществ; интоксикация солями тяжелых металлов, особенно свинца, кадмия. Имеют значение не столько доза препарата, сколько длительность его приема и повышенная к нему чувствительность. Факторы риска: отягощенный анамнез, гиперкристаллурия, дисплазия почек, аллергический диатез, инфекционная и лекарственная интоксикация. Патогенез не выяснен.

Клиника. Различают острый и хронический интерстициальные нефриты.

Острый интерстициальный нефрит развивается в связи с каким-либо другим состоянием или заболеванием (шок, коллапс, гемолиз, сепсис, вирусные инфекции, гепатит, лептоспироз, инфекционный мононуклеоз, ожоги).

На 2-3-й день применения антибиотика или другого лекарственного препарата по поводу основного заболевания появляются первые признаки заболевания: боль в поясничной области, головная боль, сонливость, адинамия, тошнота, снижение аппетита. Отеков не бывает. Затем выявляется умеренный мочевого синдром: протеинурия (до 1 г/л), лейкоцитурия (моноклеарная или эозинофильная), гематурия, гипостенурия, изостенурия. Изменения в моче преходящие, скудные. Повышается концентрация креатинина, мочевины в плазме крови, гиперкалиемия. На фоне гиперазотемии выделяется много мочи. Полиурия сохраняется длительно (до нескольких месяцев). Могут наблюдаться лихорадка, озноб, кожные сыпи. У 20–30 % больных наблюдается повышение артериального давления.

Характерна цикличность развития: олигурия наблюдается в течение 2–3 дней, нормализация концентрации креатинина в плазме крови происходит на 5-10-й день, мочевого синдром сохраняется на протяжении 2–4 недель, а полиурия в среднем до 2 месяцев. Концентрационная способность почек восстанавливается к 4–6 мес.

Хронический интерстициальный нефрит в большинстве случаев выявляется случайно. Клиника скудная. По мере развития заболевания появляются слабость, утомляемость, симптомы интоксикации, бледность, боли в животе или поясничной области. Характерна полиурия. При исследовании мочи определяются умеренная протеинурия (1–2 г/сут), микрогематурия, лимфоцитарная лейкоцитурия. При дисметаболических нарушениях отмечается кристаллурия, повышается относительная плотность мочи. Заболевание прогрессирует медленно, постепенно развивается анемия и умеренная лабильная гипертензия. Снижаются секреторная и экскреторная функции канальцев, клубочковая фильтрация сохранена. Заболевание протекает многие годы.

Диагноз. Для диагностики имеют значение: острое развитие почечной недостаточности на фоне приема лекарственных препаратов и в связи с инфекцией; раннее развитие гипостенурии независимо от величины диуреза, отсутствие периода олигурии; креатининемия в начальном периоде заболевания (часто на фоне полиурии); азотемия до олигурии (если она присутствует) или на фоне полиурии.

Для острого интерстициального нефрита характерна гипостенурия, тогда как при остром гломерулонефрите в начале заболевания удельная плотность мочи высокая.

При обычной острой почечной недостаточности (ОПН) азотемия нарастает после наступления олигурии, а при остром интерстициальном нефрите азотемия появляется до развития ОПН или чаще на фоне полиурии.

Хроническому интерстициальному нефриту свойственны длительный латентный период

до выявления мочевого синдрома, лимфоцитарный характер лейкоцитурии, полиурия, гипостенурия, повышенная экскреция Б2-микроглобулина.

Лечение в период выраженных клинических проявлений заболевания проводят в стационаре, режим постельный, диета с учетом особенностей функции почек и характера метаболических нарушений. Прекращается воздействие предполагаемого этиологического фактора, отменяется лекарственный препарат. Назначается терапия, направленная на улучшение почечной гемодинамики (гепарин, эуфиллин, персантин, трентал, курантил, эскузан, теоникол, никотиновая кислота, рутин), уменьшение отека интерстиция (большие дозы лазикса – до 500 мг/сут, преднизолон), стабилизацию клеточных мембран, антиоксидантные (витамины А, Е, В6, унитиол, димефосфон, эссенциале), а также антигистаминные препараты, улучшающие обменные процессы (АТФ, кокарбоксилаза), антисклеротические 4-аминохинолинового ряда (делагил, хлорохин, плаквенил). С целью метаболической защиты клетки возможно использование коферментных препаратов (карнитина хлорид, липоевая кислота, фосфаден, липамид) в возрастных дозировках.

Выявляются и санятся хронические очаги инфекции, ребенок ограждается от переохлаждений и больших физических нагрузок. В тяжелых случаях показан гемодиализ.

Обменная (дисметаболическая) нефропатия

Этиология. В основе заболевания лежит нарушение обмена веществ, приводящее к повышенному выведению с мочой различных солей (оксалатов, уратов, фосфатов и др.). Этому способствуют загрязнение окружающей среды, употребление в пищу некачественных продуктов с химическими добавками, а также наследственные факторы.

Дети с обменной нефропатией относятся к группе риска по развитию мочекаменной болезни и инфекционно-воспалительных заболеваний почек.

Клиника. Симптомы оксалурии, уратурии, фосфатурии весьма разнообразны. Жалобы на боли в животе (без четкой локализации), в области спины, при мочеиспускании, а также на головные боли. Моча мутная, с осадком. Нередко повышенное выделение солей с мочой сопровождается аллергические заболевания (атопический дерматит, бронхиальная астма).

Диагноз. Кроме общего анализа мочи, целесообразно проведение биохимического анализа мочи, УЗИ почек и мочевого пузыря. При необходимости нефролог назначает другие дополнительные исследования.

Лечение. Используется комплексный подход: адекватный питьевой режим, диетотерапия, медикаментозная терапия. Увеличивается употребление жидкости (на 50 % от должного по возрасту) при условии удовлетворительной функции сердечно-сосудистой системы и почек. Рекомендуются суточный объем жидкости для детей: 1–1,5 года – 1 л; 1,5–3 года – 1200–1300 мл. Используют питьевую воду, морсы, компоты. Дополнительный прием жидкости осуществляется в вечернее время и перед сном.

Показана минеральная вода, которая назначается из расчета 3 мл на 1 кг массы тела 3 раза в день (за 15–20 мин до еды) курсом 2–3 недели. Из минеральных вод используются «Славяновская», «Смирновская», «Боржоми», «Нафтуся».

Прием пищи 5–6 раз в сутки. Пища готовится на пару, отваривается, тушится или запекается после отваривания; не измельчается, подается в теплом виде.

Рекомендации по использованию продуктов зависят от заболевания.

Оксалатурия. Из рациона исключаются продукты-источники щавелевой кислоты: какао, шоколад, свекла, сельдерей, петрушка, щавель, ревень, укроп, шпинат, перец, инжир, цитрусовые, экстрактивные вещества (бульоны). В период обострения рекомендуется

картофельно-капустная диета в течение 2-3-х недель.

Уратурия. Из питания исключаются продукты-источники мочевой кислоты. Ограничивается поступление белка в организм ребенка за счет исключения мяса, рыбы, творога. Допустимо использование отварных или паровых мясных блюд до 3-х раз в неделю. Картофельно-капустная диета 1–2 раза в неделю. Ограничиваются: морковь, зеленая фасоль, бобы, цикорий, лук, кукуруза, помидоры, крепкий чай, земляника, крыжовник, говядина, курица, заливное, печень, треска, сливочное масло.

Разрешаются: белокочанная и брюссельская капуста, абрикосы, бананы, смородина (любая, кроме черной), кизил, слива, айва, баклажаны, грибы, цветная капуста, огурцы, салат, горох, тыква, белый хлеб, растительное масло, молочные продукты и мясо – в первой половине дня.

Подходы к диетотерапии при уратурии должны определяться совместно с нефрологом и диетологом, поскольку необходимо предотвратить возможные последствия дефицита белка, необходимого растущему ребенку.

Фосфатурия исключает из рациона питания продукты-источники фосфатов: молоко, творог, сыр, яйца, грибы, орехи, какао, кофе, крепкий чай, сладкие сорта яблок, ягоды, груши. Рекомендуются: мясо, рыба, паштет, масло сливочное и растительное, горох, капуста брюссельская, тыква, все кислые сорта яблок, брусника, красная смородина, лимоны, апельсины, подкисленные напитки (клюквенный, лимонный).

Объем используемой медикаментозной терапии при обменной нефропатии определяется нефрологом с учетом индивидуальных особенностей ребенка.

Мочекаменная болезнь (уролитиаз)

Камни локализуются чаще в правой почке. Двусторонний уролитиаз наблюдается только в 15–20 % случаев. Мальчики болеют чаще девочек, возраст 3-10 лет.

Этиология. В основе камнеобразования могут лежать общие и местные факторы. К общим факторам относятся нарушения кислотно-щелочного равновесия в организме, водного баланса, изменение реакции мочи. Отложение камней у детей может быть связано с гиперкальциемией, гиперпаратиреозом, мочекислым диатезом, гиповитаминозом А и гипервитаминозом Д.

Из местных факторов образованию камней способствуют воспалительные процессы в мочевых путях, аномалии, нарушающие отток мочи.

В зависимости от химического состава различают уратные, фосфатные, оксалатные и цистиновые камни.

Клиника. Характерна триада симптомов: *боль, гематурия и пиурия*. Однако типичные приступы почечных колик бывают редко. У детей раннего возраста проявляются двигательным беспокойством, иррадиацией боли в паховую область или в область пупка. Преобладают нарушения функции желудочно-кишечного тракта (метеоризм, парез кишечника, многократная рвота и перитонеальные явления). Старшие дети дают типичную картину почечной колики взрослых. Мочевой синдром характеризуется микро– или макрогематурией, может быть лейкоцитурия, умеренная протеинурия и очень часто кристаллы солей.

Диагноз. Наличие клинических проявлений почечной колики, стойкая лейкоцитурия и гематурия заставляют заподозрить наличие мочекаменной болезни. Самопроизвольное отхождение камней является патогномоничным признаком заболевания. Решающая роль в диагностике уролитиаза принадлежит ультразвуковым и рентгеноурологическим исследованиям. Большинство почечных камней состоит из солей кальция (фосфаты, оксалаты,

карбонаты), которые хорошо видны при проведении обзорной рентгенографии. Если же камни рентгенонегативные (из мочевой кислоты, ксантина, цистина), то используют контрастную урографию для их обнаружения.

Лечение. Камни больших размеров подлежат хирургическому удалению. Консервативная терапия, направленная на самопроизвольное отхождение мелких камней, заключается в назначении водной нагрузки, спазмолитиков, диуретиков и обезболивающих препаратов, препаратов, тормозящих рост камней (цистенал, артемизол, роватин, роватинекс).

Важная роль при лечении отводится диетотерапии, которая направлена на уменьшение концентрации солей в моче. Этого добиваются путем увеличения диуреза и ограничением употребления блюд, богатых этими солями (см. Обменная нефропатия).

При оксалатурии и уратурии с целью «ощелачивания» мочи назначают минеральные воды типа «Нафтуса», «Смирновская», «Ессентуки» № 20, «Боржом». При фосфатурии для «подкисления» мочи – «Арзни», «Ессентуки» № 4 и № 17, «Дзау-Суар», доломановский нарзан.

Дети должны находиться под диспансерным наблюдением до перехода во взрослую поликлинику.

Наследственный нефрит

Наследственный нефрит – группа генетических нефропатий, клиническая картина которых близка к симптоматике приобретенных гломерулонефритов.

Этиология. Передается по аутосомно-доминантному типу, частично связанному с полом. Больные мужчины-гетерозиготы могут передавать заболевание только дочерям, а больные женщины – большинству дочерей и сыновей. У детей наследственный нефрит не всегда распознается и может проявляться только поражением почек (неполная форма), а также его сочетанием с невритом слухового нерва, что получило название *синдрома Альпорта*.

На ранних стадиях болезни в биоптатах почки отсутствуют изменения клубочков, в дальнейшем происходит параллельное повреждение клубочков (расщепление, в том числе очаговое, базальных мембран, небольшая пролиферация, гиалиноз) и интерстиция (клеточная инфильтрация, фиброз, «пенистые» клетки). Отсутствуют гломерулярные отложения иммунных комплексов.

Клиника. Симптомы заболевания появляются чаще на 3-5-м году жизни. У большинства детей болезнь выявляется случайно. Клинически может протекать по типу хронического гломерулонефрита гематурической формы, иногда с признаками нефротического синдрома, или по пиело-нефритическому типу. В начальной стадии функции почек сохранены, возможна только гематурия с небольшой протеи-нурией, иногда с лейкоцитурией. Между приступами макрогематурии наблюдается микрогематурия, которая может быть изолированной. При выраженном мочевом синдроме развивается гипертензия, что свидетельствует о прогрессирующем течении.

При синдроме Альпорта глухота имеет неврогенный характер, чаще наблюдается у мальчиков, появляется в возрасте 8-10 лет, может быть первым симптомом заболевания. У отдельных членов семей с наследственным нефритом может быть глухота без поражения почек.

Диагноз основывается на выявлении основных признаков болезни, анализе родословной ребенка, обследовании ближайших родственников, но окончательно подтверждается лишь при биопсии почки.

Лечение симптоматическое, направлено на поддержание жизнедеятельности клеток (пиридоксин, кокарбоксилаза, АТФ), при присоединении пиелонефрита применяют антибактериальные препараты.

У мальчиков рано (с 10–15 лет) развиваются гипертензия и ХПН, летальный исход наступает в возрасте 15–30 лет. У девочек заболевание протекает чаще латентно в виде гематурического синдрома, редко с нарушением слуха. Интеркуррентные заболевания и переутомление могут быть причиной декомпенсации и прогрессирования болезни. При ХПН используются экстракорпоральный гемодиализ и трансплантация почки.

Тубулопатии

Тубулопатии – большая группа заболеваний, протекающих с нарушением канальцевого транспорта органических веществ и электролитов.

Различают тубулопатии *первичные*, при которых транспорт веществ нарушен преимущественно в мембранах почечных канальцев, и *вторичные*, когда канальцевые поражения – составная часть либо дефекта обмена веществ в организме, либо патологии почки, распространившейся на канальцы.

Первичные тубулопатии обусловлены: изменением структуры мембранных белков-носителей; энзимопатией (наследственно обусловленной недостаточностью ферментов, обеспечивающих активный мембранный транспорт); снижением чувствительности рецепторов клеток канальцевого эпителия к действию гормонов; изменением общей структуры цитомембран клеток (дисплазии).

Таблица 18

Классификация тубулопатий по локализации дефекта (по Е. Ю. Вельтишеву, 1989)

Локализация поражения	Тубулопатии	
	Первичные	Вторичные
Проксимальные извитые канальцы	Болезнь де Тони–Дебре–Фанкони, глюкозаминный диабет, почечная глюкозурия, фосфат-диабет, аминоацидурия (цистинурия, иммуноглицеринурия, болезнь Хартнапа, глицеринурия, почечный тубулярный ацидоз 2 типа)	Цистиноз, синдром Лоу, тирозинемия, галактоземия, гликогенозы, наследственная непереносимость фруктозы, при отравлении тяжелыми металлами, болезнь Вильсона–Коновалова, первичный гиперпаратиреозидизм, целиакия, синдром Альпорта, сахарный диабет, ксантинурия
Общее повреждение канальцевого аппарата	—	ХПН, нефронофтиз Фанкони
Дистальные извитые канальцы и собирательные протоки	Почечный несахарный диабет, почечный тубулярный ацидоз 1 типа, псевдогипоальдостеронизм (почечный солевой диабет)	—

Из тубулопатий в педиатрической практике чаще встречаются: фосфат-диабет, синдром де Тони-Дебре-Фанкони, почечный тубулярный ацидоз и витамин-Д-зависимый рахит (см. Рахит и Рахитоподобные заболевания).

Таблица 19

Классификация тубулопатий по ведущему синдрому (М.С. Игнатова, Ю.Е. Вельтищев, 1989)

Ведущий синдром	Первичные	Вторичные
Синдром полиурии	Почечная глюкозурия, почечный несахарный диабет, псевдогипоальдостеронизм	Нефронофтиз Фанкони, пиелонефрит, цистиноз, тирозинемия, ХПН
Синдром аномалий скелета (почечные остеопатии)	Фосфат-диабет, синдром де Тони–Дебре–Фанкони, почечный тубулярный ацидоз	Витамин-Д-зависимый рахит, гипофосфатазия, целиакия, псевдогипопаратиреоидизм
Нефролитиаз	Цистинурия, глицинурия, иминоглицинурия	Оксалоз и вторичная гипероксалурия, ксантинурия, синдром Леша–Нихана

Почечный несахарный диабет – заболевание с нечувствительностью почечных канальцев к антидиуретическому гормону (АДГ, вазопрессин) и выделением большого количества мочи с низкой относительной плотностью, с полиурией, гипостенурией. Наследование заболевания доминантное, сцепленное с X-хромосом, встречается только у мужчин.

Клиника. Признаки заболевания обнаруживаются с рождения или в первые 6 мес. жизни: необъяснимая периодическая лихорадка, которая не снимается жаропонижающими и антибактериальными препаратами, полиурия, жажда, повторяющиеся периоды обезвоживания, рвоты, снижение тургора тканей, запоры, гипотрофия, задержка роста. После года дети выпивают и выделяют до 5–6 л жидкости в сутки. Основным проявлением болезни является выделение большого количества мочи с низким удельным весом. Может быть задержка психомоторного развития. При недостаточном поступлении в организм жидкости отмечается гиперосмолярность крови, уровень натрия в сыворотке крови возрастает до 194 ммоль/л, хлора – до 170 ммоль/л, могут быть умеренные гиперкалиемия и гиперазотемия. В моче нет белка, показатели глюкозы и осадок нормальные.

Диагноз основан на данных родословной (болеют мужчины по материнской линии), анамнеза, клиники и характерных лабораторных данных (очень низкий удельный вес мочи, 1001–1003). Типично отсутствие изменения удельного веса мочи после внутривенного введения вазопрессина.

Лечение состоит в возмещении потери жидкости и поддержании нормальной осмолярности плазмы. Значительно уменьшает потребность в жидкости бессолевая диета, содержащая мало белка, а также применение салуретиков – гипотиазида в сочетании с альдактоном. При таком лечении необходимо дополнительно давать внутрь 2–3 ммоль/кг/сут калия и контролировать уровень калия в крови.

При выраженной дегидратации, гиперэлектролитемии, лихорадке применяется многодневное капельное введение жидкости, которую затем вводят дробно перорально.

Почечный солевой диабет (псевдогипоальдостеронизм) – это заболевание с низкой реабсорбцией натрия почечными канальцами из-за низкой их чувствительности к альдостерону.

Наследование по аутосомно-рецессивному типу.

Клиника. Проявляется в первые недели жизни ребенка отказом от пищи, рвотой, адинамией, потерей в весе, развитием обезвоживания, интермиттирующей лихорадкой, иногда запорами. Обнаруживаются гипонатриемия, гипер-калиемия. Содержание натрия в моче превышает норму в 15–20 раз, экскреция глюкокортикоидов не изменена. В дальнейшем у детей отмечаются недостаточное увеличение массы тела, задержка роста и психического развития, оссификации костей скелета.

Диагноз. Диурез всегда достаточный, выделение с мочой натрия и альдостерона повышенное, кетостероидов и окси-кортикостероидов – нормальное. В крови всегда обнаруживается гипонатриемия (ниже 130 ммоль/л). Применение минералокортикоидов (ДОКСА, альдостерон) не эффективно.

Лечение. Основной принцип – введение достаточного количества хлорида натрия внутрь и парентерально в соответствии с суточным выведением его с мочой.

Почечная недостаточность

Почечная недостаточность – клинический синдром нарушения всех функций почек, приводящих к расстройству водного, электролитного, азотистого и других видов обмена.

Различают острую и хроническую почечную недостаточность.

Острая почечная недостаточность (ОПН) – неспецифический синдром, развивающийся в результате транзиторной или необратимой утраты гомеостатических функций почек, обусловленной в большинстве случаев гипоксией почечной ткани с последующим преимущественным повреждением канальцев и отеком интерстициальной ткани.

Этиология. ОПН может быть следствием шока (травматического, ожогового, гемотранфузионного, геморрагического, гиповолемического и др.), токсического воздействия на почки некоторых ядов (например, ртути, мышьяка, грибного яда) или лекарственных препаратов, инфекций, острых заболеваний почек (нефрит, пиелонефрит и др.), нарушения проходимости верхних мочевых путей.

Клиника. ОПН проявляется внезапным нарушением гомеостаза (гиперазотемия, ацидоз, электролитные расстройства) в результате острого нарушения основных функций почек (азото-выделительная, регуляция КОС, водно-электро-литного баланса). Основные признаки: олигурия вплоть до анурии, задержка в организме азотистых шлаков, нарушения водно-электролитного и кислотно-щелочного баланса, сердечно-сосудистой деятельности, малокровие и др.

При ОПН изменения в почках в большинстве случаев обратимы.

Различают 4 клинических периода ОПН.

1. Начальный период характеризуется симптомами основного заболевания (отравление, шок и др.).

2. Олигоанурический период проявляется быстрым (в течение нескольких часов) уменьшением диуреза (менее 25 % нормы при низкой относительной плотности мочи – 1005–1008), продолжается 8–10 дней, сопровождается постепенным нарастанием слабости, адинамией, головной боли, анорексией, тошнотой, рвотой, зудом кожи, диареей. При неограниченном введении жидкости и соли возникают гиперволемия, гипертензия; могут развиваться отек легких и периферические отеки. Появляются нарушения проводимости и ритма сердца, тахикардия, снижение артериального давления с последующим развитием гипертензии, шумной одышки (дыхание Чейн-Стокса, Куссмауля), судорог, резких болей в животе, отека легких, характерна нарастающая анемизация, возможна тромбоцитопения.

Быстрое нарастание гиперазотемии, выраженный ацидоз (рН до 7,2), гиперкалиемия, гипонатриемия обуславливают уремическую кому. Все случаи ОПН сопровождаются синдромом диссеминированного внутрисосудистого свертывания.

В среднем продолжительность олигоанурической стадии 12–14 дней. При отсутствии помощи наступает летальный исход.

3. Полиурический период характеризуется нарастанием диуреза, что свидетельствует о восстановлении функции эпителия почечных клубочков, но не канальцев. В начале анурия сменяется олигурией, затем в течение 2–5 дней диурез нарастает и может достигать 10–12 л в сутки (ребсорбция еще «не работает»). Несколько уменьшаются признаки интоксикации, выраженность ДВС-синдрома, но долго сохраняются анемия, астенический синдром. На этот период приходится 37 % всех летальных исходов от ОПН (80 % из них – от вторичной инфекции). В этой стадии наиболее опасна гипокалиемия, обусловленная полиурией. Поли-урическая стадия продолжается от нескольких дней до нескольких месяцев.

4. Период выздоровления характеризуется исчезновением клинических признаков почечной недостаточности, анемии, ДВС-синдрома. Однако долго наблюдается картина хронической инфекции мочевыводящих путей.

Лечение в начальный период должно быть направлено на восстановление ОЦК, снятие периферического вазоспазма, устранение гипоксии. Больному должна быть налажена ингаляция обогащенной кислородом смеси. Инфузионную терапию проводят по схеме: первоначально вводят объем жидкости, равный 2 % от массы тела больного, с включением полиионного солевого раствора и 10 % раствора глюкозы с инсулином. Если на подобную водную нагрузку диурез получен не был, стимулируют его образование внутривенным введением лазикса в дозе 1 мг/кг (суточная доза может достигать 5–10 мг/кг), так как лазикс также улучшает микроциркуляцию в паренхиме почек. В дальнейшем продолжают инфузию, избегая применения растворов, содержащих ионы калия. Хороший эффект дает инфузия малых доз допамина (2–5 мкг/кг/мин). С дезагрегационной целью используют гепарин в суточной дозе 90–100 ед/кг (под контролем коагулограммы или времени свертываемости крови по Ли-Уайту). Возможно однократное переливание свежезамороженной плазмы в объеме 10 мл/кг.

Во время проводимого лечения необходим тщательный мониторинг за параметрами гемодинамики, дыхания, скоростью выделения мочи. Не реже 4-х раз в сутки – забор крови для определения концентраций электролитов, азотистых шлаков, белка.

При развитии стойкой анурии продолжают парентеральное введение лазикса (до 10 мг/кг/сут) в сочетании с инфузией допамина. В состав инфузионной терапии входят концентрированные (15–30 %) растворы глюкозы с инсулином, 0,9 % раствор NaCl и свежезамороженная плазма. Анемию корректируют трансфузией взвеси отмытых эритроцитов. Уровень гиперкалиемии снижают введением 10 % раствора глюконата кальция по 30 мг/кг, а также гидрокарбоната натрия в стандартных дозировках. Необходимо помнить, что сода окажет желаемый эффект только при условии, что образующиеся молекулы CO₂ будут эффективно удаляться через легкие (контроль газов крови).

Очень часто во 2-м периоде ОПН назначают антибиотики для профилактики и лечения вторичной инфекции, при этом сульфаниламиды, нитрофураны и тетрациклины противопоказаны.

При анурии, продолжающейся на фоне лечения более суток, необходимо проведение операции по очищению крови, вне зависимости от показателей креатинина, мочевины, калия. Могут быть использованы гемодиализ, артериовенозная гемофильтрация, гемодиализация, перитонеальный диализ.

Хроническая почечная недостаточность (ХПН) – симптомокомплекс, вызванный

необратимой постепенной гибелью нефронов вследствие первичного или вторичного хронического прогрессирующего заболевания почек.

Этиология. Причиной развития являются приобретенные и наследственные болезни мочевых органов, факторы, обуславливающие развитие ОПН и ее исход в ХПН.

У детей до 5 лет наиболее частые причины ХПН – врожденные аномалии, после 5 лет – приобретенные болезни.

Клиника. Признаки хронической почечной недостаточности зависят от степени ее выраженности.

1. *Стадия компенсации (полиурическая).* Объем почечных функций составляет от 80 до 50 % от нормы, а число функционирующих нефронов – от 50 до 25 %. Клинические симптомы ХПН отсутствуют до тех пор, пока количество функционирующих нефронов – не уменьшится до 30 %, и проявляются только во время обезвоживания, лихорадки или увеличенного распада тканей (например, при травмах). Возможна микропротеинурия. Уменьшение резервных возможностей почек (при применении нагрузочных проб) без нарушения гомеостатических констант. Необходимо консервативное и оперативное лечение основного заболевания.

2. *Стадия субкомпенсации.* Объем почечных функций от 50 до 25 % от нормы, остаточное число нефронов – менее 30 %. Увеличивается количество выделяемой мочи и потребность в жидкости. У грудных и младших детей, если усиленная жажда не обеспечивает потребность в жидкости, появляются признаки обезвоживания, неясные подъемы температуры тела, рвота. Нарушена толерантность к различным пищевым ингредиентам, нарушено всасывание кальция. Пациенты плохо переносят интеркуррентные заболевания, а также дегидратацию, гиперкалиемию, ацидоз. Дети отстают в росте. Возрастает количество мочи, выделяемой ночью. Лабораторные исследования показывают незначительное повышение уровня мочевины, креатинина, снижение содержания калия в сыворотке крови. Консервативные мероприятия направлены на сохранение остаточной функции почек.

3. *Стадия декомпенсации* – стадия отчетливых признаков ХПН. Объем почечных функций составляет менее 30 %, а число нефронов – менее 15 % от нормы. Появляются изменение настроения, быстрая утомляемость, отсутствие аппетита, малокровие, часто повышение артериального давления, нарушение структуры костей, замедление роста, анемия, гипертензия. Консервативная терапия направлена на коррекцию метаболических нарушений. Пациенты при строгом соблюдении режима, диеты и консервативной терапии могут вести обычный образ жизни. Проводят подготовку к терапии диализом.

4. *Стадия терминальная (уремии).* Остаточная функция почек составляет менее 5 %. Постепенно развиваются отравление организма мочевиной, терминальная почечная недостаточность, при которой выражены нарушения со стороны нервной системы, вплоть до уремической комы, со стороны кровообращения, которые могут стать непосредственной причиной смерти. Строгая консервативная терапия, которую дополняют диализ и/или почечная трансплантация.

Диагноз ХПН у детей с болезнями мочевых органов ставят при сохранении у них в течение 3–6 мес. снижения клубочковой фильтрации менее 20 мл/мин, увеличения уровня сывороточного креатинина, мочевины.

Лечение. Направлено на уменьшение гиперазотемии и коррекцию водно-электролитных и других нарушений обмена веществ. Основные принципы такие же, как при лечении ОПН. Однако при ХПН корригирующие мероприятия применяются длительное время.

Анемии

Анемия (малокровие) – группа заболеваний, характеризующихся снижением содержания в эритроцитах гемоглобина, количества эритроцитов в единице объема крови, а также общей массы крови в организме.

Классификация анемий по этиопатогенетическому принципу включает 3 большие группы:

- 1) анемии вследствие кровопотерь (постгеморрагические);
- 2) анемии вследствие нарушения кровообразования (дефицитные анемии), анемии вследствие опустошения костного мозга и др.;
- 3) анемии вследствие повышенного кроворазрушения – гемолитические (врожденные энзимопатические, гемоглобинопатии, аутоиммунные формы и др.).

Постгеморрагические анемии

Постгеморрагические анемии возникают в результате острой или хронической кровопотери.

Этиология. Острая кровопотеря наблюдается у детей довольно часто и бывает обусловлена асфиксией и родовой травмой (кровоизлияния во внутренние органы и мозговые оболочки), фетоматеринскими и фетофетальными трансфузиями, плацентарными кровотечениями, геморрагическими диатезами, травмами, язвенными процессами в желудочно-кишечном тракте, метроррагиями у девочек и т. д.

Массивная потеря крови сопровождается развитием гиповолемического шока, централизацией кровообращения, гидремической реакцией с признаками эксикоза, сердечнососудистой недостаточностью и быстрым истощением глюкокортикоидной функции надпочечников.

Симптомокомплекс может развиваться под влиянием других этиологических факторов, например хронических инфекций.

Клиника постгеморрагических анемий зависит от величины скорости кровопотери, возраста больного, этиологического фактора. При массивном кровотечении может развиваться шок.

Острая кровопотеря на первом этапе складывается из двух клинических синдромов – анемического и коллаптоидного. Ребенок становится бледным, вялым, адинамичным. Появляются головокружение, шум в ушах, у некоторых тревожный беспокойный взгляд, холодный пот, зевота, иногда икота, снижение артериального давления, частый нитевидный пульс, одышка; над верхушкой сердца выслушивается систолический шум, определяется тахикардия. В тяжелых случаях – цианоз, судороги, нарушение зрения.

В этом раннем периоде после кровопотери не выявляется снижение количества эритроцитов и гемоглобина в связи с компенсаторным поступлением в сосуды депонированной крови и уменьшением емкости общего сосудистого русла в результате рефлекторного сужения значительной части капилляров. Количество тромбоцитов и лейкоцитов в течение первых часов после кровопотери повышается. Выраженная анемия после острой кровопотери выявляется спустя 1–2 дня, когда наступает так называемая «гидремическая фаза компенсации», характеризующаяся обильным поступлением в кровеносную систему тканевой жидкости. В этой фазе наблюдается прогрессирующее снижение гемоглобина и эритроцитов. В периферической крови появляется большое количество новообразованных эритроцитов – ретикулоцитов, а у детей грудного возраста могут появляться единичные нормо- и

эритробласты, отмечается также полихроматофилия эритроцитов.

Хроническая постгеморрагическая анемия характеризуется медленным темпом развития. Клиническая картина определяется степенью тяжести анемии. В легких случаях анемия длительное время может оставаться незамеченной. При нарастании степени тяжести анемии появляется общая слабость, снижается физическая и психическая активность ребенка, ухудшается аппетит, появляется головокружение, шум в ушах. Кожные покровы бледные с восковидным оттенком или фарфорово-бледные, слизистые губ, конъюнктивы бескровные, склеры голубоватые. Лицо становится одутловатым, появляется пастозность, иногда отеки нижних конечностей. Границы сердца расширены влево, над верхушкой и у основания выслушивается систолический шум анемического характера, тахикардия, выявляется гипохромная анемия с дегенеративными и частично регенеративными формами эритроцитов. Диагноз ставится на основании клинических данных, а при острой кровопотере – коллапса и гематологических исследований.

Лечение заключается в остановке кровотечения, ликвидации симптомов шока (плазма, кровезаменители) и восстановлении баланса железа.

Дефицитные анемии

Дефицитные анемии – анемии, возникающие в результате недостаточного поступления в организм или нарушенного всасывания продуктов, необходимых для построения молекулы гемоглобина. Ведущее место в педиатрической практике занимают «дефицитные» анемии. Они обусловлены дефицитом железа и других микроэлементов, дефицитом витаминов кроветворения и белка. Из «дефицитных» анемий наиболее распространенными являются железодефицитные.

Железодефицитная анемия.

Этиология. Железо входит в состав гемоглобина эритроцитов и ферментов, участвующих в клеточном дыхании, и почти не выводится из организма. Ведущей причиной железодефицитной анемии являются дефекты вскармливания детей (недостаточное или позднее введение соков, яблочного пюре, овощных прикормов и одностороннее питание).

К предрасполагающим факторам относятся: раннее искусственное вскармливание, частые заболевания ребенка, рахит, гипотрофия, а также нарушения ухода за ребенком. Дефицит железа может также быть обусловлен низким содержанием его в «депо» в результате недоношенности, многоплодной беременности или анемии матери в период беременности, а также нарушением обмена железа, главным образом, его всасывания.

В результате перечисленных факторов в организме ребенка происходит нарушение различных видов обмена, при этом наиболее страдает усвоение железа. Железодефицитной анемии в ряде случаев сопутствует так называемая дизалиментарная анемия, возникающая от недостаточного поступления с пищей белка и витаминов.

У детей раннего возраста (6-18 мес.) в связи с быстрыми темпами роста и развития наблюдается повышенная потребность в железе. В этот период жизни запасы железа быстро истощаются из-за усиленного его потребления из «депо»: у недоношенных детей к 3-му мес., у доношенных – к 5-6-му мес. жизни. Для обеспечения нормального развития ребенка в суточном рационе новорожденного должно содержаться 1,5 мг железа, а у ребенка 1–3 лет – не менее 10 мг.

Распространенность железодефицитной анемии у детей в России и развитых европейских странах составляет: около 50 % – у детей младшего возраста; более 20 % – у детей старшего возраста. Дефицит железа у детей приводит к росту инфекционной заболеваемости органов

дыхания и желудочно-кишечного тракта. Железо необходимо для нормального функционирования структур головного мозга, при его недостаточном содержании нарушается нервно-психическое развитие ребенка. В последнее время стали обращать внимание на то, что дефицит железа увеличивает абсорбцию свинца в ЖКТ. Это особенно важно для детей, живущих в больших городах, вблизи магистральных дорог.

Клиника. При типичных формах железодефицитных анемий можно выделить легкую (эритроциты – 3,0–4,0 $10^{12}/л$, гемоглобин – 90–100 г/л), среднетяжелую (эритроциты – 2,0–3,0 $10^{12}/л$, гемоглобин – 70–90 г/л) и тяжелую форму (эритроциты – 2,0 $\cdot 10^{12}/л$ и ниже, гемоглобин – 70 г/л и ниже). Все они встречаются в основном в раннем возрасте. Легкая форма диагностируется не всегда, так как самочувствие ребенка остается удовлетворительным. Клиническая картина железодефицитных состояний (сидеропений) неспецифична и включает несколько синдромов.

Астеновегетативный синдром – следствие нарушения функций головного мозга. Маленькие дети с железодефицитной анемией отстают в психомоторном развитии. Они плаксивы, раздражительны, капризны, плохо контактируют со сверстниками. У детей старшего возраста страдает интеллектуальное развитие: снижены память, внимание, интерес к учебе. Появляются признаки синдрома вегетативной дистонии. Возможны мышечные боли и гипотония (в частности – мочевого пузыря), энурез.

Эпителиальный синдром включает дистрофию и атрофию барьерных тканей (слизистых оболочек, кожи и ее производных – ногтей, волос). К трофическим нарушениям легко присоединяются воспалительные изменения. В результате снижается аппетит, возникают извращение вкуса и обоняния, дисфагия, диспепсические расстройства, нарушения процессов всасывания в кишечнике, скрытые кишечные кровотечения. Бледность кожи и конъюнктивы выявляют только при значительном снижении концентрации гемоглобина.

Синдром снижения местной иммунной защиты проявляется частыми ОРВИ и острыми кишечными инфекциями. Около 70 % часто болеющих детей страдают сидеропенией. У них снижен как неспецифический (лизоцим, пропердин и т. д.), так и специфический иммунитет. Показано, что в отсутствие железа IgA теряет свою бактерицидную активность.

Сердечно-сосудистый синдром наблюдают при тяжелой железодефицитной анемии. У детей развиваются повышенная утомляемость, низкое артериальное давление, тахикардия, снижение тонуса сердечной мышцы, приглушение тонов, функциональный, довольно грубый систолический шум, хорошо выслушиваемый на сосудах («шум волчка») и связанный с гидремией. Возможны головокружения.

Гепатолиенальный синдром возникает редко, обычно при тяжелой анемии и сочетании рахита и анемии.

Ювенильный хлороз («бледная немочь», ранний хлороз) – форма анемии, встречающаяся у девочек в препубертатном и пубертатном периодах. Заболевание проявляется слабостью, легкой утомляемостью, иногда обмороками, головокружением, сердцебиением, снижением аппетита, склонностью к запорам, олиго- или аменореей. Кожа алебастровой бледности. Характерно выпадение волос, ломкость ногтей, извращение вкуса (желание есть мел, зубной порошок, уголь, грифели от карандашей), расстройства мочеиспускания (ночное недержание мочи, частые позывы на мочеиспускание).

Возрастно-половая обусловленность патологии свидетельствует об участии в патогенезе эндокринных факторов.

Диагноз ставится на основании клинической картины, лабораторных признаков анемии и дефицита железа в организме: снижения уровня гемоглобина ниже 110 г/л для детей до 5 лет и ниже 120 г/л для детей старше 5 лет; цветового показателя ниже 0,8; микроцитоза и

пойкилоцитоза эритроцитов (в мазке периферической крови); уровня сывороточного железа ниже 12,5 мкмоль/л; повышения общей железосвязывающей способности сыворотки более 85 мкмоль/л (показатель «голодания»); повышения уровня трансферрина в сыворотке крови при снижении его насыщения железом (менее 15 %); содержания сидеробластов в костном мозге ниже 10 %; снижения уровня ферритина в сыворотке (<15 мкг/л); отрицательных результатов десфераловой пробы; эффекта от приема препаратов железа, выявляемого на 7-12-й день лечения.

Дифференциальную диагностику железодефицитной анемии проводят с другими дефицитными анемиями, талассемией и сидеробластными анемиями – свинцовой и пиридоксинзависимой, при которых эритропоэз нарушен в результате нарушения включения железа в гем. Гипохромия эритроцитов в последнем случае сочетается с повышением концентрации сывороточного железа.

Клинические проявления *приобретенной сидеробластной анемии*, вызванной свинцовой интоксикацией, более манифестны, чем при железодефицитной анемии: схваткообразные боли в животе, выраженные диспепсические проявления, бледность с землистым оттенком, психические и неврологические расстройства. В анализах крови – базофильная зернистость, гипохромия эритроцитов, повышение концентрации сывороточного железа. В анализах мочи определяют аминолевулиновую кислоту.

При *наследственной пиридоксинзависимой сидеробластной анемии* синтез гема нарушается на последнем этапе. В гипохромных эритроцитах накапливается свободный протопорфирин, концентрация сывороточного железа повышена, в красном костном мозге много сидеробластов.

Белководефицитная анемия сопровождается более выраженной бледностью и дисхромией кожи и волос, блефаритами, пастозностью тканей или отеками, анорексией, рвотой, поносами. Концентрация гемоглобина снижена до 40–90 г/л, цветовой показатель в пределах нормальных значений, выражены анизо- и пойкилоцитоз.

Витаминодефицитная анемия (дефицит витаминов В12, С) проявляется астенизацией, парестезиями, бледностью с лимонно-желтым оттенком, субиктеричностью склер, глосситом, афтозным стоматитом, умеренной гепатомегалией. Концентрация гемоглобина снижена, как и содержание эритроцитов, нормо- и гиперхромных, цветовой показатель повышен (более 1,0). Появляются макро-, пойкило- и анизоцитоз, тельца Жолли, кольца Кэбота, мегалобласты, гигантские метамиелоциты. В пунктате красного костного мозга выявляют мегалобластный тип кроветворения.

Лечение дефицитных анемий включает устранение причин, вызвавших заболевание, организацию правильного режима дня и рационального сбалансированного питания, нормализацию секреции желудочно-кишечного тракта, а также лекарственное восполнение имеющегося дефицита и применение средств, способствующих его устранению. В зависимости от тяжести анемии и домашних условий лечение ребенка проводят дома или в больнице.

Режим активный, с достаточным пребыванием на свежем воздухе. Детям раннего возраста назначают массаж и гимнастику, более старшим – умеренные занятия спортом.

Диета показана в зависимости от степени тяжести анемии: при легкой и среднетяжелой степенях и удовлетворительном аппетите – разнообразное, соответствующее возрасту ребенка питание с включением в рацион продуктов, богатых железом, белком, витаминами, микроэлементами. В первом полугодии – более раннее введение тертого яблока, овощного пюре, яичного желтка, овсяной и гречневой каш, во втором – мясного пюре и суфле, пюре из печени. Можно использовать гомогенизированные консервированные овощи (пюре) с добавлением мясных продуктов. При тяжелой анемии, сопровождающейся обычно анорексией

и дистрофией, вначале выясняют порог толерантности к пище, назначая постепенно возрастающие количества грудного молока или смесей. Недостаточный объем восполняют соками, овощными отварами, у старших детей – минеральной водой. По достижении должного суточного объема пищи постепенно меняют ее качественный состав, обогащая необходимыми для кроветворения веществами. Ограничивают злаковые продукты и коровье молоко, так как при их употреблении образуются нерастворимые фитаты и фосфаты железа.

Таблица 20

Лабораторные критерии железодефицитных состояний у детей

Показатель	Норма	Латентный дефицит	Железодефицитная анемия
Гемоглобин, г/л до 6 лет старше 6 лет	>110 >120	>110 >120	>110 >120
Цветовой показатель, %	0,86–1,05	0,86–1,05	<0,86
Железо сыворотки (ЖС), мкмоль/л	10,6–33,6	<14	<14
Среднее содержание гемоглобина в эритроците, пг	24–33	24–33	<30
Средняя концентрация гемоглобина в эритроците, %	30–38	30–38	<30
Общая железосвязывающая способность сыворотки (ОЖСС), мкмоль/л	40,6–62,5	<63	>63
Латентная железосвязывающая способность сыворотки, мкмоль/л	>47	>47	>47
Коэффициент насыщения трансферрина железом (ЖС/ОЖСС), %	>17	>17	>17
Ферритин сыворотки, мкг/л	>12	<12	<12
Десфераловая сидерурия*, мг/сут	0,65 + 0,006	<0,4	<0,4

* Определяют содержание в суточной моче десферриоксамина (десферала), введенного внутримышечно из расчета 10 мг/кг.

Таблица 21

Этапы лечения железодефицитной анемии

Этапы	Цель	Продолжительность	Средние суточные дозы элементарного железа
Устранение анемии	Восстановление нормальной концентрации гемоглобина	1,5–2 мес.	До 3 лет — 3–5 мг/кг/сут; от 3 до 7 лет — 100–120 мг/сут; старше 7 лет — до 200 мг/сут

Терапия насыщения	Восстановление запасов железа в организме	3–6 мес.	До 3 лет — 1–2 мг/кг/сут; от 3 до 7 лет — 50–60 мг/сут; старше 7 лет — 50–100 мг/сут
Поддерживающая терапия	Сохранение нормального уровня всех фондов железа	При кровотечениях из ЖКТ 7–10 дней каждый месяц, а у девочек-подростков с гиперполименореей — 7–10 дней после каждой менструации	40–60 мг/сут

Таблица 22

Наиболее часто применяемые препараты железа

Препарат	Состав	Лекарственная форма	Содержание элементарного железа, мг
Мальтофер-Фол	Железа гидроксид полимальтозный комплекс + фолиевая кислота	Таблетки (жевательные)	100
Актиферрин	Железа сульфат, серии	Капсулы	34,2
Актиферрин-композитум	То же + фолиевая кислота + цианокобаламин	Капсулы	35
Гемофер пролонгатум	Железа сульфат	Капсулы	105
Конферон	Железа сульфат + натрий диоктилсульфосукцинат	Капсулы	50
Ферроплекс	Железа сульфат + аскорбиновая кислота	Драже	50
Сорбифер	Железа сульфат + аскорбиновая кислота	Таблетки	100
Ферроград С	Железа сульфат + аскорбиновая кислота	Таблетки	100
Тардиферон	Железа сульфат + мукопротеаза	Таблетки	80
Ферроградумет	Железа сульфат	Таблетки	65
Хеферол	Железа fumarat	Капсулы	115
Прегнавит	Железа fumarat + поливитамины	Таблетки	30
Матерна	Железа сульфат + поливитамины	Таблетки	60
Фенюльс	Железа сульфат + поливитамины	Капсулы	45

Таблица 23 Препараты железа, применяемые у детей раннего возраста

Препарат	Состав	Лекарственная форма	Содержание элементарного железа
Мальтофер	Железа гидроксид полимальтозный комплекс	Капли	1 мл (20 кап.) — 50 мг
Актиферрин	Железа сульфат, серии	Капли Сироп	1 мл (18 кап.) — 9,5 мг; 1 капля — 0,54 мг 1 мл — 6,8 мг, 1 чайная ложка — 34 мг
Гемофер	Железа хлорид	Капли	1 мл (20 кап.) — 44 мг; 1 капля — 2,2 мг

Патогенетическую терапию осуществляют лекарственными препаратами железа (ферроцерон, резоферон, конферон, актиферрин, ферроплекс, орферон) и витаминов. Чаще всего терапия железодефицитных состояний проводится препаратами железа для перорального приема. Это объясняется тем, что пероральный прием препаратов железа крайне редко вызывает серьезные побочные эффекты и не приводит к развитию гемосидероза, даже при неправильно установленном диагнозе (при неправильной трактовке анемии как железодефицитной), и при этом повышает уровень гемоглобина только на 2–4 дня позже, чем при парентеральном введении. При легкой и среднетяжелой анемиях применяют внутрь соли двухвалентного железа, которые всасываются активнее солей трехвалентного железа (лактат железа, аскорбинат железа, сироп алоэ с железом, гемостимулин и т. д.). При тяжелой форме или плохой переносимости энтеральных препаратов железо назначают парентерально (феррумлек, ферковен, ферамид, фербитол и др.).

Принимать железо рекомендуется между кормлениями или за 1 час до еды, так как некоторые ингредиенты пищи могут образовывать с ним нерастворимые соединения. Заливают препараты фруктовыми и овощными соками, особенно полезны соки цитрусовых. Детям раннего возраста средняя лечебная доза назначается из расчета 4–6 мг элементарного железа на 1 кг массы в сутки в 3 приема.

Прием железосодержащих препаратов нередко сопровождается побочными эффектами: может вызвать диспепсические явления вследствие раздражения желудочно-кишечного тракта, особенно если доза железа превышает 180 мг в сутки. Передозировка железа не менее опасна, чем его недостаток.

В профилактике железодефицитных анемий исключительно большое значение имеют: правильная организация режима, достаточное пребывание детей на свежем воздухе, своевременное введение соков и овощных прикормов, противорахитические мероприятия. Начинаться профилактика железодефицитной анемии должна в антенатальном периоде.

Гипо- и апластические анемии

Гипо- и апластические анемии объединяют группу заболеваний, основным признаком которых является функциональная недостаточность костного мозга, вызванная поражением одной, двух, а чаще всех трех ветвей гемопоэза, что выражается нормоцитарной нормохромной анемией и сопутствующей гранулоцитопенией и тромбоцитопенией (панцитопения).

Этиология. Гипо- и апластическое состояние костного мозга может быть обусловлено

различными, как известными, так и неизвестными, патогенетическими факторами. Принято различать 2 основные группы гипопластических анемий: врожденные (конституциональная анемия Фанкони) и приобретенные, в результате воздействия ряда экзогенных факторов, к которым относятся: физические (лучевая энергия), химические (красители, бензены), медикаментозные (хлорэтиламины, антимаболиты, сульфонамиды, некоторые антибиотики), инфекционные факторы (болезнь Боткина, диссеминированный туберкулез, сифилис, брюшной тиф, токсоплазмоз, тяжелый грипп, сепсис). В ряде случаев гипо- и апластические процессы в костном мозге связаны с аутоиммунными процессами.

Между гипопластическими и апластическими анемиями имеются как количественные, так и качественные различия. При апластической анемии отмечается более глубокое угнетение кроветворения. Гипопластическая анемия характеризуется умеренно выраженным нарушением процессов пролиферации и дифференциации кроветворных элементов.

Клиника. К ранним симптомам относятся общая слабость, утомляемость, боли в костях и суставах, геморрагический синдром (носовые кровотечения, кровоизлияния в кожу). Постепенно нарастают бледность кожи и слизистых оболочек. При врожденных формах гипо- и апластической анемии кожа имеет характерный пепельный оттенок. Печень несколько увеличена. Селезенка и периферические лимфоузлы не гиперплазированы. В крови – признаки анемии нормохромного типа, анизопойкилоцитоз. Количество ретикулоцитов снижено. СОЭ увеличена. Лейкопения с относительным лимфоцитозом. Тромбоцитопения иногда служит одним из ранних симптомов заболевания и обнаруживается до появления выраженной анемии.

Картина костного мозга в начальном периоде заболевания характеризуется некоторой реактивной гиперплазией эритронормобластического ростка с нарушением созревания клеток красного ряда. В дальнейшем костный мозг постепенно опустошается, редуцируется красный росток, увеличивается количество клеток лимфоидного типа. Особенно наглядно степень опустошения костного мозга и замещения миелоидной ткани жировой выявляется в прижизненных гистологических препаратах (трепанобиопсия).

Течение острое, подострое и хроническое. Иногда встречаются спонтанные ремиссии.

Врожденные панцитопенические анемии сходны с дефицитными анемиями клиническими проявлениями (бледность, головные боли и головокружение, пятнистая гиперпигментация кожи в подмышечных и паховых областях) и снижением уровня гемоглобина. Передаются по аутосомно-рецессивному типу. Проявляются поздно, чаще в возрасте 4-12 лет; нередко сопровождаются множественными пороками развития костной системы, почек, сердца, пигментного обмена, центральной нервной системы и органов чувств (анемия Фанкони) или носят семейный характер (анемия Эстрена-Дамешека), провоцируются различными заболеваниями, употреблением химических и лекарственных веществ, ионизирующей радиацией, иногда предшествуют развитию острого лейкоза.

Врожденная парциальная анемия Блекфена-Дайемонда характеризуется избирательным поражением только эритроидного ростка; протекает более доброкачественно, чем панцитопенические анемии. Проявляется на 1-2-м году жизни, для нее часто характерны своеобразная внешность ребенка (светлые волосы, широкая переносица, утолщенная верхняя губа с ярко-красной каймой), гипогонадизм и пороки развития половых органов.

У большинства больных наблюдается также спленогепатомегалия, нарастающая на фоне гемосидероза, обусловленного повторными переливаниями крови. Кроме того, извращены темпы окостенения (замедляется формирование ядер окостенения в запястье, запаздывает смена зубов, рано развивается кариес). В периферической крови – неуклонно прогрессирующая гипорегенераторная железорефрактерная анемия, переходящая эозинофилия. В пунктате костного мозга – гипопластический эритропоэз.

Приобретенная апластическая анемия (Эрлиха) у половины детей развивается после вирусных инфекций (гепатит А, грипп, корь, краснуха и др.)» контакта с химическими веществами или медикаментами (левомицетин, бутадион, акрихин, противосудорожные препараты), у остальных расценивается как идиопатическое заболевание. Отличается бурным развитием клинических симптомов (особенно острая и подострая формы), выраженной температурной реакцией и интоксикацией, «алебастровой» бледностью, геморрагическими и некротическими проявлениями (сыпи на коже и слизистых оболочках, некротические стоматит и ангина, кровавые рвота и стул), незначительными изменениями внутренних органов. В анализе крови – резкое снижение содержания гемоглобина, панцитопения, гиперхромия и макроцитоз эритроцитов, агранулоцитоз, токсическая зернистость нейтрофилов. Ретикулоцитоз снижен или отсутствует, СОЭ очень большая. Содержание железа в сыворотке нормальное или умеренно повышенное. Решает диагноз пунктат костного мозга, в котором отмечается жировое перерождение, бедность форменными элементами, отсутствие молодых форм миелоцитарного и эритроидного ряда, мегакариоцитов и клеток-предшественников. Имеющиеся клетки созревают замедленно, кроветворение мегалобластического типа.

Диагноз. Гипо- и апластические анемии диагностируют на основании изменений периферической крови (низкий уровень гемоглобина, панцитопения, отсутствие или резкое снижение числа ретикулоцитов и других молодых форм, значительное увеличение СОЭ) и пунктата костного мозга (бедность форменными элементами, замедленное созревание всех клеток крови).

Лечение. Острые формы требуют немедленной заместительной терапии: трансфузии свежей крови или эритроцитной массы до достижения показателей гемоглобина 80–90 г/л в сочетании с введением кортикостероидов, анаболических гормонов (андрогены) и массивной антибиотикотерапией в случае присоединения инфекции; больной должен быть огражден от всех возможных контактов с инфекциями. Необходим тщательный уход за кожей и слизистыми оболочками с применением местных антисептических средств. Витаминотерапия – витамин С и группы В, с обязательной поддерживающей терапией по достижении клинической ремиссии. Трансплантацию костного мозга осуществляют после тщательного подбора донора по лейкоцитарным и другим антигенам крови, на фоне иммунодепрессивной подготовки реципиента.

При всех формах врожденных и приобретенных гипо-и апластических анемий прогноз очень серьезен.

Гемолитические анемии

Гемолитические анемии характеризуются патологически повышенным разрушением эритроцитов и могут быть наследственными и приобретенными.

Наследственная микросфероцитарная анемия (семейная гемолитическая желтуха, болезнь Минковского-Шоффара).

Этиология. В основе заболевания лежит генетически обусловленная аномалия структуры мембраны эритроцитов, характеризующихся неправильной формой (сфероцитоз). Такие эритроциты в силу пониженной осмотической и механической резистентности подвергаются усиленному разрушению преимущественно в селезенке (внутриклеточный гемолиз), вследствие чего развивается анемия, гемолитическая желтуха, гиперплазия селезенки. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Вероятность заболевания у потомства – 50 %. Продолжительность жизни неполноценных эритроцитов составляет всего 8-10 дней.

Клиника. Болезнь может выявляться у детей разного возраста, начиная с периода

новорожденности. Встречаются случаи со скрытым течением, которые диагностируются в более позднем периоде жизни. Клинические симптомы заболевания очень разнообразны. Наиболее ранним и характерным признаком микросфероцитоза является желтуха. Она меняется в своей интенсивности, усиливаясь в периоды гемолитических кризов. В дальнейшем появляются анемия и спленомегалия. Печень увеличивается в меньшей степени. *Желтуха, анемия, спленомегалия* – классическая клиническая триада при сфероцитарной анемии. При раннем появлении заболевания наблюдается отставание общего развития ребенка. Могут присоединяться симптомы, связанные с анемизацией больного: адинамия, вялость, головокружение, сердцебиение и др. Иногда гемолитическая анемия осложняется желчнокаменной болезнью с клинической картиной ангиохлецистита и паренхиматозного гепатита. У некоторых больных выявляются врожденные стигмы («башенный» череп, широкая переносица, высокое небо, прогнатизм и т. д.). К редким симптомам у детей следует отнести трофические язвы голеней.

Течение болезни циклическое и характеризуется чередованием гемолитических кризов и ремиссии. Обострению обычно предшествуют различные экзогенные факторы: интеркуррентные инфекции, травмы и пр.

Диагноз. Картина крови характеризуется следующей триадой: микросфероцитозом; ретикулоцитозом; понижением осмотической резистентности эритроцитов. При бессимптомном течении заболевания количество эритроцитов и гемоглобина остается нормальным. Гипербилирубинемия за счет неконъюгированного билирубина. Во время гемолитических кризов число эритроцитов может катастрофически падать (до 21012/л и ниже).

Лечение. Радикальным методом лечения является удаление селезенки – основного органа кроверазрушения, после чего наступает клиническое выздоровление, хотя сфероцитоз и сниженная осмотическая резистентность эритроцитов остаются. При редких и быстро купирующихся гемолитических кризах, особенно в раннем возрасте, показания к спленэктомии относительны. Антианемические мероприятия (гемотрансфузии цельной крови, витамин В12, железо и кортикостероиды) малоэффективны и даже противопоказаны. Прогноз чаще благоприятный.

Анемия гемолитическая несфероцитарная наследственная (*анемия макроцитарная; врожденная гемолитическая анемия Дайка-Янга*).

Этиология. Заболевание семейно-наследственного характера, обусловленное доминантно унаследованной неполноценностью эритроцитов (нарушение различных ферментных систем, утилизации глюкозы), приводящей к ускоренному разрушению последних. Наиболее частой причиной является дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, пируваткиназы, пониженное содержание восстановленного глутатиона. При дефиците Г-6-ФД гемолитические кризы чаще всего могут быть спровоцированы лекарственными средствами (сульфаниламидные препараты, нитрофурановые производные, препараты изоникотиновой кислоты).

Клиника очень сходна с таковой при врожденном сфероцитозе (анемия, ретикулоцитоз, билирубинемия, желтуха, спленомегалия).

Диагноз ставится на основании клинико-гематологических данных, макро– или нормоцитоза, нормальной осмотической стойкости эритроцитов, отсутствия сфероцитоза, отрицательной пробы Кумбса, выявления дефицита указанных ферментов в эритроцитах.

Лечение симптоматическое. Препараты железа, витамин В неэффективны. При резко выраженной анемии проводятся трансфузии эритроцитарной массы, применяются кортикостероиды. Спленэктомия малоэффективна. Прогноз серьезный, особенно при частых гемолитических кризах.

Серповидноклеточная гемолитическая анемия (*африканская анемия; дрепаноцитоз*).

Этиология. Серповидноклеточная анемия наследуется по аутосомно-рецессивному типу. В основе лежит нарушение строения белка гемоглобина, при котором он приобретает особое кристаллическое строение – так называемый гемоглобин S, поэтому такие эритроциты под микроскопом имеют характерную форму серпа, обладают пониженной стойкостью и пониженной кислород-транспортной способностью, повышено их разрушение в селезенке, срок их жизни укорочен, повышен гемолиз и часто имеются признаки хронической гипоксии (кислородной недостаточности) или хронического «перераздражения» эритроцитарного ростка костного мозга.

Клиника. У гетерозиготных носителей в эритроцитах присутствуют примерно в равных количествах гемоглобин S и гемоглобин A, при этом в нормальных условиях у носителей симптомы практически никогда не возникают, и серповидные эритроциты выявляются случайно при лабораторном исследовании крови. Симптомы у носителей могут появиться при гипоксии (например, при подъеме в горы) или тяжелом обезвоживании. У гомозиготных носителей в крови только серповидные эритроциты, несущие гемоглобин S, и болезнь протекает тяжело.

Из-за хрупкости красных клеток крови всегда наблюдается анемия, которая может привести к потере сознания, делает больного физически менее выносливым и может вызвать желтуху (связанную с чрезмерным распадом гемоглобина). Кроме этого, периодическая закупорка мелких капилляров в любой части тела может привести к широкому спектру различных симптомов.

Обычно проявления заболевания отсутствуют до 3-х мес. Первыми признаками серповидноклеточной анемии у младенца обычно являются опухание и болезненность кистей рук или стоп, слабость и искривление конечностей, иногда отказ от ходьбы. Ребенок выглядит бледным, слегка желтушным, но в остальных отношениях, как правило, здоров. Единственным серьезным осложнением у ребенка до 5-летнего возраста является инфекция. Проблема детей школьного возраста – эпизодическая закупорка эритроцитами капилляров больших костей, сопровождающаяся слабыми ноющими болями в костях, физическое развитие задерживается на 2–3 года.

Криз проявляется в резком ухудшении самочувствия, при этом больной может жаловаться на острые боли в груди или в животе, головные боли, ригидность мышц затылка или сонливость. Все это нередко сопровождается высокой температурой, потливостью, иногда – отеком рук и ног. При наступлении криза больной нуждается в срочной госпитализации.

Диагноз. В основе диагностики серповидноклеточной анемии лежит анализ физических свойств гемоглобина (исследование «влажного мазка»).

Лечение. На сегодняшний день серповидноклеточная анемия – неизлечимая болезнь. Правильное ведение больных с хронической серповидноклеточной анемией способствует предотвращению тяжелых обострений (кризов) и продлению жизни.

Талассемия (*мишеневидноклеточная анемия; средиземноморская анемия; анемия Кули*).

Этиология. Талассемия обусловлена нарушением синтеза полипептидных цепей глобина, дефектом утилизации железа и преобладанием в крови патологических гемоглобинов. При этом наблюдается гипохромная и микроцитарная анемия.

Различают несколько типов талассемии, вызываемых различными мутациями. Талассемии встречаются в гомозиготных и гетерозиготных формах, клинически делятся на большую, промежуточную, малую и минимальную.

Клиника. По степени выраженности клинических проявлений различают тяжелую форму, заканчивающуюся смертью больного в возрасте до года, хроническую средней тяжести, когда больные доживают до школьного возраста, и хроническую с легким течением, при

которой больные доживают до зрелого возраста.

У гетерозиготных носителей гена заболевание протекает легко или не проявляется совсем. У гомозиготных носителей гена и при комбинированных формах развивается тяжелая форма талассемии (большая талассемия, анемия Кули). Течение заболевания характеризуется тяжелой гемолитической анемией, проявляющейся к концу первого года жизни ребенка, гепато- и спленомегалией, монголоидностью лица и «башенным» черепом, отставанием ребенка в физическом развитии, нередко желтушностью и бледностью кожных покровов. У части больных развиваются язвы в области голеней. Часто развиваются перикардит, цирроз печени, гиперспленизм и снижение иммунитета.

Диагноз. Рентгенографически выявляются типичные изменения скелета: остеопороз, патологические переломы, радиальная исчерченность черепа в виде «щетки». При анализе крови определяются гиперрегенераторная анемия с выраженным ретикулоцитозом, нормо- и эритроблаторозом и мишеневидными эритроцитами, с базофильной пунктуацией; снижение продолжительности жизни эритроцитов при нормальной осмотической их стойкости; повышение уровня непрямого билирубина крови; нормальный или умеренно повышенный уровень сывороточного железа; повышение содержания фетального (F) и гемоглобина A2 при снижении «взрослого» гемоглобина (A) до 10 % (при гомозиготной форме большой талассемии Кули). Десфераловая проба выявляет высокую сидероурию. Лечение препаратами железа неэффективно.

Лечение легких форм симптоматическое. Назначают фолиевую кислоту курсами по 3 недели каждые 3 мес., по 1–2 мг/сут. При среднетяжелых формах переливают отмытые эритроциты по мере необходимости, проводят курсы дефероксамина для выведения лишнего железа, спленэктомия. При выраженной талассемии единственный радикальный метод лечения – трансплантация красного костного мозга.

Приобретенные идиопатические аутоиммунные гемолитические анемии (АГА)

Этиология. Большинство приобретенных гемолитических анемий носит аутоиммунный характер. В тех случаях, когда появление аутоантител не удается связать с каким-либо патологическим процессом, говорят об идиопатической аутоиммунной гемолитической анемии, которая составляет около 50 % всех аутоиммунных анемий. Образование аутоантител происходит в результате нарушения в системе иммунокомпетентных клеток, которые воспринимают эритроцитарный антиген как чужеродный и начинают вырабатывать к нему антитела.

Клиника. Аутоиммунные гемолитические анемии могут выявляться в любом возрасте (чаще у старших детей). По клиническому течению выделяют острую и хроническую аутоиммунную гемолитическую анемию. При острых формах у больных развивается картина гемолитического криза – внезапно появляется возбуждение или сонливость, резкая слабость, головная боль, сердцебиение, одышка, лихорадка, желтуха, увеличение печени. Иногда единственным симптомом заболевания является бледность кожных покровов. При хронических формах заболевание развивается исподволь. Общее состояние больных изменяется мало.

Диагноз аутоиммунной гемолитической анемии ставится на основании признаков повышенного гемолиза и выявления фиксированных на поверхности эритроцита антител при помощи проб Кумбса.

Лечение. Основным методом является глюкокортикоидная терапия, эффективная у 2/3 больных. При отсутствии эффекта применяются иммунодепрессанты, облучение тимуса, тимэктомия, спленэктомия. В момент гемолитического криза при резком снижении

гемоглобина производят переливание отмытых эритроцитов или крови специально подобранного донора.

Прогноз в большинстве случаев благоприятный, достигается клиническая ремиссия или полное выздоровление; иногда возможен летальный исход.

Геморрагические диатезы

В группу геморрагических диатезов объединяют заболевания, для которых характерна повышенная склонность к кровоизлияниям и кровотечениям.

Учитывая, какое из звеньев гемостаза нарушено, выделяют вазопатии, тромбоцитопатии, коагулопатии.

Вазопатии. В основе вазопатий лежит поражение сосудистой стенки капилляров и мелких кровеносных сосудов. Они объединяют большую группу врожденных и приобретенных нарушений сосудистой стенки (множественный ангиоматоз Рандю-Ослера, изолированный ангиоматоз, геморрагический васкулит, скорбут, пурпура Майокки и др.). В настоящее время из указанных заболеваний наиболее часто встречается геморрагический васкулит.

Тромбоцитопатия – это болезнь кровоточивости, обусловленная либо недостаточным количеством тромбоцитов в крови (тромбоцитопеническая пурпура), либо нарушением их функций (тромбоастения Гланцмана, ангиогемофилия Виллебранда-Юргенса). Кровоточивость обусловлена недостатком тромбоцитарного фактора системы гемостаза. Самое распространенное заболевание этой группы – тромбоцитопеническая пурпура.

Коагулопатии. В эту группу объединены болезни кровоточивости, связанные с дефицитом плазменных факторов свертывания крови. Наиболее выраженные изменения в свертывании крови наступают при дефиците факторов, принимающих участие в 1-й фазе образования активной тромбокиназы. Патологические процессы, обусловленные дефицитом этих факторов, носят название гемофилии (А, В, С, Д). Нарушение свертывания крови в результате дефицита факторов, участвующих в последующих фазах, называют псевдогемофилией.

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейн-Геноха, капилляротоксикоз)

Этиология. Это инфекционно-аллергическое заболевание, которое характеризуется поражением сосудистой стенки мелких кровеносных сосудов с образованием микротромбов.

Аллергенами, вызывающими сенсibilизацию организма, могут быть: бактериальная инфекция (скарлатина, ангина, ОРВИ); лекарственные препараты (вакцины, антибиотики, витамины группы В и др.); пищевые продукты (облигатные аллергены: яйца, рыба, клубника, цитрусовые, продукты питания, содержащие консерванты). У многих больных удается обнаружить очаги хронической инфекции.

Во всех случаях имеет место латентный бессимптомный период 1–3 недели, который соответствует времени, необходимому для образования антител.

Клиника. Заболевание начинается чаще остро. У большинства детей повышается температура тела до 38–39 °С, появляются симптомы интоксикации. В клинике заболевания выделяют несколько ведущих синдромов.

Кожно-геморрагический синдром – сначала на нижних конечностях и ягодицах, затем на верхних конечностях, пояснице, реже на груди, шее, лице появляются мелкие эритематозные пятна, которые быстро становятся геморрагическими. Геморрагическая сыпь *симметричная*, группируется вокруг суставов, на ягодицах, разгибательных поверхностях конечностей.

Высыпания полиморфные за счет дальнейших «подсыпаний». Иногда могут быть явления ангионевротического отека, а также отечность кистей, стоп, голеней, век, лица.

Суставной синдром сопровождается поражением крупных суставов, обратимостью процесса и полным восстановлением функций суставов. Изменения летучего характера.

Абдоминальный синдром характеризуется внезапными схваткообразными, очень резкими болями, которые чаще локализуются вокруг пупка. Клиническая картина в таких случаях напоминает «острый живот». В тяжелых случаях может быть рвота с примесью крови, кровавый стул.

Почечный синдром наблюдается реже, чем все остальные. Он присоединяется через 1–3 недели заболевания. Отмечается умеренная гематурия и протеинурия, которые исчезают на фоне лечения.

Диагноз. В анализе периферической крови обнаруживают разной степени выраженности лейкоцитоз, нейтрофилез, увеличенную СОЭ, эозинофилию. Необходимо подсчитывать количество тромбоцитов (возможен ДВС-синдром). Длительность кровотечения и время свертывания крови не изменены. Эндотелиальные пробы отрицательные. Учитывая возможное поражение почек у всех больных необходимо систематически исследовать мочу.

Лечение проводится в стационаре. Если установлена связь с инфекцией – показан курс антибиотиков. Назначают десенсибилизирующие средства, препараты, укрепляющие сосудистую стенку, дезагреганты. При необходимости проводят симптоматическую терапию.

Диета в остром периоде с ограничением животных белков, поваренной соли, экстрактивных веществ. Режим постельный на 2–3 недели, затем его постепенно расширяют, так как возможны рецидивы пурпуры. Всем целесообразно назначение активированного угля, энтеросорбента, полипептана внутрь.

Дети находятся на диспансерном учете в течение 5 лет. Их освобождают от прививок на 2 года.

Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Этиология. Заболевание, обусловленное количественной и качественной недостаточностью тромбоцитарного звена гемостаза. Различают врожденные формы тромбоцитопении и приобретенные. Генез первичной (идиопатической) приобретенной формы болезни Верльгофа изучен недостаточно. В особую группу выделяют тромбоцитопеническую пурпуру новорожденных, родившихся от матерей с болезнью Верльгофа, или матерей, сенсibilизированных тромбоцитами плода.

К недостаточности тромбоцитарного звена могут привести перенесенные инфекции (ОРВИ, корь, краснуха и др.), профилактические прививки, физические и психические травмы и другие внешние факторы. Сосудистый эндотелий, лишенный ангиотрофической функции тромбоцитов, подвергается дистрофии, что приводит к повышению проницаемости сосудов, спонтанным геморрагиям.

Клиника. Основными симптомами заболевания являются кровоизлияния в кожу и кровотечения из слизистых оболочек, которые возникают либо спонтанно, либо вследствие незначительных травм. Кровоизлияния располагаются на туловище, конечностях, слизистых полости рта, реже на лице и волосистой части головы. Особенностью геморрагической сыпи является их беспорядочность, несимметричность, полиморфность и полихромность (разной окраски – от красновато-синеватых до зеленых и желтых). Наряду с петехиальной сыпью обычно имеются различной величины кровоподтеки.

Типичными симптомами являются кровотечения носовые (профузные), из полости рта

(десен, языка, тонзиллэктомии, при экстракции зуба), из внутренних органов (желудочно-кишечные, почечные, маточные).

Диагноз. Наиболее типичными отклонениями при лабораторном обследовании являются тромбоцитопения, анемия, увеличение времени кровотечения, положительные эндотелиальные пробы. Свертываемость крови нормальная.

Лечение геморрагического синдрома включает назначение местных (фибриновая губка, свежая плазма, гемостатическая губка, тромбин) и общих (эпсилон-аминокапроновая кислота, дицинон, адроксан, тромбоцитарная масса) гемостатических средств. Назначают десенсибилизирующие средства, препараты, укрепляющие сосудистую стенку. Хорошим эффектом обладает плазмаферез. Лекарственные препараты, по возможности, вводят перорально или внутривенно. Необходимо избегать манипуляций, связанных с повреждением слизистых оболочек и кожи. В тяжелых случаях прибегают к гормональной терапии. Лечение проводится в стационаре.

Диспансерное наблюдение при острой форме заболевания проводится в течение 5 лет, при хронической – до перехода ребенка во взрослую поликлинику.

Гемофилия А

Этиология. Наследственная болезнь, характеризующаяся резко замедленной свертываемостью крови и повышенной кровоточивостью из-за недостаточной коагуляционной активности VIII (гемофилия А) плазменного фактора свертывания крови.

Это классическая форма наследственной кровоточивости. Наследование происходит по рецессивному типу, сцепленному с полом (X-хромосомой). Болеют мужчины, наследующие аномальную X-хромосому от своих матерей, у которых симптомы заболевания отсутствуют.

Клиника. Гемофилия может проявиться в любом возрасте. Самыми ранними признаками могут быть кровотечения из перевязанной пуповины, кровоизлияния в кожу, подкожную клетчатку у новорожденного.

Кровотечения у больных гемофилией продолжительные, сами по себе не останавливаются, склонны к рецидивам. Кровотечения обычно возникают не сразу после травмы, а спустя некоторое время, иногда через 6-12 ч и более. К тяжелым кровотечениям могут привести любые медицинские манипуляции. К длительным кровотечениям приводят экстракция зубов и тонзиллэктомия. После внутримышечных инъекций типично возникновение очень обширных гематом.

Гемартроз (кровоизлияния в суставы) самое характерное проявление гемофилии и наиболее частая причина инвалидизации больных. Обычно поражаются крупные суставы. При первых кровоизлияниях в сустав кровь постепенно рассасывается, и функция его восстанавливается. При повторных кровоизлияниях полость сустава облитерируется и теряет свою функцию – развивается анкилоз.

Диагноз основывается на анализе данных родословной (мужчины по материнской линии), анамнеза и лабораторных данных. Характерны анемия, значительное удлинение времени свертывания крови, уменьшение количества одного из факторов свертывания крови. Время кровотечения не изменено.

Лечение состоит в замещении дефицитного фактора и устранении последствий кровоизлияний. При местной терапии используют наложение тампонов с гемостатической губкой, тромбином, фибриновой пленкой на место кровотечения, дефект слизистых и кожи. При кровоизлиянии в сустав в острый период показана кратковременная иммобилизация конечности в физиологическом положении на 2–3 дня. Для лечения гемартрозов применяется

фонофорез с гидрокортизоном, массаж, ЛФК.

Гемофилия В. В основе процесса лежит дефицит IX фактора свертывания крови. Пути наследования и клиническая картина заболевания не отличаются от гемофилии А.

Гемофилия С. Заболевание связано с дефицитом XI фактора свертываемости. Заболевание может наблюдаться у лиц мужского и женского пола. Клинически протекает легко. Обычно характеризуется незначительными подкожными кровоизлияниями, по поводу которых больные к врачам не обращаются. Носовых кровотечений и гемартрозов, как правило, нет. Гемофилия С проявляется при оперативных вмешательствах, экстракции зубов, травмах, когда возникает длительное кровотечение, которое с трудом останавливается.

Гемофилия Д связана с недостаточностью XII фактора свертывания крови. Клинически геморрагический синдром либо совершенно не выражен, либо выражен незначительно. Эта форма заболевания получила название потенциального диатеза, т. е. диатеза, который может проявиться при воздействии некоторых факторов – оперативных вмешательств и др. Заболевание наблюдается у лиц мужского и женского пола. Свертываемость крови при этом нормальная или несколько замедлена. Как и при гемофилии С, определяется уменьшение расходования протромбина и ослабление генерации тромбопластина в пробе Биггс-Дугласа.

Псевдогемофилия – это заболевание, связанное с дефицитом факторов, принимающих участие во II и III фазах свертывания крови. К этой группе относятся врожденные и приобретенные формы гипопротромбинемии, дефицита проакцелерина, проконвертина и фибриногена. Эти формы заболевания встречаются редко. Симптоматические псевдогемофилии могут наблюдаться при токсическом поражении печени.

Коагулопатии могут быть обусловлены не только дефицитом ряда факторов свертывания крови, но и повышенной активностью антикоагулянтов, особенно гепарина и фибринолизина.

Лейкозы

Лейкоз – это злокачественное заболевание кроветворной ткани с первичной локализацией патологического процесса в костном мозге. Это системное заболевание крови, характеризующееся замещением нормального костномозгового кроветворения пролиферацией менее дифференцированных и функционально активных клеток – ранних предшественников клеток лейкоцитарного ряда.

Лейкозы наблюдают с частотой 4–5 случаев на 100 000 детей. Пик заболеваемости лейкозом у детей приходится на возраст 2–4 года.

Этиология. Причины возникновения лейкоза изучены не полностью. В настоящее время подтверждены этиологическая роль ионизирующего излучения, химических экзогенных факторов, онкогенных вирусов и значение наследственной предрасположенности к возникновению лейкоза. Сформулированы основные положения мутационной теории и клоновая концепция.

Общепризнанна моноклоновая теория развития гемобластозов, как и опухолей вообще. Согласно этой теории, лейкозные клетки представляют собой клон – потомство одной мутировавшей клетки. Клоновая теория патогенеза лейкоза рассматривает заболевание как результат пролиферации неконтролируемого клона клеток (утративших способность к дифференцировке и созреванию), постепенно замещающего другие ростки кроветворения. Следовательно, развитие лейкоза возможно при неблагоприятном сочетании воздействия мутагенных факторов и ослабления защитных сил организма.

По морфологии опухолевых клеток, а не по длительности болезни, лейкозы делят на острые и хронические. Острый и хронический лейкозы являются частными формами одного и

того же заболевания. Однако на определенном этапе хронический лейкоз имеет ряд клинико-гематологических особенностей. Лейкозы, характеризующиеся бластной структурой клеток, – острые, а лейкозы, при которых опухолевые клетки созревают до зрелых форм, – хронические. При этом около 80 % больных – это дети с острым лимфобластным лейкозом. Хронический лейкоз встречается преимущественно у детей школьного возраста. В детском возрасте из хронических форм преобладает хронический миелоидный лейкоз.

Острый лейкоз

Клиника. Заболевание чаще начинается исподволь с появления неопределенных жалоб на боли в костях и суставах, утомляемость, снижение аппетита, нарушение сна, повышение температуры тела. Реже наблюдают внезапное начало заболевания с выраженной интоксикацией, геморрагическим синдромом.

Кожные покровы и слизистые оболочки больных бледные, реже желтушные, иногда кожа приобретает землисто-зеленоватый оттенок. Возможны гингивиты и стоматиты (от катаральных до язвенно-некротических), лейкемическая инфильтрация кожи и слизистых оболочек. Нередко отмечают видимое увеличение лимфатических узлов. Они имеют плотноэластическую консистенцию, безболезненны, не спаяны с окружающими тканями. Иногда определяют симптомокомплекс Микулича – симметричное увеличение слезных и слюнных желез вследствие их лейкемической инфильтрации. В этом случае за счет одутловатости лица дети внешне напоминают больных с эпидемическим паротитом.

Геморрагический синдром – один из наиболее ярких и частых признаков острого лейкоза. У больных выявляют кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки, кровотечения из носа, десен и ЖКТ, гематурию, кровоизлияния в мозг.

Боли в суставах и костях могут быть обусловлены лейкемической инфильтрацией синовиальной оболочки, появлением надкостничных лейкозных инфильтратов, кровоизлияниями в суставную полость.

Частый симптом острого лейкоза – гепатоспленомегалия. Могут быть кардиоваскулярные расстройства в виде тахикардии, глухости тонов сердца, функциональных шумов; реже отмечают расширение границ сердца. Возможно развитие пневмонии.

Поражение ЦНС (нейролейкоз) развивается вследствие метастазирования бластных клеток в нервную систему. Чаще всего это происходит в начальный период заболевания в связи с тем, что препараты, применяемые для лечения лейкоза, не проникают через гематоэнцефалический барьер. Наиболее часто нейролейкоз обнаруживают у больных на фоне нормальных показателей кроветворения. Клиническая картина нейролейкоза развивается постепенно. Появляются головокружение, головная боль, тошнота, диплопия, боли в позвоночнике и межреберьях. У некоторых детей отмечают резкое увеличение массы тела за короткий промежуток времени, булимию, жажду, что связано с поражением диэнцефальной области. Иногда нейролейкоз выявляют случайно при клиническом обследовании больных.

В течении лейкоза выделяют три стадии (что необходимо для определения лечебной тактики).

I стадия – дебют заболевания, период от начала клинических проявлений до получения эффекта от проводимой терапии.

II стадия – ремиссия. Различают полную и неполную ремиссии. При полной клинико-гематологической ремиссии (длительность не менее 1 мес.) клинических проявлений нет, а в миелограмме определяют не более 5 % бластных клеток и не более 30 % лимфоцитов. Неполная клинико-гематологическая ремиссия сопровождается нормализацией клинических

показателей и гемограммы, а в пунктате красного костного мозга сохраняется не более 20 % бластных клеток.

III стадия – рецидив заболевания. Чаще он начинается с появления экстрамедуллярных очагов лейкозной инфильтрации в яичках, нервной системе, легких на фоне нормальных показателей гемопоэза. При гематологическом рецидиве многие больные не предъявляют никаких жалоб. У некоторых детей рецидив диагностируют только на основании исследования красного костного мозга. Менее выраженная симптоматика в период рецидива острого лейкоза связана с непрерывным комплексным лечением, сдерживающим развитие заболевания.

Диагноз. При остром лейкозе у детей в периферической крови обнаруживают бластные клетки, анемию, тромбоцитопению, высокую СОЭ; количество лейкоцитов варьируемо: чаще выявляют лейкоцитоз различной степени, реже – лейкопению. Характерным диагностическим критерием служит «лейкемический провал (зияние)» – отсутствие промежуточных форм между бластными и зрелыми клетками. Исследование красного костного мозга обычно проводят после исследования периферической крови. Достоверный диагностический критерий острого лейкоза – обнаружение бластных клеток в стерильном пунктате в количестве более 30 % клеточного состава красного костного мозга. Идентификацию варианта острого лейкоза проводят при исследовании пунктата красного костного мозга при помощи цитохимических маркерных реакций.

Лечение. Терапию острого лейкоза проводят только в специализированных гематологических клиниках. Задача современной терапии лейкоза – полная эрадикация (уничтожение) лейкозных клеток. Этого достигают путем использования современных новых программ (протоколов) лечения острых лейкозов у детей, включающих применение цитостатиков, глюкокортикоидов, лучевой терапии, трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, иммунотерапии.

Диспансерное наблюдение осуществляется гематологом и участковым педиатром. Нежелательно изменение климатических условий. Ребенок освобождается от прививок, занятий физкультурой. Его надо оберегать от физических нагрузок, психических травм, охлаждений, случайных инфекций.

Хронический миелоидный лейкоз

Частота возникновения хронического миелолейкоза у детей 1,5–3 %, характеризуется более злокачественным течением, чем у взрослых.

Клиника. В раннем возрасте хронический миелоидный лейкоз имеет черты сходства с острым лейкозом. Хронический миелолейкоз подразделяется на: инфантильный (преобладает у детей младше 3-х лет) и ювенильный (у детей старше 5 лет).

Характерными особенностями инфантильного хронического миелолейкоза являются отсутствие «филадельфийской хромосомы», которая практически всегда сопутствует взрослым формам, и повышенная тромбоцитопения уже на ранних стадиях заболевания, что вызывает повышенную кровоточивость и частое возникновение синяков. При клиническом осмотре нередко выявляется увеличение и болезненность лимфоузлов при пальпации, тогда как увеличение селезенки может быть либо выражено очень мало, либо вообще не быть. Нередки кожные высыпания на лице, как и при всех остальных формах лейкоза, повышается восприимчивость к инфекциям. К сожалению, прогноз при инфантильной форме хронического миелолейкоза крайне неблагоприятен: средняя продолжительность жизни не превышает 8-ми месяцев.

Ювенильный хронический миелолейкоз отличается от инфантильного наличием

«филадельфийской хромосомы». Он имеет мало отличий от взрослых форм миелолейкоза: астенический синдром, потливость, повышение СОЭ и температуры тела, вытеснение клетками опухоли жира из плоских костей, появление ростков кроветворения в полых костях.

Лечение обычно проводят миелосаном (милеран, бусульфан) в дозе 4–6 мг в сутки, с постепенным уменьшением дозы до поддерживающего лечения, например по 2 мг 1-2-3 раза в неделю, в зависимости от уровня лейкоцитов и его стабильности.

Особенности лечения миелосаном определяются механизмом его действия. Действуя на родоначальную клетку, миелосан останавливает продуцирование лейкозных клеток. Но длительное лечение миелосаном имеет свои побочные эффекты: повреждение клеток эпителия большинства органов, в первую очередь бронхов легочных альвеол, шейки матки.

Наряду с миелосаном в терапии используют такие препараты, как миелобромол, 6-меркаптопурин, гидроксимочевина. В отличие от миелосана эти препараты действуют в основном на пролиферирующие клетки, а значит, на более низкий уровень гемопозза. Эффект от этих препаратов наступает быстрее, но менее стабилен и требует более частого контроля показателей крови. Если после нормализации уровня лейкоцитов эти препараты отменить без назначения поддерживающей терапии, то вскоре может начаться бурный рост числа лейкоцитов.

Облучение или удаление селезенки признано менее эффективным способом борьбы с хроническим миелолейкозом и используется намного реже химиотерапии.

Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина)

Этиология. Это заболевание относится к злокачественным лимфомам и составляет 12–15 % среди всех злокачественных заболеваний у детей. Генез до настоящего времени окончательно не изучен. Предполагают участие вируса с низкой вирулентностью, возможно, вируса Эпштейна-Барра, обладающего иммунодепрессивными свойствами. Основным гистологическим признаком лимфогранулематоза служат клетки Березовского-Штернберга. У детей лимфогранулематоз наблюдается во всех возрастных группах, однако пик заболеваемости приходится на дошкольный период – 3–6 лет, второй пик – на 12–14 лет. Мальчики болеют в 2 раза чаще, чем девочки. Доказан семейный характер заболевания.

Клиника. Весьма разнообразна и зависит от формы и стадии заболевания. Чаще всего (78 %) встречается шейная форма, когда процесс начинается с увеличения одного или сразу нескольких лимфатических узлов шейной группы. Постепенно размеры и количество узлов нарастают, и они превращаются в опухолевидное образование. Типично наличие конгломерата, состоящего из не спаянных между собой и окружающими тканями лимфатических узлов плотноэластической консистенции, безболезненных при пальпации, никогда не нагнаивающихся и не ведущих к образованию свищей. А. А. Кисель образно называл их «картошкой в мешке». В более редких случаях первичный очаг локализуется во внутригрудных, абдоминальных, подмышечных или паховых лимфатических узлах, селезенке и других внутренних органах.

Болезнь имеет склонность к прогрессированию. В процесс вовлекаются группы лимфатических узлов, селезенка и печень, что сопровождается их увеличением.

Генерализация процесса сопровождается симптомами интоксикации. Среди общих симптомов интоксикации выделяют несколько типичных для лимфогранулематоза, которые учитываются при постановке диагноза и в ходе лечения. К ним относятся лихорадка ($>38^{\circ}\text{C}$ в течение 5 дней или длительный субфебрилитет), проливные поты, особенно во время сна, уменьшение массы тела свыше 10 % за короткий период ($<$ полугодия), генерализованный

кожный зуд.

Диагноз. Лимфогранулематоз подтверждают данными гистологического исследования пораженного лимфатического узла, при котором обнаруживается специфическая гранулема. Иногда диагноз можно установить с помощью игловой пункции лимфатического узла. Обязательным условием подтверждения лимфогранулематоза является присутствие в исследуемом материале гигантских клеток Березовского-Штернберга.

Лечение осуществляется с помощью химио- и лучевой терапии.

Прогноз в современных условиях может быть благоприятным даже при генерализованных стадиях заболевания.

Болезни эндокринной системы

Заболевания гипоталамо-гипофизарной системы

Гипофизарный нанизм

Гипофизарный нанизм (гипопитуитризм, карликовость) – заболевание, обусловленное недостаточностью соматотропного гормона (СТГ), проявляющееся отставанием в росте, физическом и половом развитии.

Этиология. Виновниками данного заболевания считаются: наследственная предрасположенность (по рецессивному типу); врожденные дефекты (нарушение формирования гипофиза во внутриутробном периоде); травмы головы, в том числе во время родов; опухоли гипофиза и окружающих его структур. Однако более чем в 60 % случаев причина карликовости не выяснена.

Одновременно наблюдается дефицит гонадотропного гормона, реже тиреотропного и АКТГ.

Клиника. Первые признаки появляются у детей в 2–3 года. Скорость роста резко снижена и не превышает 3–4 см в год (в норме 7–8 см в год) при нормальных пропорциях тела ребенка. Отмечаются замедление окостенения скелета, нарушение развития и смены зубов; слабое развитие мышечной системы; недоразвитие половых органов; склонность к артериальной гипотонии; при наличии опухоли гипофиза дополнительно отмечается нарушение зрения. Умственное развитие нормальное.

Диагноз. У больных с гипофизарным нанизмом отмечается значительное снижение исходного уровня СТГ, при проведении стимулирующих проб прирост его не превышает 6 нг/мл. Для уточнения диагноза необходимы 2–3 пробы. Наиболее изучены тесты с инсулином, аргинином, тиреолиберином, а также определение СТГ через 2 ч после наступления сна.

Выполняется рентгенография черепа и области турецкого седла. Дополнительно назначаются магнитно-резонансная (МРТ) или компьютерная томография (КТ) головного мозга. Необходима консультация окулиста.

Лечение назначает врач-эндокринолог. Основная терапия – постоянный прием искусственного гормона роста. Для устранения гипогенитализма назначаются половые гормоны – андрогены у мальчиков, эстрогены и прогестерон у девочек, которые начинают применять в 12–14 лет, когда в норме начинается период полового созревания.

При необходимости в схему лечения включают гормоны щитовидной железы. При обнаружении опухоли гипофиза применяются рентгенотерапия и хирургическое лечение.

В большинстве случаев больным удается достигнуть нормального роста и адаптироваться к условиям окружающей жизни.

Гипофизарный гигантизм

Этиология. Гигантизм возникает вследствие избыточной продукции и/или повышенной биологической активности гормона роста (СТГ) и может быть обусловлен избыточным выделением гормона роста клетками передней доли гипофиза в связи с гиперплазией их или аденомой. Предрасполагающие факторы: перенесенные нейроинфекции, воспалительные процессы в межучочном мозге, травмы основания черепа. Чаще развивается после 10 лет.

Клиника. В большинстве случаев ускоренный рост становится очевидным в подростковом периоде – от 8 до 14 лет, но может проявиться уже в возрасте 5 лет. Конечности очень длинные по сравнению с длиной тела. По окончании роста к патологическим признакам присоединяются черты акромегалии – увеличение конечностей и черт лица. Объемы черепа увеличиваются, нос становится широким, подбородок удлиняется, часто увеличивается язык. Из-за чрезмерного роста нижней челюсти зубы становятся редкими, лицо принимает грубое выражение. Пальцы на руках и ногах растут в основном в ширину, руки и ноги становятся лопатообразными, толстыми. Может быть кифоз. Признаки повышения внутричерепного давления: быстрая утомляемость, сильные головные боли, слабость, нарушения сознания появляются позднее. При тщательном обследовании обнаруживается нарушение зрения – отсутствует боковое зрение. Часто наблюдается задержка полового созревания.

Гигантизм может быть также связан с гиперфункцией щитовидной железы (тиреогенный) или гипофункцией половых желез (евнухоидный).

Диагноз устанавливается на основании клинической картины, рентгенографии черепа и трубчатых костей. Дифференцируют с тиреотоксикозом, евнухоидизмом.

Лечение. Для подавления функции гипофиза и ускорения роста эпифизов применяют эстрогены, реже андрогены. В случаях опухоли гипофиза показаны лучевая терапия или хирургическое вмешательство.

Адипозогенитальная дистрофия

Этиология. Заболевание может развиваться вследствие внутриутробной инфекции (токсоплазмоз), родовой травмы, острых (скарлатина, тифы, вирусные инфекции) и хронических (туберкулез, сифилис) инфекций и травматических поражений мозга в раннем детском возрасте. Причиной адипозогенитальной дистрофии могут быть опухоли (краниофарингиома, хромофобная аденома), водянка 3-го желудочка мозга, тромбозы, эмболии, кровоизлияния. Нередко причину заболевания установить не удастся. Поражение гипоталамо-гипофизарной системы приводит к недоразвитию половых желез и ожирению.

Выявляется в 6–7 лет, но особенно часто в 10–13 лет, преимущественно у мальчиков.

Клиника во многом определяется причиной заболевания. В одних случаях болезнь развивается медленно и проявления ее слабо выражены. При таких вариантах отсутствуют тяжелые изменения гипоталамуса; в других – болезнь может быстро прогрессировать. У больных отмечаются утомляемость, сонливость, снижение работоспособности. Развивается ожирение, которое характеризуется равномерным отложением жира с преобладанием в области живота, таза, бедер, груди, лица. Лицо круглое, лунообразное. Конечности относительно тонкие. У мальчиков отмечается отложение жира в области молочных желез при отсутствии их гиперплазии (гинекомастия). Кожа тонкая, нежная, бархатистая, с просвечивающимися венами,

бледная, сухая. Вторичные и первичные половые признаки отстают в развитии, может наблюдаться крипторхизм. Оволосение по женскому типу, голос остается высоким. У девочек в 14–15 лет отсутствуют менструации, отмечается недоразвитие матки и придатков. Характерна неполноценность связочного аппарата и костного скелета (плоскостопие, патологическая подвижность в суставах). Задержка роста и процессов окостенения. Умственное развитие соответствует возрасту.

Нередки невротические проявления, эмоциональная неустойчивость. Со стороны внутренних органов патологических изменений нет. Склонность к задержке жидкости.

Диагноз ставят на основании характерных симптомов, а также результатов клинико-биохимического обследования – повышенная толерантность организма к углеводам (низкий уровень сахара крови натощак и низкая кривая сахара после нагрузки декстрозой), основной обмен нормальный или понижен.

Всегда надо исключать перекармливание и учитывать наследственное предрасположение к полноте. При оценке развития наружных половых органов нельзя забывать о том, что у детей этот процесс идет не всегда в соответствии с их возрастом.

Дифференциальная диагностика представляет значительные трудности и проводится в специализированных клиниках.

Лечение направлено на устранение причины возникновения заболевания: при наличии опухоли назначают лучевую терапию на гипоталамо-гипофизарную область (однако ее эффективность обычно невелика), показано оперативное удаление опухоли; при воспалительных процессах проводят противовоспалительную терапию (антибиотики, уротропин). Для лечения ожирения применяют низкокалорийную диету, ЛФК, при булимии показаны анорексигенные препараты (фепранон, дезопимон, мирапронт, теронак и др.). С целью лечения гипогонадизма длительно назначают сначала хорионический гонадотропин (хориогонин внутримышечно 2–3 раза в неделю), а в пубертатный период 1–5 % раствор тестостерона пропионата внутримышечно 2–3 раза в неделю или метилтестостерон 3 раза в день (сублингвально). Заместительная циклическая гормонотерапия у девочек, начиная с 12–13 лет, предусматривает введение в течение 15–20 дней эстрогенных препаратов (синэстрол, фолликулин и др.) с последующим введением в течение 8–10 дней прогестерона или прегнина. Больные не могут иметь детей. Физическая трудоспособность их ограничена.

Болезнь Иценко-Кушинга

Этиология. Заболевание обусловлено первичным поражением подкорковых и стволовых образований (гипоталамус, таламус и ретикулярная формация) с последующим включением в патологический процесс гипофиза и коры надпочечников. Болезнь связывают с черепно-мозговой или психической травмой, инфекционными болезнями, особенно нейроинфекциями (энцефалит, менингит, арахноэнцефалит), интоксикациями, опухолью гипофиза. Избыточная продукция глюкокортикоидов корой надпочечников может быть обусловлена либо патологией самих надпочечников (опухоль) – синдром Иценко-Кушинга, либо гиперпродукцией АКТГ – болезнь Иценко-Кушинга (особого типа ожирение, сочетающееся с повышенным кровяным давлением).

Клиника. Болезнь и синдром Иценко-Кушинга по клиническим проявлениям практически не отличаются. Первые признаки могут появиться уже в период новорожденноеTM, а в возрасте до 1 года встречаются у 40 % больных.

Отмечаются общая слабость, недомогание, головные боли, боли в ногах, спине, ожирение, жажда, сонливость. Лицо крупное; щеки выступающие и пылающие (луноподобное лицо),

подбородок двойной. Жир откладывается по «буйволовоу» типу преимущественно в области шеи, лица, в верхней половине туловища и живота. Конечности непропорционально худые. Кожа сухая, тонкая, с характерными полосами растяжения (стрии), мелкоточечные кровоизлияния на бедрах и животе. На лице много угрей, фурункулов. К первым проявлением болезни относится низкорослость. Постепенно развивающееся ожирение и замедление или прекращение роста вначале могут не сопровождаться никакими другими проявлениями. Отмечается повышенная восприимчивость к инфекциям.

Наблюдается задержка полового развития. У девочек после начала менструаций иногда наступает полное их прекращение. Постоянные симптомы: повышенное кровяное давление, тахикардия и признаки дистрофических изменений в сердечной мышце. В крови повышены эритроциты и гемоглобин, лейкоцитоз с нейтрофилезом, относительная лимфопения, эозинопения. Характерно нарушение толерантности к глюкозе, нередко – развитие сахарного диабета. Течение хроническое, прогрессирующее.

Диагноз ставится на основании характерных признаков болезни. Для подтверждения диагноза проводится ряд исследований: анализ крови и мочи на гормоны: определение уровня АКТГ и кортикостероидов; гормональные пробы; рентгенография черепа и области турецкого седла для определения размеров гипофиза; для детального изучения гипофиза и окружающих мозговых структур применяются компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ); рентген костей скелета для выявления признаков остеопороза и патологических переломов.

При болезни Иценко-Кушинга содержание АКТГ в крови повышено, 17-кетостероиды нормальны или несколько повышены; при синдроме из-за опухоли надпочечников содержание АКТГ снижено, а 17-кетостероиды значительно повышены.

Лечение. Существует три направления лечения болезни Иценко-Кушинга: медикаментозное (назначение лекарств, блокирующих избыточную выработку АКТГ или кортикостероидов), лучевая терапия (удаётся «подавить» активность гипофиза), хирургическое (удаление опухоли гипофиза, криохирургия). Назначается симптоматическое лечение. Выздоровление без лечения не наблюдается.

Заболевания щитовидной железы

Диффузный эутиреоидный зоб

Диффузный эутиреоидный зоб у детей – это ряд заболеваний, протекающих с увеличением размеров щитовидной железы без нарушения ее функции (эндемический зоб, спорадический зоб и хронический аутоиммунный тиреоидит). Диффузное увеличение щитовидной железы при этом является компенсаторной гиперплазией паренхимы железы.

Этиология этих процессов различна: недостаток йода в почве, воде, пищевых продуктах, дефект гормоногенеза, генетическая предрасположенность, радиационное поражение, воздействие инфекционного или вирусного агента, стресс и другие факторы. Предрасполагающими факторами к возникновению зоба могут явиться гиповитаминоз, гельминтозы, хронические инфекции. Заболевание может быть в любом возрасте. Чаще болеют девочки. В РФ зоб имеют 20 % населения, наиболее частой причиной служит дефицит йода.

При эндемическом зобе генетическая предрасположенность может реализоваться только при наличии дефицита йода в окружающей среде. При отсутствии генетической предрасположенности легкий или даже умеренный йодный дефицит не приводит к

формированию зоба (компенсируется более эффективной работой систем, обеспечивающих синтез тиреоидных гормонов).

Клиника. Различают 5 степеней увеличения щитовидной железы: 0 степень – железа не пальпируется; I – пальпируется отчетливо перешеек; II – отчетливо видна при глотании; III – хорошо видна увеличенная железа; IV – значительное увеличение; V – железа деформирует шею. При эндемической и спорадической форме зоба железа I–IV степени, мягкой консистенции (мягкий, ферментный, коллоидный зоб). Клинические признаки нарушения функции щитовидной железы отсутствуют. Прогрессирующее увеличение размеров зоба может свидетельствовать о развитии гипотиреоза.

Хронический аутоиммунный тиреоидит (Хашимото) развивается на фоне генетически детерминированного дефекта иммунного ответа, приводящего к Т-лимфоцитарной агрессии против собственных тиреоцитов, заканчивающейся их разрушением. Заболевание развивается исподволь, как правило, объем щитовидной железы увеличивается постепенно. Железа увеличена равномерно, на ощупь плотная, у некоторых – бугристая, узловатая. Заболевание начинается в 2–5 лет, диагностируется у подростков или взрослых.

В подавляющем большинстве случаев в условиях легкого и умеренного йодного дефицита небольшое увеличение щитовидной железы обнаруживается лишь при целенаправленном обследовании. В условиях тяжелого йодного дефицита зоб может достигать гигантских размеров. Также на фоне ДЭЗ в дальнейшем может развиваться узловой зоб, в том числе и с автономно функционирующими узлами.

Эутиреоидный зоб является причиной бесплодия, нарушения менструального цикла, невынашивания, недостаточности плаценты, рождения ребенка с пороками развития.

Диагноз. У ребенка объем щитовидной железы зависит от степени физического развития, поэтому перед исследованием измеряются рост и вес ребенка и по специальной шкале или по формуле вычисляется площадь поверхности тела. У детей объем щитовидной железы сопоставляется с нормативными показателями (в зависимости от площади поверхности тела). Рекомендуются проведение УЗИ щитовидной железы.

Лечение. Препараты йода (антиструмин) применяются только с целью профилактики в эндемичных по зобу районах. Больным с эндемическим и спорадическим зобом назначаются тиреоидные гормоны в максимально переносимых (полных заместительных) дозах при II и более степени зоба и при повышенном уровне ТТГ, независимо от степени увеличения. Больных с I степенью и нормальными показателями ТТГ наблюдают. Лечение продолжается до окончания полового созревания. При хроническом аутоиммунном тиреоидите тиреоидные гормоны назначают пожизненно, как при гипотиреозе.

Гипотиреоз

Этиология. Врожденный гипотиреоз (кретинизм) развивается при отсутствии щитовидной железы или внутриутробном ее повреждении (гипоплазия, дистопия) в результате токсикоза беременности, перенесенных беременной инфекций, дисфункции щитовидной железы матери, в результате воздействия на плод радиации, алкоголя, наркотиков. Вторичный и третичный гипотиреоз развивается при внутриутробном повреждении ЦНС.

Приобретенный гипотиреоз может возникнуть при поражении щитовидной железы (первичный), гипофиза (вторичный) и гипоталамуса (третичный). Первичный гипотиреоз развивается после струмэктомии, при тиреоидите (острый, хронический), передозировке тиреостатических средств, при узловом зобе, эндемическом и спорадическом зобе. Развитие гипотиреоза возможно при поражении щитовидной железы специфическим процессом

(туберкулез, актиномикоз), частых инфекционных заболеваниях и хронических интоксикациях. Вторичный и третичный гипотиреоз возникает после травм черепа, нейроинфекций, при опухолевом процессе в гипофизе или гипоталамусе. При этом может наблюдаться снижение уровня тропных гормонов гипофиза (СТГ, ГТГ, АКТГ).

Клиника. Различают легкую, среднетяжелую и тяжелую (микседема) формы гипотиреоза. Дети рождаются с большим весом. Постоянный симптом микседемы – универсальный слизистый отек. Кожа бледная, с сероватым оттенком, грубая, сухая, легко шелушится. Подкожная клетчатка отечна или пастозна. Волосы жесткие, ломкие.

В возрасте 6 месяцев заметно отставание в психофизическом развитии. Обращает на себя внимание тупое выражение лица. Лицо одутловатое, круглое, глаза маленькие, нос седловидный, губы толстые, язык не помещается во рту, голос грубый и хриплый, постоянное слюнотечение. Шея короткая. Руки короткие, кисть напоминает лапу. Живот выпячен, часто наблюдается пупочная грыжа. Запоры, метеоризм. Грудные дети много спят, редко плачут, мало двигаются, безразличны к окружающему. Наблюдается резкая задержка умственного развития, вплоть до полной деменции. Замедляется развитие костей, задерживается появление ядер окостенения, пропорции скелета остаются инфантильными. Пульс редкий, отмечается склонность к гипотермии. Мускулатура хорошо развита.

Гипотиреоз, начавшийся в подростковом периоде, сходен по своим проявлениям с гипотиреозом у взрослых. Основные симптомы приобретенного гипотиреоза – это отставание в физическом и половом развитии, изменения со стороны ЦНС. Обычные симптомы – хриплый голос, замедленная речь, опущенные веки, замедленное мышление, депрессия, безразличие, забывчивость, отечность лица, выпадение волос, сухость кожи, редкий пульс и увеличение веса. Чаще встречаются легкие и среднетяжелые формы.

Диагноз. В первые дни жизни всем новорожденным проводится неонатальный скрининг. Для постановки раннего диагноза проводятся исследования связанного с белком йода и обмена веществ (гиперхолестеринемия, гиперпротеинемия, диспротеинемия, снижение активности щелочной фосфатазы, снижение уровня сахара в крови), а также ЭКГ, рентгенография костей руки (отставание костного возраста), по показаниям УЗИ щитовидной железы и определение тиреоглобулина (показатель наличия ткани щитовидной железы). При первичном гипотиреозе наблюдается снижение количества Т, ТЗ, повышение ТТГ, что исключает болезнь Дауна, гаргоилизм, хондродистрофию и другие причины нанизма.

Лечение врожденного гипотиреоза начинают сразу после постановки диагноза. Заместительная терапия в течение всей жизни проводится препаратами щитовидной железы (тиреодин, трийод-тиронин, L-тироксин), доза которых подбирается индивидуально. Применяются витамины, церебролизин, аминолон, глутаминовая кислота, по показаниям – антианемическая и антирахитическая терапия. В диете необходимо увеличить количество белков, уменьшить количество продуктов, богатых холестерином.

При гипотиреозе, который начинается в детстве или подростковом периоде, также назначают заместительную терапию гормонами, которая проводится в течение всей жизни. При начале лечения с первого месяца жизни больные физически и умственно полноценны.

Диффузный токсический зоб

Этиология. В настоящее время диффузный токсический зоб рассматривается как генетическое аутоиммунное заболевание и является самой частой причиной тиреотоксикоза у детей. Встречается преимущественно у девочек.

Предрасполагающие факторы: частые инфекционные заболевания, обострения

хронических очагов (чаще в носоглотке), наследственная предрасположенность, пубертатный возраст, психическая травма, чрезмерная инсоляция. Наличие наследственных факторов, особенно по женской линии, отмечается более чем у 30 % всех больных.

Клиника характеризуется полиморфностью симптомов. Заболевание развивается постепенно. Появляются утомляемость, слабость, повышенная раздражительность, плохая переносимость жары, одышка, сердцебиение. Несмотря на повышенный аппетит, дети худеют, отмечаются головные боли, потливость, изменяется почерк, ухудшается память.

Щитовидная железа диффузно увеличена, при пальпации мягкая или умеренно плотная, подвижная, не спаяна с окружающими тканями. При аускультации ее выслушивается шум, который усиливается при запрокидывании головы назад. Ведущее место принадлежит нервно-астеническому синдрому, который проявляется повышенной возбудимостью и утомляемостью, потерей способности концентрировать внимание, нарушением сна и работоспособности, неустойчивостью настроения, чувством жара. Больные суевливы, отмечаются хореоподобные движения, мышечная слабость (дрожание мышц туловища – «симптом телеграфного столба»), мелкий тремор пальцев вытянутых рук (симптом Мари), дрожание сомкнутых век, высунутого из рта языка. Чувство жара может сопровождаться повышением температуры до субфебрильных цифр.

Вовлекается в процесс сердечно-сосудистая система – беспокоят приступы сердцебиения, одышка, ощущения пульсации в голове, подложечной области, повышается систолическое и снижается диастолическое давление, что приводит к выраженной пульсации крупных сосудов.

Изменения со стороны желудочно-кишечного тракта: повышение аппетита, жажда, диспепсические расстройства (вздутие и боли в животе), увеличение печени.

У большинства больных встречаются глазные симптомы. Двусторонний экзофтальм с широким раскрытием глазной щели (симптом Дальримпля) – наиболее характерный симптом. Среди других глазных симптомов имеют значение нистагм, дрожание век при смыкании (симптом Розенбаха), редкое и неполное мигание (симптом Штельвага), усиленная пигментация век (симптом Эллинека), припухлость век (симптом Зенгера), недостаточное зажмуривание (симптом Кохера), нарушение конвергенции (симптом Мебиуса), отсутствие сужения глазной щели при смехе (симптом Брауна). Нарушение тонуса глазных мышц характеризует симптом Грефе – отставание верхнего века от движения глазного яблока при переводе взгляда вниз – и симптом Кохера – увеличение ретракции верхнего века при быстрой смене плоскости взгляда вверх. Наблюдаются повышенный блеск глаз (симптом Крауса) и гиперемия конъюнктивы (симптом Гольдцигера), светобоязнь, трофические нарушения роговицы, при осмотре глазного дна – расширение и пульсация сосудов сетчатки (симптом Бекке). Однако у некоторых больных глазные симптомы могут не выявляться. Рост ускорен, половое развитие задерживается.

Диффузный токсический зоб может протекать в *легкой форме* – похудание на 10 %, учащение пульса до 100 ударов в минуту без нарушения ритма; в *среднетяжелой форме* – похудание на 20 %, частота пульса 100–120 ударов в минуту, признаки миокардиодистрофии, нервно-мышечные расстройства, гипотония скелетных мышц, астено-депрессивный синдром, повышение уровня Т3 и Т4 до 60 %; в *тяжелой форме* – похудание более чем на 21 %, частота пульса более 120 ударов в минуту, пароксизмальная или постоянная мерцательная аритмия, недостаточность кровообращения II–III степени, тиреотоксический гепатит, эндокринная офтальмопатия, уровень Т3 и Т4 повышен более чем на 60 %.

Под влиянием неблагоприятных факторов – психоэмоциональный стресс, интеркуррентные инфекции, оперативные вмешательства – диффузный токсический зоб может осложниться тиреотоксическим кризом, в основе которого резкое повышение уровня

тиреоидных гормонов, активация симпатико-адреналовой системы, развитие острой надпочечниковой недостаточности. В клинической картине преобладают симптомы нарушения сердечно-сосудистой недостаточности, обезвоживания организма, гипертермии, азотемии, кетонемии, симптомы надпочечниковой недостаточности. Появляются желтуха, увеличение печени, жидкий стул.

Диагноз базируется на данных клинического осмотра и лабораторных данных (исследование ТТГ, ТЗ, Т4). При типичном течении заболевания диагноз несложен.

Параллелизм между размерами щитовидной железы и степенью тяжести заболевания не замечено. Проводятся УЗИ щитовидной железы, ЭКГ (тахикардия, аритмия, высокие и заостренные зубцы, укорочение интервала R-Q), ЭЭГ, антропометрия, при необходимости – сканирование с технецием-99. Костный возраст ускорен. Характерны гипергликемия, гипохолестеринемия, повышение активности щелочной фосфатазы. Может быть склонность к гипопроотеинемии, гипокальциемии. Показана консультация окулиста, отоларинголога. Заболевание необходимо дифференцировать от ревматизма, сахарного диабета, тиреоидита, узлового зоба.

Лечение комплексное с учетом тяжести заболевания. При легкой форме для снижения активности щитовидной железы применяются микродозы неорганического йода. При среднетяжелой и тяжелой формах показано лечение в стационаре; постельный режим, седативная терапия. В диете увеличивают количество продуктов, богатых кальцием (кальций уменьшает действие тироксина на ткани), и уменьшают богатые калием. Исключаются острая пища, пряности, маринады, копчености, мясные супы и сильно зажаренное мясо.

Базовыми препаратами консервативной терапии являются мерказолил и тироурацил, которые угнетают активность ферментных систем щитовидной железы, приводят к замедлению синтеза тиреоидных гормонов. Наиболее эффективным и малотоксичным является метимазол (мерказолил). В начале лечения метимазол назначают в дозе из расчета 0,5–1 мг/кг массы тела в сутки на 2–6 недель (при легкой форме – 10–15 мг, среднетяжелой – 20–30 мг, тяжелой – 30–40 мг). После уменьшения тиреотоксикоза начинают постепенно снижать дозу препарата (каждую неделю на 0,005–0,01 г) до 0,0025–0,005 г – это поддерживающая доза, продолжительность приема которой составляет при легкой степени до 6 месяцев, среднетяжелой – до 1 года, тяжелой – до 5 лет. Начиная с третьей недели применения тиреостатиков, для предотвращения зобогенного действия и компенсации дефицита тиреоидных гормонов назначаются тиреоидные препараты в небольших дозах (тиреоидин 0,025–0,05 г или L-тироксин 0,025–0,05 мкг) на 2–3 недели с постепенной отменой их при достижении эутиреоидного состояния. Лечение тиреостатиками отменяют при наличии увеличения щитовидной железы не более II степени и стойком эутиреозе.

При лечении метимазолом следует регулярно (1 раз в неделю) проводить исследование анализа крови. При поддерживающей терапии анализ крови следует проводить 1 раз в мес.

Проводится симптоматическая терапия с использованием нейрорептиков (резерпин), (β -адреноблокаторов (анаприлин, обзидан, индерал), малых транквилизаторов (триоксазин, седуксен, элениум). Назначают витамины А, С, группы В, кокарбоксылазу, АТФ.

При отсутствии эффекта от медикаментозной терапии в течение 6–12 месяцев показано хирургическое лечение (субтотальная резекция щитовидной железы).

Заболевания околощитовидных желез

Гипопаратиреоз

Этиология. Гипопаратиреоз возникает вследствие недостатка паратгормона, секретируемого паращитовидными железами, или нарушения рецепторной тканевой чувствительности к нему. Причинами могут быть травмы, отек, кровоизлияния в железы, врожденная неполноценность желез, инфекции и интоксикации (острое респираторное заболевание, корь и др.), ликвидация D-гиповитаминоза у детей, болеющих рахитом, спазмофилия. Развитие гипопаратиреоза нередко бывает связано с заболеваниями щитовидной железы, что объясняется их близким анатомическим расположением и тесной функциональной взаимосвязью. Гипопаратиреоз может возникнуть в любом возрасте, приводя к нарушению обмена кальция и фосфора.

Клиника. Основное клиническое проявление – судорожный (тетанический) синдром. Приступу судорог может предшествовать чувство онемения, скованности мышц, «ползания мурашек» над верхней губой, по пальцам рук и ног, покалывание, похолодание конечностей. После предвестников появляются судороги отдельных групп мышц, симметрично расположенных с обеих сторон (обычно мышц рук, затем – мышц ног). Иногда затрагиваются мышцы лица, реже мышцы тела и внутренних органов. При судорогах в руках – верхняя конечность согнута в локтевом и запястном суставах и прижата к туловищу; лица – характерны сжатые челюсти, опущенные уголки рта, сдвинутые брови, полуопущенные веки; сосудов сердца – чувствуется резкая боль; туловища – происходит разгибание туловища назад; шеи, межреберных мышц, диафрагмы и мышц живота – приводит к затруднению дыхания, одышке, спазму бронхов; пищевода, желудка, кишечника – наблюдаются нарушение глотания, запоры, кишечная колика; мочевого пузыря – отсутствие мочеиспускания.

Судороги отличаются болезненностью; при легкой форме заболевания они возникают 1–2 раза в неделю, длятся минуты; при тяжелой возникают неоднократно за сутки и продолжаются несколько часов. Могут появляться спонтанно, а могут провоцироваться какими-либо внешними раздражителями (механическими, болевыми, термическими, электрическими). Спазм мускулатуры сопровождается бледностью, перепадами давления, сердцебиением, расстройством пищеварения (рвотой, поносом), в тяжелых случаях потерей сознания.

Вегетативные нарушения: повышенная потливость, головокружения, обмороки; ощущение «закладывания» и звон в ушах, снижение слуха; нарушение зрительной концентрации и сумеречного зрения; боли в сердце; нарушение чувствительности рецепторов (повышение чувствительности к резким звукам, шуму, громкой музыке; снижение восприимчивости к кислому и повышение к сладкому и горькому, ощущение холода или жара). При длительной гипокальциемии – снижение интеллекта, памяти, невроты, эмоциональная лабильность (депрессия, тоска), расстройство сна.

По характеру течения выделяют острую форму – состояние трудно компенсируется, часто возникают тяжелые приступы судорог; хроническую – нечастые приступы провоцируются инфекциями, физической нагрузкой, нервным перенапряжением, менструацией, психологической травмой; обострения обычно весной и осенью; адекватное лечение позволяет добиться длительной ремиссии; латентную (скрытую) – внешние проявления отсутствуют, обнаруживается только при проведении специального обследования.

Диагноз явных клинических форм гипопаратиреоза основан на результатах осмотра, анамнеза (перенесенные операции на щитовидной или паращитовидных железах, лучевая терапия радиоактивным йодом), симптомах повышенной нервно-мышечной возбудимости (судорожная готовность или приступы тонических судорог); лабораторных данных (гиперфосфатемия, гипокальциемия, снижение концентрации паратгормона в сыворотке крови, гипокальциурия, гипофосфатурия).

На рентгенограммах – повышенная плотность костей, обызвествление реберных хрящей, по результатам МРТ – отложение кальция во внутренних органах, подкожной клетчатке, ганглиях головного мозга. Для выявления скрытых форм проводят пробы на определение повышенной судорожной готовности, пробу с гипервентиляцией.

Лечение судорожных приступов проводится в стационаре. Назначается диета, богатая кальцием, магнием и бедная фосфором (молочная продукция, овощи, фрукты). Резкое ограничение или отказ от мясных продуктов необходим в период обострения гипопаратиреоза. Важен прием с пищей витамина D₂ (эргокальциферола), который содержится в желтке яиц, печени, рыбьем жире. Назначаются препараты кальция (кальций карбонат, глюконат кальция) с одновременным приемом хлорида аммония, желудочного сока или разведенной хлористоводородной кислоты (для повышения всасывания кальция в кишечнике). Дополнительно применяются препараты витамина D (эргокальциферол, альфакальцидол, колекальциферол). Для активации выработки витамина D в организме при хроническом гипопаратиреозе рекомендуется умеренное физиотерапевтическое УФО или принятие солнечных ванн.

Для профилактики судорожного синдрома назначают противосудорожные и успокаивающие препараты (люминал, бромиды); в случае гипокальциемического криза внутривенно вводят раствор глюконата кальция.

Гиперпаратиреоз (фиброзная остеодистрофия, болезнь Реклингхаузена)

Этиология. Различают первичный и вторичный гиперпаратиреоз. Первичный гиперпаратиреоз является редкой патологией у детей. Вторичный гиперпаратиреоз возникает при гиперфункции паращитовидных желез, обусловленной какой-либо патологией, сопровождающейся гипокальциемией (рахит и остеомалация, стеаторея, почечный рахит, почечный ацидоз, синдром де Тони-Дебре-Фанкони) в результате избыточной выработки паратгормона околощитовидными железами.

Клиника. Первичный гиперпаратиреоз проявляется гипотонией, слабостью связочного аппарата, беспокойством, анорексией, болью в костях и животе, запором, потерей веса, иногда тошнотой и рвотой, полиурией и полидипсией, нарушением сознания. Все симптомы обусловлены гиперкальциемией, постоянным выделением кальция и фосфора с мочой, изменениями костной системы и кальцификацией мягких тканей.

Наиболее характерными являются поражения костной системы типа остеодистрофии (генерализованный остеопороз с мелкоячеистым рисунком кости, деминерализация с истончением коркового слоя и трабекул костей, хрупкость и мягкость, деформация и переломы костей, кисты в фалангах пальцев кисти). Поражаются длинные трубчатые кости, позвонки, таз, череп, челюсти, грудная клетка, кости запястья. Кальцификация может появиться в связках или хрящах вокруг суставов, конъюнктиве и поверхностных слоях роговицы. Явления нефрокальциноза (межканальцевая кальцификация) встречаются даже чаще, чем остеодистрофия, что связано с повышенным выделением кальция почками. Реабсорбция фосфора в почечных канальцах снижается, отмечается гиперфосфатурия и гипофосфатемия.

Диагноз на ранних стадиях затруднен. Помощь может оказать изучение биохимических показателей плазмы крови (гиперкальциемии, гипофосфатемии), рентгенологическое исследование костной системы, компьютерная томография грудного пространства.

На рентгенограмме – наличие остеопороза с равномерной мелконоздrevатой зернистостью. Типичны явления субпериостальной резорбции, особенно в концевых фалангах пальцев, ключице, ребрах. Выражена деформация скелета. На ЭКГ отчетливо укорачивается

интервал S-T.

Лечение – удаление аденомы или субтотальная резекция паращитовидных желез. При необходимости – симптоматическая терапия.

Заболевания надпочечников

Гипофункция коры надпочечников

Термин «гипофункция коры надпочечников» объединяет все состояния, при которых секреция стероидных гормонов надпочечников оказывается ниже потребностей организма в ней.

Первичная недостаточность коры надпочечников, связанная с первичной неспособностью надпочечников вырабатывать достаточные количества гормонов, встречается редко и может возникать в любом возрасте независимо от пола. Вторичная недостаточность обусловлена малой продукцией АКТГ, может развиваться в результате применения экзогенных стероидов в лечебных целях. Различают острую и хроническую недостаточность коры надпочечников.

Этиология. Острая недостаточность коры надпочечников развивается при врожденной гипоплазии, кровоизлияниях в надпочечники при родовой травме, асфиксии или применении акушерских щипцов. Провоцирующие факторы: инфекционные заболевания, оперативное удаление опухоли надпочечника при атрофии оставшегося надпочечника, двустороннее удаление надпочечников, внезапное прекращение лечения кортизоном и его аналогами, врожденная гиперплазия надпочечников.

Хроническая недостаточность коры надпочечников (болезнь Аддисона) сопровождается недостаточной продукцией кортизола и (или) альдостерона вследствие поражения надпочечников (первичная), гипофиза (вторичная) или гипоталамуса (третичная).

Причинами развития болезни Аддисона могут быть врожденная гипоплазия или аплазия надпочечников; врожденные дисфункции коры надпочечников; кровоизлияния в периоде новорожденности; при острых инфекциях, в частности менингококковой – синдром Уотерхауса-Фридериксена; при туберкулезе; внезапном прекращении кортикостероидной терапии; тотальной адреналэктомии.

Наиболее частой причиной ХНН у школьников и взрослых является аутоиммунное поражение. Клинические проявления ХНН развиваются, когда деструктивным процессом поражено более 90 % коркового вещества.

Вторичная и третичная ХНН возникают при поражении гипофиза или гипоталамуса при травме, инфекции, опухоли ЦНС, как правило, сопровождаются множественной гормональной недостаточностью.

В основе патогенеза гипокортицизма лежит снижение выработки корой надпочечников гормонов минерало- и глюкокортикоидов. Недостаток минералокортикоидов приводит к потерям с мочой натрия и хлора и снижению выделения калия, недостаток глюкокортикоидов – к падению уровня сахара в крови, повышению чувствительности к инсулину, увеличению количества лимфоцитов и эозинофилов в крови.

Клиника. При *острой недостаточности надпочечников* отмечаются следующие симптомы: повышение температуры тела, частое дыхание, цианоз, кожа холодная и влажная, головная боль, тошнота, боль в животе, снижение артериального давления, явления протрации и сосудистого коллапса. В крови – низкий уровень натрия, хлоридов, сахара и повышение калия. При аутопсии отмечаются деструктивные изменения клеток коры надпочечников.

Прогноз при острой недостаточности надпочечников весьма серьезен. Смертность высокая.

Для *хронической недостаточности надпочечников* характерно постепенно прогрессирующее течение. У детей старшего возраста симптомы нарастают в течение длительного времени (месяцы, годы). Характерны гиподинамия, мышечная слабость, головные боли, сниженный аппетит, жажда, полиурия. Больной худеет, предпочитает соленую пищу. Типичны эпизоды болей в животе, рвота, диареи при стрессах, заболеваниях, после прививок, травм, операций. Ребенок отстает в росте, половом развитии, могут быть обмороки, снижено АД (преимущественно диастолическое), имеются признаки миокардиодистрофии (приглушение тонов сердца, функциональный шум). Дети с ХНН чаще болеют, медленно выздоравливают, годами наблюдаются по поводу вегетососудистой дистонии по гипотоническому типу или дискинезии желчевыводящих путей.

Нередко при первичной хронической недостаточности надпочечников появляется тотальная гиперпигментация кожи, наиболее выраженная в области сосков, белой линии живота, наружных гениталий, в местах трения одежды (шея, локти, колени), в области крупных складок, вокруг рубцов, на слизистой полости рта. Участки гиперпигментации могут чередоваться с очагами депигментации (витилиго), проявлениями кожно-слизистого кандидоза, что особенно характерно для аутоиммунного процесса.

Могут возникать острые кризы недостаточности надпочечников, которые провоцируют острые инфекционные заболевания, психическая или физическая травма, необоснованное применение АКТГ. Такие кризы проявляются симптомами острой недостаточности надпочечников.

Диагноз хронической надпочечниковой недостаточности основывается на триаде характерных симптомов: адинамия, пигментация кожи и гипотензия. Наряду с этим отмечаются резкое обезвоживание, потребность в соли, кризы.

Для первичной хронической надпочечниковой недостаточности характерно снижение уровней кортизола, альдостерона в крови, экскреции 17-КС и 17-ОКС при повышенном уровне АКТГ и ренина плазмы. При неясной клинической картине проводят функциональную пробу с экзогенным АКТГ. Дополнительное значение имеет определение гиперкалиемии, гипонатриемии и гипохлоремии. В крови выявляют гипохромную анемию, лимфоцитоз, эозинофилию, гипогликемию натощак и плоский тип пробы на толерантность к углеводам. У детей старше 2–3 лет обычно задержан «костный возраст».

Лечение острой недостаточности надпочечников проводят в отделениях реанимации. При лечении болезни Аддисона проводят заместительную терапию гормонами, обязательно включающую глюкокортикоиды и минерало-кортикоиды. При стрессовых ситуациях дозу глюкокортикоидов повышают в 3–5 раз. Девочкам проводят оперативную коррекцию наружных гениталий в 3-4-летнем возрасте.

В случаях криза лечение такое же, как при острой недостаточности надпочечников.

Адреногенитальный синдром

Этиология. Наследственное заболевание. Гиперплазия надпочечников развивается во внутриутробном периоде. К факторам, способствующим врожденной гиперплазии коры надпочечников, относятся функциональные нарушения в организме беременной, токсикоз, применение кортикальных препаратов и АКТГ во время беременности.

Наследственный дефект приводит к значительному понижению в организме кортизона и альдостерона, но синтез половых гормонов в коре надпочечников не нарушается. Низкий уровень кортизола в крови по принципу обратной связи стимулирует повышение секреции

АКТГ. В свою очередь завышенный уровень АКТГ способствует гиперплазии коры надпочечников именно той зоны, в которой не нарушен синтез гормонов, – преимущественно андрогенов. Одновременно с андрогенами образуются промежуточные продукты синтеза кортизола. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Встречается у детей обоего пола.

Клиника. Различают вирильную (простую), сольтеряющую и гипертензивную формы адреногенитального синдрома. Проявляется чаще в постнатальном и препубертатном периодах. Явления вирильности могут быть при сольтеряющей и гипертензивной формах.

Вирильная форма заболевания проявляется у девочек уже при рождении и выражается ложным гермафродитизмом. Клитор увеличен. Отверстие мочеиспускательного канала открывается у основания клитора. Большие половые губы имеют вид расщепленной мошонки. Иногда изменения наружных половых органов резко выражены и пол ребенка определить трудно. В 3–6 лет наблюдается избыточное оволосение на лобке, ногах, спине, физическое развитие и мышечная сила повышены. По внешнему виду девочка напоминает мальчика. В дальнейшем половое развитие прекращается, молочные железы слабо развиты, менструации скудные, с неправильным циклом, без овуляции или вовсе отсутствуют.

Развитие адреногенитального синдрома у мальчиков наблюдается с 2-3-летнего возраста: интенсивное физическое развитие сопровождается заметным увеличением полового члена, появлением чрезмерного оволосения, могут появляться эрекции. Яички инфантильны, и в дальнейшем развитие их прекращается.

Несмотря на интенсивный рост вначале, дети остаются низкорослыми, коренастыми (раннее закрытие эпифизарных зон роста).

Для сольтеряющего варианта характерны нарушения электролитного равновесия, быстрая потеря натрия. Наиболее характерными симптомами, которые можно обнаружить у детей первого года, являются рвота, эксикоз, быстрая потеря веса, раздражительность, коллапс. Без лечения ребенок погибает. Смерть может наступить и без предшествующего коллапса и быть результатом гиперкалиемии. Распознавание сольтеряющей формы облегчается наличием у девочек псевдогермафродитизма, повышенным содержанием в моче 17-кетостероидов, гиперкалиемии и гипонатриемии.

Гипертензивная форма встречается очень редко. Она обусловлена избыточным выделением в кровь дезоксикортикостерона. Кроме гипертонии, у таких больных отмечаются признаки вирилизма. При всех формах врожденной гиперплазии надпочечников возможна пигментация кожи коричневого цвета или цвета кофе с молоком.

Диагноз. Представляют важность данные анамнеза и клиники (аномалии развития наружных половых органов, гирсутизм, ускоренное физическое развитие). Кроме этого, диагностика основывается на данных рентгенографии кистей рук (ускорение костного возраста), снижения экскреции 17-оксикортикостероидов, высокого уровня в крови АКТГ, 17-оксипрогестерона. Дифференциальный диагноз синдрома проводят с надпочечниковой недостаточностью, опухолью надпочечников, гермафродитизмом другого генеза, различными вариантами преждевременного полового созревания. Сольтеряющую форму необходимо дифференцировать с диспепсиями (простой и токсической), пилоростенозом.

Лечение. Наиболее рациональной терапией адреногенитального синдрома на почве врожденной гиперплазии надпочечников является назначение кортикостероидных препаратов (кортизона и его производных), так как в основе заболевания лежит дефицит продукции кортизола (гидрокортизона) и минералокортикоидов.

По достижении эффекта лечение продолжают поддерживающими дозами кортикостероидов, руководствуясь уровнем экскреции в моче 17-кетостероидов. Из производных кортизона весьма эффективны преднизон и преднизолон. Их преимущество перед

кортизоном состоит в более активном подавлении секреции АКТГ гипофизом, они мало задерживают соль в организме, хорошо переносятся детьми. Лечение поддерживающими дозами кортизона или преднизолона у мальчиков должно проводиться до окончания периода полового созревания, а у девочек – всю жизнь. Девочкам с выраженными дефектами строения наружных половых органов производят пластические операции.

При сольтеряющей форме с резко выраженной дегидратацией организма необходимо парентеральное введение физиологического раствора в смеси с 5 % раствором глюкозы, кортизона и дезоксикортикостерона (ДОКСА). Гипертензивные формы не требуют назначения ДОКСА и других гормонов, так как они задерживают натрий и воду. В таких случаях ограничиваются назначением преднизолона. При адреногенитальном синдроме, в основе которого лежит опухоль надпочечников, проводится хирургическое лечение.

Заболевания половых желез

Задержка полового развития

Задержка полового развития (гипогонадизм, евнухоидизм) – это заболевание, обусловленное стойким, часто необратимым поражением репродуктивной системы, проявляется у детей недоразвитием внутренних и наружных половых органов, отсутствием или недостаточной выраженностью вторичных половых признаков в пубертатном возрасте. Задержку полового развития (ЗПР) диагностируют, когда запаздывание появления первых пубертатных признаков происходит не менее чем на 2 года по сравнению со средними сроками.

Этиология. Возможны несколько уровней повреждения репродуктивной системы: гипоталамус, гипофиз, гонады, рецепторы гормонально-зависимых тканей, а также чрезмерно быстрая инактивация половых стероидов.

Причинами первичного поражения яичек или яичников могут быть воспалительные, инфекционные заболевания, травма, хирургическая кастрация, облучение. Иногда гипоплазия или аплазия гонад возникает внутриутробно в результате воздействия на плод различных патогенных факторов или при хромосомных аномалиях (синдром Шерешевского-Тернера, Клайнфельтера и др.), некоторых наследственных заболеваниях.

Нарушения секреции гонадотропинов и гонадолиберина происходят вследствие травмы ЦНС, нередко в перинатальном периоде, асфиксии, инфекции, опухоли мозга, врожденной аплазии гипофиза или гипоталамуса, генных дефектов синтеза гормонов.

Измененная чувствительность тканей-мишеней и нарушение биосинтеза половых стероидов чаще обусловлены генетически. Причины ЗПР определяются конституциональными особенностями индивидуума или тяжелой соматической патологией, поздним созреванием гонадостата (системы, регулирующей функцию гонад) и рецепторов тканей-мишеней, взаимодействующих с гонадотропными гормонами.

Клиника. Наружные половые органы находятся в инфантильном состоянии. У девочек придатки не пальпируются, матка маленькая, влагалище узкое. У мальчиков 5–6 лет замечают, что яички несоответственно малы или мошонка остается пустой. К периоду полового созревания половой член и яички малого размера, дрябловатые, мягкие. Волосы на лобке и в подмышечных впадинах отсутствуют или очень скудны. У девочек отмечается задержка развития грудных желез, менструации не наступают. Такие дети худощавы, высокого роста, с необычно длинными конечностями. У них часто бывает искривление позвоночника. Иногда как у девочек, так и у мальчиков имеет место ожирение в нижней части живота, в области

таза, на бедрах. Лицо у таких больных несколько одутловатое, кожа на нем тонкая, сухая. У мальчиков голос высокий, дискантовый. Умственное развитие страдает редко, часто имеется склонность к депрессивным реакциям.

При неполном выпадении функции половых желез (гипоовариизм у девочек и гипoorхизм у мальчиков), что может быть как результат тех же причин, при семейном предрасположении и других заболеваниях симптомы евнухоидизма слабо выражены или бывают лишь как временное состояние в связи с задержкой полового развития.

Диагноз ставится на основании клинико-анамнестических данных; обязательно проводят исследование гормонального статуса (определяют содержание ЛГ, ФСГ, Т, ПРЛ, эстрадиола, АКТГ, ТТГ); определяют костный возраст (показатель биологического возраста) по рентгенограммам кистей рук, включая дистальные отделы предплечья. У многих подростков с евнухоидизмом костный возраст отстает от паспортного на 2–3 года. По показаниям применяют обследование сердечно-сосудистой системы и пищеварительного тракта, исследование иммунологического статуса.

Лечение. В период полового созревания мальчикам назначают препараты тестостерона, девочкам – эстрадиол, затем – прогестерон, что способствует появлению менструального цикла. Если гипofункция половых желез связана с недостаточной активностью гипofиза, проводится лечение хорионическим гонадотропином. Важны назначение препаратов, уменьшающих нервно-вегетативные и дистрофические расстройства, полноценная диета с достаточным содержанием белка, минеральных солей, витаминов. Применяются физические методы лечения (климато-и гидротерапия).

Преждевременное половое развитие

Преждевременное половое развитие (ППР) – появление признаков полового созревания у девочек младше 8 и у мальчиков младше 9 лет.

Выделяются две основные формы преждевременного полового развития: истинное (гонадотропинзависимое), когда есть половые признаки вместе с созреванием половых желез, и ложное (гонадотропиннезависимое) вследствие повышенной секреции половых стероидов гормонопродуцирующими опухолями половых желез и надпочечников, есть признаки полового созревания, но нет созревания половых желез.

В свою очередь преждевременное половое развитие может быть изосексуальным, т. е. по женскому типу, и гетеросексуальным – по мужскому типу.

Этиология. Причины самые разнообразные: церебральная патология (асфиксия и родовая травма, опухоли); острые инфекционные заболевания (менингит или менингоэнцефалит); врожденные аномалии развития головного мозга, гидроцефалия; опухоли яичников (тератома, хорионэпителиома, лютеома), железистые опухоли яичек (интерстициальноклеточная аденома, тератома), гиперплазия или опухоль надпочечников.

Клиника. Наиболее характерны симптомы преждевременного созревания полового аппарата. Наблюдается быстрое увеличение яичек и полового члена с активным сперматогенезом; у девочек – созревание яичников, увеличение клитора, малых половых губ, молочных желез. У обоих полов появляются волосы на лобке. При наличии опухолевого процесса возможна неврологическая симптоматика (задержка интеллектуального развития, эмоциональная неустойчивость, симптомы очагового поражения центральной нервной системы и расстройства обменно-эндокринного характера). Дети могут стать замкнутыми, агрессивными, быстро устают, невнимательны, и это бросается в глаза; учитель на уроке, как правило, обращает на это внимание. У детей повышен аппетит, жажда. Дети плохо переносят

перепады температуры. Характерны частые головные боли. Иногда может развиваться кахексия или, наоборот, ожирение. Возможны различные психические нарушения, дети могут грубить, убегать из дома и даже могут начать заниматься малолетней проституцией, становятся наркоманами, так как они, как правило, не понимают, что с ними происходит. Содержание половых гормонов в моче не повышается, количество гонадотропинов в норме. Физически дети также быстро развиваются.

Ложное преждевременное половое созревание у детей имеет ту же клиническую картину, с той лишь разницей, что эти изменения носят преходящий характер и потом постепенно регрессируют, функции эндокринных желез восстанавливаются.

Лечение. При обнаружении опухолей – хирургическое лечение. При конституциональном типе – правильное половое воспитание.

Заболевания поджелудочной железы

Сахарный диабет

Это заболевание, связанное с абсолютной или относительной недостаточностью инсулина, приводящей к грубым нарушениям обмена веществ.

Сахарный диабет занимает первое место среди патологии эндокринной системы в детском возрасте.

Этиология. Сахарный диабет является полиэтиологическим и полипатогенетическим заболеванием, в основе которого лежит абсолютная или относительная недостаточность инсулина, вызванная повышенной к нему резистентностью. В большинстве случаев это наследственное заболевание. К факторам, способствующим появлению диабета, относятся детские инфекции, психические травмы, избыточное употребление углеводов и жиров. Иногда заболевание развивается в результате травмы черепа, панкреатита или недостаточно обоснованного применения в лечебной практике глюкокортикоидов и глюкозы.

Недостаток инсулина приводит к резкому нарушению обмена глюкозы, развивается гипергликемия (в норме уровень глюкозы 3,3–5,5 ммоль/л). Гипергликемия приводит к глюкозурии, повышается относительная плотность мочи. Глюкозурия вызывает полиурию, вследствие чего уменьшается жидкая часть крови и появляется полидипсия.

Вместе с водой организм теряет и электролиты: калий, магний, натрий, фосфор, хлориды, кальций. Кроме того, происходит нарушение превращения углеводов в жиры, синтеза белка и усиливается мобилизация жира из клеток жирового депо. В результате больной худеет и появляется полифагия. Недостаток инсулина приводит к нарушению жирового обмена: снижается синтез жира, усиливается его распад. В крови накапливаются недоокисленные продукты жирового обмена (кетоновые тела), что приводит к развитию ацидоза.

По классификации ВОЗ различают два основных типа сахарного диабета: инсулинзависимый (I тип, ювениальный) и инсулиннезависимый (II тип, взрослый). У детей развивается диабет I типа – инсулинзависимый. Наследование диабета типа I является аутосомно-рецессивным, а диабета типа 2 – аутосомно-доминантным.

Клиника. Диабет у детей имеет некоторые особенности. Необходимо отметить, что правильное лечение, особенно при скрытой, начальной форме, быстрее способствует выздоровлению. Но если лечение не проводится, болезнь быстро прогрессирует. Новорожденные дети редко болеют сахарным диабетом. Частота его возникновения возрастает к периоду полового созревания.

В определенные периоды сахарный диабет у детей встречается наиболее часто – это 3–4 года; 6–8 лет; 11–14 лет.

В течении заболевания различают три стадии: потенциальный диабет (потенциальное нарушение толерантности к глюкозе), латентный диабет (нарушение толерантности к глюкозе) и явный сахарный диабет (легкую, среднюю и тяжелую формы).

Потенциальный диабет – имеется высокая степень риска заболевания, но его развитие необязательно. Уровень сахара в крови натощак и после нагрузки глюкозой в пределах нормы. Имеются факторы риска: наличие сахарного диабета у близких родственников, большая масса тела при рождении (более 4100 г), избыточный вес, частые заболевания, особенно инфекционные (эпидемический паротит, грипп, корь).

Латентный диабет характеризуется отсутствием клинических проявлений заболевания. Уровень сахара в крови натощак в пределах нормы, однако через 2 часа после нагрузки глюкозой содержание сахара в крови не возвращается к исходному уровню.

Явный диабет – по характеру течения выделяют сахарный диабет с бурным течением и сахарный диабет с медленным течением.

Ранними симптомами бурного сахарного диабета являются: жажда, частые и обильные мочеиспускания, никтурия и ночная жажда, симптомы обезвоживания: сухость кожи и слизистых оболочек (яркий язык). На щеках, лбу, веках, подбородке появляется диабетический румянец. Часто, но не всегда отмечается полифагия. Характерным симптомом является резкое похудание за короткий срок (5-10 кг). К ранним симптомам относятся также потливость, тремор конечностей и тяготение к сладкой пище.

При медленно текущем сахарном диабете надо обращать внимание на так называемые спутники сахарного диабета – гнойно-воспалительные заболевания кожи и слизистых оболочек (пиодермии, фурункулез, стоматиты, вульвиты, вульвовагиниты у девочек).

Особенности сахарного диабета у детей грудного возраста – родители обращают внимание на необычные, как бы «накрахмаленные» пеленки из-за отложения на них кристаллов сахара. Характерны стойкие опрелости, пиодермии, грибковые поражения кожи, стоматиты, у девочек – вульвиты или вульвовагиниты. Отмечается склонность к заболеваниям верхних дыхательных путей. Если заболевание не выявлено на ранней стадии и не начато своевременное лечение, то возможно развитие кетоацидоза с последующим развитием диабетической комы.

Диабетическая кома – это резко выраженные метаболические расстройства, связанные в первую очередь с выраженным ацидозом и кетозом.

Причины развития: поздняя диагностика болезни, грубые нарушения в лечении (пропуск инъекций инсулина, длительно применяемая неадекватная доза, использование неактивного инсулина), погрешности в диете (прием неограниченного количества жирной и сладкой пищи), а также присоединение интеркуррентных заболеваний, стрессовые ситуации, физические перегрузки.

Кетоацидотическая кома – наиболее частый вариант диабетической комы у детей. Клинические ее проявления обусловлены развитием глубокого метаболического ацидоза, гиперкетонемией, гипергликемией (выше 19,4-22,2 ммоль/л) и нарушением электролитного равновесия при резко выраженной дегидратации.

Для I стадии комы характерны сонливость, вялость, заторможенность, нарастающая жажда, полиурия, снижение аппетита, появление тошноты, рвоты, запаха ацетона изо рта. Для II стадии характерны более глубокие нарушения сознания (сопор), нарушение сердечно-сосудистой деятельности (снижение артериального давления, тонуса периферических сосудов, уменьшение клубочковой фильтрации), полиурия, сменяющаяся олигурией, рвота, мышечная гипотония, шумное, глубокое дыхание, гипорефлексия. Стадия III комы

характеризуется полной потерей сознания, резкими нарушениями деятельности сердечно-сосудистой системы (цианоз, сосудистый коллапс, анурия, возникновение отеков), патологическим характером дыхания (типа Куссмауля), арефлексией. На фоне коматозного состояния возможно развитие псевдоабдоминального синдрома. Может развиваться гематоренальный синдром: высокие показатели красной крови, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, наличие белка, форменных элементов и цилиндров в моче.

Гиперосмолярная кома у детей встречается редко. Ее особенностью являются быстрота развития, очень глубокая дегидратация, гипертермия, неврологические расстройства (беспокойство, высокие рефлексy, судороги, гипертермия), чрезвычайно высокие показатели гликемии, нарастание уровня натрия в сыворотке крови, увеличение уровня хлоридов, общего белка, остаточного азота, мочевины, отсутствие кетоацидоза, ацидоза, резкая дегидратация.

Гиперлактацидемическая кома также встречается в детском возрасте нечасто. Для нее характерны рано появляющаяся одышка (ацидотическое дыхание), сопровождающаяся жалобами на боли в грудной клетке, за грудиной, в области поясницы и сердца, а также выраженный метаболический ацидоз с высоким уровнем молочной кислоты в сыворотке крови при относительно невысокой гликемии и незначительной ацетонурии.

При диабетической коме в крови гиперкетонемия до 0,5–2 г/л (норма – 0,04–0,1 г/л), увеличивается мочевина и остаточный азот до 22–36 ммоль/л. До лечения может отмечаться повышение содержания калия в крови с последующим выведением его с мочой и развитием гипокалиемии. При выраженной дегидратации гипокалиемия может не выявляться, но при регидратационном лечении уровень калия резко понижается (до 1,4 ммоль/л при норме 3,6–5,4 ммоль/л). Развивается (кроме гиперосмолярной комы) гипонатриемия, гипохлоремия. Щелочной резерв крови постепенно истощается, развивается декомпенсированный ацидоз со снижением рН крови до 7,1 и ниже. Снижение рН до 6,8 считается несовместимым с жизнью.

Течение сахарного диабета у детей может нарушаться развитием *гипогликемических состояний и гипогликемической комы*, причины которых могут быть различны: нарушение диеты, избыточная доза инсулина, чрезмерная физическая нагрузка. Гипогликемическое состояние характеризуется утомляемостью, головокружением, беспокойством, бледностью, потливостью, мышечной слабостью, дрожанием рук, чувством голода, появлением высоких сухожильных рефлексов. При развитии гипогликемической комы наблюдаются полная потеря сознания, тонико-клонические судороги, атетозные и хореоформные движения, временные моно- и гемиплегии. У детей раннего возраста приступ гипогликемии может проявляться резким возбуждением, криком, агрессивным состоянием, негативизмом. Гипогликемия обычно возникает при снижении уровня сахара в крови ниже нормы, однако возможно развитие гипогликемических состояний при относительно высоком уровне сахара в крови, но при быстром уменьшении высоких цифр.

С увеличением срока заболевания появляются различные *осложнения*, которые могут быть неспецифические (вторичные) – обусловлены снижением сопротивляемости организма и присоединением вторичной инфекции – и специфические – связаны непосредственно с основным заболеванием.

Неспецифические осложнения: гнойная инфекция кожи, стоматит, вульвит, вульвовагинит, пиелонефрит, кандидоз и др.; специфические: диабетическая ангиопатия (ретино-, нефро-, нейро-, артро-, гастро-, гепато- и кардиопатия), двусторонняя диабетическая катаракта, липоидный некробиоз кожи, синдромы Нобекура и Мариака у детей (физический и половой инфантилизм, гепатомегалия, наклонность к кетозу и гипогликемическим состояниям).

Коматозные состояния при сахарном диабете у детей

Признаки	Варианты диабетической комы			Гипогликемическая кома
	кетонацидотическая	гиперосмолярная	молочно-кислая	
Анамнез	Диагноз известен или впервые установлен	Диагноз впервые установлен или известен	Диагноз известен или впервые установлен	Диагноз известен, лечение инсулином
Жалобы	Общая слабость, тошнота, рвота, жажда, полиурия, боли в животе	Общая слабость, вялость, жажда может отсутствовать, судороги, неврологические расстройства	Тошнота, рвота, боли в мышцах, за грудной, в пояснице	Голод, головная боль, потливость, тремор конечностей, тризм, судороги
Развитие	Постепенное	Быстрое или постепенное	Быстрое	Быстрое
Поведение	Заторможенное, затем потеря сознания	Вялость, сознание сохраняется, затем потеря сознания	Сонливость, иногда возбуждение, затем потеря сознания	Возбуждение, затем потеря сознания
Запах ацетона	Есть	Нет	Нет	Нет или может быть
Дыхание	Куссмаулевское	Частое, поверхностное	Куссмаулевское	Нормальное
Пульс	Частый	Частый	Частый	Редкий или частый
Артериальное давление	Снижено или значительно снижено	Нормальное, коллапс (гиповолемия)	Значительно снижено, коллапс	Нормальное или повышенное
Температура	Нормальная	Нормальная или повышенная	Нормальная или пониженная	Нормальная
Кожа	Сухая	Сухая	Сухая	Влажная
Суточный диурез	Полиурия, затем олигурия и анурия	Длительная полиурия, затем олигурия	Олигурия, затем анурия	Норма

Гликемия	Высокая	Очень высокая	Относительно невысокая, может быть норма	Низкая
Глюкозурия	Высокая	Высокая	Низкая или отсутствует	Может отсутствовать
Натриемия	Норма или снижена	Высокая или очень высокая	Норма	Норма
Калиемия	Может быть высокая до лечения инсулином, затем снижена	Норма или снижена	Повышена	Норма или снижена
Азотемия	Норма или повышена	Повышена	Повышена	Норма
рН крови и щелочной резерв	Снижены резко	Норма	Значительно снижены	Норма
Кетонемия	Повышена	Норма	Норма	Норма, может быть повышена
Кетонурия	Есть	Нет	Нет	Может быть
Другие характерные признаки	Нет	Гиперосмолярность	Гиперлактацидемия, гиперпируватемия	Нет

Диагноз. Явный или манифестный сахарный диабет имеет четко очерченную клинику: полидипсия, полиурия, похудание. При исследовании крови в ней отмечается гипергликемия (натошак уровень глюкозы 5,5 ммоль/л), в моче – глюкозурия (от 2 до 8 %) и ацетоурия. Если симптомы хронической гипергликемии отсутствуют, но при исследовании сахара крови случайно обнаруживается повышение содержания глюкозы, в этом случае для подтверждения диагноза или исключения сахарного диабета проводят тест на толерантность к глюкозе, исследуют колебание сахара в крови в течение суток. При диагностике диабета I типа еще на доклинической стадии заболевания можно выявить аутоантитела к (β-клеткам и к инсулину. Появление антител отмечается задолго до манифестации диабета.

Для экспресс-диагностики (ориентировочного определения гликемии) используются индикаторные полоски «Декстонал», «Декстростикс», «Глюкопрофиль». Для определения сахара в моче – «Глюкотест», «Мультистикс»; кетоновых тел в моче – «Кетостикс».

Лечение. В начальной стадии стационарное лечение, а в дальнейшем диспансерное наблюдение. Основные принципы лечения – диетотерапия, инсулинотерапия, дозированная физическая нагрузка, соблюдение режима дня.

Энергетическую ценность пищи и содержание белков, жиров и углеводов приближают к физиологическим потребностям соответственно возрасту ребенка. Из пищи исключаются сахара и продукты, содержащие легкоусвояемые углеводы, строго контролируется количество хлеба, крупяных и мучных изделий в суточном рационе. Суточная калорийность пищи распределяется следующим образом: на завтрак 30 %, на обед 40 %, на полдник 10 %, на ужин 20 %. За счет белка покрывается 15–16 % калорий, за счет жира – 25 %, за счет углеводов –

60 %. Прием пищи 5–6 раз – 1-й и 2-й завтраки, обед, полдник, 1-й и 2-й ужины. Это положение следует соблюдать в связи с необходимостью назначения препаратов инсулина у абсолютного большинства больных детей. Как самостоятельный метод лечения диета используется в детском возрасте лишь при латентных или маломанифестных формах заболевания.

Инсулинотерапия является основным методом лечения большинства форм сахарного диабета (I тип) у детей. Используются препараты инсулина с различной продолжительностью и эффективностью действия в разные периоды суток. К препаратам короткого действия (8 ч) относятся простой инсулин и суинсулин (свиной). Среднюю продолжительность действия (10–14 ч) имеют препараты: суспензия цинк-инсулина аморфного (семилента), инсулин В, инсулин-рапитард и некоторые другие. К разновидностям инсулина длительного действия относятся: суспензия инсулин-протамина (эффективность 20–24 ч) с максимумом действия в первой половине суток; суспензия цинк-инсулина (лента) с эффективностью 24 ч; суспензия цинк-инсулина кристаллического (ультралента) с эффективностью 24–36 ч. Лечение рекомендуется начинать препаратами короткого действия и быстро переходить на комбинации с инсулином длительного действия в индивидуально подобранных адекватных дозах. Ребенку с впервые выявленным сахарным диабетом в фазе декомпенсации с кетоацидозом назначают инсулин из расчета 0,5–1 ЕД/кг в сутки. Пролонгированные препараты инсулина назначают через 5–7 дней от начала инсулинотерапии. Препараты инсулина вводят подкожно поочередно в различные участки тела (плечи, бедра, ягодицы, область живота и ниже лопаток); он должен быть нагрет до температуры тела; после обработки кожи спирт должен испариться, необходимо пользоваться острой иглой, препарат вводят медленно. Рекомендуется назначение курсов витаминотерапии, ангиопротекторов, желчегонных и гепатотропных средств.

Таблица 25

Принципы неотложной терапии коматозных состояний при сахарном диабете у детей

Жидкости и препараты	Кетоацидотическая кома	Гиперосмолярная кома	Молочно-кислая кома	Гипогликемическая кома
Объем жидкости на сутки внутривенно капельно	10% от массы тела	20% от массы тела	10% от массы тела	Вводить только при наличии кетоацидоза
Состав жидкости	Физиологический р-р, р-р Рингера, 5% р-р глюкозы — 1:1:1 в первые 6 ч, р-р Рингера, 5% р-р глюкозы — 1:1 в следующие 6 ч, р-р Рингера, 5% р-р глюкозы — 1:2 (1:3) в следующие 12 ч	Гипотонические р-ры хлорида натрия 0,45%, 2–3% р-ры глюкозы на дистиллированной воде — 2:1	Физиологический р-р и 5% р-р глюкозы — 1:1	Внутривенно струйно 20% (или 40%) р-р глюкозы 20–30 мл; при необходимости повторно или капельно 10–5% р-ры глюкозы

Инсулин	Внутривенно 0,3–0,7 ЕД/кг в первые 6 ч, затем 0,4–0,5 ЕД/кг на последующие 18 ч лечения	Внутривенно до 1 ЕД/кг в первые 6 ч лечения	Внутривенно до 0,5 ЕД/кг в первые 6 ч лечения	Не вводить
Бикарбонат натрия	Внутривенно капельно 0,2 г/кг или 5 мл/кг 4% р-ра	Не вводить	Внутривенно капельно 0,4 г/кг или 10 мл/кг 4% раствора	Не вводить
Р-р хлорида калия, панангин	Через 4–6 ч от начала лечения — 2 ммоль/кг			Не вводить
Плазма, другие солевые р-ры (гемодез)	10 мл/кг через 6–8 ч лечения	Не вводить	10 мл/кг через 6–8 ч лечения	Не вводить
Кислород	Показан	Показан	Показан	Не показан
Унитиол	5 мг/кг через 4–6 ч от начала лечения	Через 4–6 ч от начала лечения	Через 4–6 ч от начала лечения	Не вводить
Сердечные гликозиды	Показаны	Показаны	Показаны	Не вводить
АТФ (1% натриевая соль)	Показан	Показан	Показан	Не вводить
Гепарин 100–150 ЕД/кг	Показан	Показан	Показан	Не вводить
1% р-р метиленового синего внутривенно	Не показан	Не показан	5 мг/кг	Не показан
Адреналин	Не показан	Не показан	То же	По показаниям

Ожирение

Этиология. Наиболее признанная классификация (Л.А. Цывильская, Ю.А. Князев) выделяет следующие формы ожирения:

1. Первичное ожирение (конституционально-экзогенная, простая и осложненная, алиментарная формы) – имеется конституциональная склонность к накоплению жира в организме (конституционально-экзогенное) или смещение динамического равновесия «поступление энергии – расход энергии» в сторону первого. В понятие «конституциональное» входят генетические факторы, индивидуальные особенности нервно-гормональной регуляции,

своеобразие строения и метаболизма жировой ткани. Эти признаки наследуются. Экзогенное влияние – этоотягощенный анамнез (акушерский анамнез матери, асфиксия плода, переедание, малоподвижный образ жизни, инфекции, интоксикации, травмы, операции, пубертатный период, перемена климата и пр.).

2. Вторичное ожирение – вызывается патологическими процессами, ведущими среди них являются церебральные нарушения, гипоталамические расстройства или эндокринные заболевания. Ожирение при этом имеет соответствующее название (ожирение церебральное, гипоталамическое, эндокринное).

3. Смешанное ожирение – развивается вследствие нескольких этиопатогенетических факторов.

4. Редкие формы относятся к смешанному ожирению.

Клиника. Выделяют четыре степени ожирения в зависимости от процентного превышения средней массы тела для данного роста ребенка определенного возраста: I степень – на 15–25 %, II степень – на 26–50 %, III степень – на 51–100 %, IV степень – более 100 %. Быстро прогрессирующим считается течение, когда нарастание массы тела за год превышает нормальный прирост в 2 и более раза. Увеличение массы тела в 1,5–2 раза – медленное прогрессирование. При стабилизации процент превышения массы тела на определенном отрезке времени остается одинаков. Регрессия процесса характеризуется уменьшением процента лишней массы тела.

Конституционально-экзогенная форма самая распространенная, тучность в семьях встречается в 100 % случаев (в здоровой популяции до 15 %). При простой форме конституционально-экзогенного ожирения дети жалоб не предъявляют (I–II степень), течение ожирения медленно прогрессирующее или стабильное. При осмотре никаких отклонений не отмечается. В случае перехода в осложненную форму самочувствие нарушается. Жалоб тем больше, чем длительнее срок ожирения (утомляемость, потливость, головные боли, повышенный аппетит, жажда, раздражительность, боли в области сердца и ногах, сердцебиение, нарушение менструального цикла, отставание в половом развитии). При осмотре определяется выраженное нарушение трофики кожи: мраморность, цианоз, фолликулит, стрии, гиперпигментация кожных складок. Отложение избыточного жира преимущественно в подкожной клетчатке на груди, животе и ягодицах.

При развитии II–III степени ожирения изменяется артериальное давление: вначале отмечается склонность к гипотензии и брадикардии, в последующем – гипертензия и тахикардия. У части мальчиков происходит некоторое запаздывание полового развития, у некоторых девочек – более раннее появление вторичных половых признаков, но при этом менструальный цикл нарушен. Часто выявляется нарушение углеводного (гипергликемия, глюкозурия, нарушение толерантности к глюкозе) и жирового (гиперхолестеринемия, гиперлипидемия) обмена. Нарушение углеводного обмена, возникшее в детстве, у взрослых трансформируется в сахарный диабет. Липидемия приводит к раннему атеросклерозу. Конечным выражением осложненной формы ожирения является вторичный гипоталамический синдром.

Алиментарное ожирение развивается при усиленном нерациональном питании здорового ребенка, встречается редко. Больших степеней ожирения не отмечается, ожирение легко регрессирует при соответствующей диете.

При церебральном ожирении характерно поражение ЦНС, возникшее в антенатальном или постнатальном периоде, снижение интеллекта, двигательные нарушения. Степень ожирения – разная, существует опасность развития самых тяжелых форм. Течение зависит от поражения ЦНС и экзогенных влияний. Гипоталамическое ожирение (первичный

гипоталамический синдром) является следствием перенесенных нейроинфекций или травм. Быстро прогрессирует. Клинические симптомы аналогичны вторичному гипоталамическому синдрому. Эндокринное ожирение встречается редко. Ведущими являются эндокринные нарушения. Наиболее тяжелая форма представлена болезнью Кушинга и опухолью надпочечников. Смешанное ожирение, к которому относятся и редкие формы, в своей основе имеет различные сочетания разнообразных причин.

Диагноз. Не представляет трудностей. Для дифференциальной диагностики различных форм необходимо учитывать данные анамнеза, клинические проявления, данные неврологического обследования, консультации окулиста и гинеколога.

Прогноз благоприятен на ранних сроках заболевания и зависит от формы ожирения.

Лечение. Диетотерапия обязательна при всех формах ожирения. Рекомендуются разнообразная пища с достаточным количеством витаминов и минеральных веществ и исключением острых блюд и приправ. Рекомендуются паровая и отварная пища, сырые овощи, ограничение или исключение из пищи легкоусвояемых углеводов, уменьшение содержания жира до 70 % физиологической нормы, увеличение белковых компонентов в пище. Суточную калорийность пищи постепенно снижают на 10–20 % при I степени ожирения, на 30 % – при II степени, на 40–50 % – при III степени ожирения. Распределение калорийности в течение суток: 30–40 % на завтрак, 30 % на обед, 10 % на полдник и 10 % на ужин. Рекомендуются 5-6-разовое питание, последний прием пищи в 18 ч. Разгрузочные дни назначаются 1–2 раза в неделю. Для медикаментозного лечения используют препараты липотропного и мембраностабилизирующего действия: липомид, адипазин, ксидифон, витамин Е. При нарушениях углеводного обмена назначают адебит. В лечении больных с гипоталамическим синдромом и церебральными нарушениями принимает участие невропатолог; назначают витамины группы В, аскорбиновую кислоту, транквилизаторы, ноотропные препараты. Рекомендуются достаточно нагрузочная лечебная физкультура и широкий двигательный режим. Необходимы санация очагов инфекции и использование средств, повышающих иммунитет.

Аллергические болезни

Респираторная аллергия

Аллергические поражения органов дыхания часто встречаются у детей, особенно раннего и дошкольного возраста. Аллергические заболевания носа, глотки и уха составляют 50–60 % всех случаев заболеваний этих органов у детей.

Этиология. Для детей в различном возрасте характерны свои особенности этиологии аллергических ринитов: в грудном и раннем детском возрасте – пищевые аллергены (коровье молоко, молочные смеси, куриные яйца), медикаменты и вакцины, в дошкольном и школьном – ингаляционные аллергены.

Возникновению аллергического ринита способствуют неблагоприятные условия внешней среды – контакт с домашними птицами и животными, рыбками и кормом для них, пухом, пером подушек, домашней пылью, спорами грибов. Частота аллергического ринита у детей 2–4 лет выше в семьях, в которых родители курят (пассивное курение). У детей старше 7 лет важное значение имеет бактериальная аллергия, которая проявляется реакциями замедленного типа.

Клиника. Среди аллергических заболеваний органов дыхания выделяют аллергические риниты и риносинуситы, ларингиты и трахеиты. Они могут быть самостоятельными

нозологическими формами заболеваний, возможно сочетание их у одного больного. На фоне аллергических заболеваний верхних дыхательных путей легче формируется ведущая из аллергических болезней органов дыхания – бронхиальная астма, поэтому они могут быть объединены термином предастма.

Аллергический ринит подразделяют на сезонный (поллиноз) и круглогодичный (вызывается рядом экзогенных аллергенов, контакт с которыми возможен независимо от сезона года).

У детей раннего возраста основной симптом аллергического ринита – затруднение носового дыхания в результате отека слизистой оболочки, и как следствие – нарушение сосания. Заболевание часто сопровождается незначительным носовым кровотечением и кашлем, увеличением шейных регионарных лимфоузлов, шелушением в области заушных складок, потливостью, гнойничковыми поражениями. Иногда отмечаются желудочно-кишечные расстройства, метеоризм, срыгивания, необъяснимые скачки температуры в течение 30–40 минут.

Типичное течение, жалобы на зуд с пароксизмальным чиханьем, ринореей и затруднение носового дыхания характерны, начиная примерно с 3-4-летнего возраста (см. Поллинозы).

Аллергический синусит возникает как осложнение аллергического ринита и характеризуется головной болью, болезненностью при пальпации в точке выхода тройничного нерва, бледностью и отеком мягких тканей лица соответственно топографии той или иной пораженной пазухи, возникающими на фоне затруднения носового дыхания, обильного насморка, зуда в области носа, пароксизмов чиханья. Изменения при рентгенографии симметричные нестойкие, и при повторном исследовании уже через несколько часов их может не быть.

Аллергический ларингит по течению может быть острым (ощущения присутствия постороннего тела в горле, боли при глотании, осиплость голоса, а в тяжелых случаях – приступы кашля, потеря голоса и другие признаки стеноза гортани вплоть до асфиксии) и хроническим (ослабление звучности, изменение тембра голоса, дисфония, покашливание). У детей раннего и дошкольного возраста он, как правило, начинается ночью или вечером с грубого «лающего» кашля. Далее появляются шумное дыхание с втяжением межреберий, яремной и подключичной ямок при вдохе, периоральный цианоз. Одышка нарастает, возникает периферический цианоз, холодный пот, ребенок мечется в кровати, занимает вынужденное положение. Могут развиваться все четыре стадии стеноза гортани. Родители ребенка иногда точно указывают, после чего возник острый ларингит (прием медикаментов, употребление в пищу орехов, рыбы, шоколада и других продуктов).

Аллергический трахеит характеризуется приступами сухого, громкого, «лающего» кашля, хрипотой, появляющимися чаще ночью. Заболевание течет волнообразно, может длиться несколько месяцев. В отличие от бронхиальной астмы у больных выдох не затруднен. Общее состояние нарушается мало.

Диагноз ставится на основании характерной клинической картины, сведений по отягощенности аллергией в семье, об условиях быта, аллергизирующих домашних факторах. Вне обострения болезни проводится специфическая диагностика.

Лечение. Главным в лечении респираторных аллергозов является полная элиминация аллергенов или максимально возможное их устранение из окружения больного. В острый период болезни проводится неспецифическая гипосенсибилизирующая терапия, а вне обострения при необходимости – специфическая иммунотерапия в аллергологическом кабинете или стационаре. Важное место в лечении респираторных аллергозов отводится профилактике задитеном и инталом, физиотерапевтическим методам лечения, ЛФК, закаливанию.

Поллинозы

Поллиноз – поражение дыхательных путей, слизистой оболочки глаз, кожи, нервной, пищеварительной систем и других внутренних органов, обусловленное аллергическим воспалением в тканях вследствие повышенной чувствительности к пыльце растений.

Поллинозы составляют до 26 % от общего числа аллергических болезней у детей. Первичная манифестация чаще наблюдается в возрасте 3–9 лет.

Этиология. Выделяют три пика заболеваемости: весенний, летний и осенний. У некоторых больных поллиноз может наблюдаться с весны до глубокой осени.

Поллиноз – классическое атопическое заболевание. Его развитие определяется наследственной предрасположенностью и внешнесредовыми факторами. Патогенетическую основу поллиноза составляют IgE-опосредованные аллергические реакции.

Клиника. Характер и выраженность клинических проявлений поллиноза зависят от степени повышенной чувствительности организма к пыльцевым аллергенам, массивности экспозиции к ним, сопутствующих аллергических реакций и заболеваний.

Наиболее частые клинические проявления поллиноза – аллергический сезонный ринит, аллергический сезонный конъюнктивит и бронхиальная астма. В детском возрасте в основном протекают в виде рино-конъюнктивального синдрома.

Аллергический ринит может протекать в виде двух клинических вариантов: первый – с преобладанием чиханья и ринореи; второй – с преобладанием затрудненного носового дыхания. При первом варианте наблюдаются приступы чиханья и зуда в носу, выделения из носа обильной водянистой слизи, отмечаются бледность и одутловатость лица, темные круги под глазами (аллергические «круги»). Для детей характерен симптом «аллергического салюта» – больные часто почесывают кончик носа ладонью (зуд), что приводит к образованию выше его поперечных складок. Смазывание сосудосуживающими веществами обычно малоэффективно. Отмечаются возбуждение, раздражительность, обидчивость, головная боль, ночью состояние ухудшается, появляется бессонница. Риниту часто сопутствует конъюнктивит.

В случае преобладания затрудненного носового дыхания чиханье и зуд носа выражены незначительно либо полностью отсутствуют. В полости носа скапливается густая вязкая слизь, стекающая в носоглотку. При риноскопии в период обострения аллергического ринита выявляются типичные изменения в виде отека и цианоза слизистой носовых раковин. В мазках-отпечатках и цитограмме слизи из носа отмечается эозинофилия. Нередко имеют место сопутствующие синуситы, полипы носа, гипертрофия аденоидной ткани.

Аллергический конъюнктивит проявляется гиперемией и отеком конъюнктивы, водянистым отделяемым из глаз, зудом век (начинается с внутреннего угла глазной щели и затем распространяется на веки), жжением в глазах; в выраженных случаях возникают слезотечение, светобоязнь. Характерно двустороннее поражение, болезненные ощущения в области надбровных дуг. В тяжелых случаях развивается блефороспазм, кератит, эрозии и изъязвления вдоль лимба. Одним из доказательств аллергического характера воспаления служит обнаружение эозинофилов в отделяемом из глаз.

Рино-конъюнктивальный синдром может сопровождаться повышенной утомляемостью, снижением аппетита, потливостью, плаксивостью, нарушением сна. В случае попадания пыльцевых и/или пищевых аллергенов в желудочно-кишечный тракт, вместе с другими проявлениями поллиноза могут быть тошнота, боли в эпигастральной области, неустойчивый стул. Температура тела остается нормальной, возможен субфебрилитет.

Бронхиальная астма, как изолированное проявление пыльцевой аллергии, у детей

встречается редко, как правило, сочетается с рино-конъюнктивальным синдромом, иногда с кожными проявлениями аллергии.

Реже развиваются кожные проявления поллиноза – крапивница, отек Квинке, контактный дерматит. Течение поллинозов часто сопровождается пищевой аллергией.

Диагноз основывается на результатах аллергологического анамнеза и возникновения признаков аллергических проявлений в сезон цветения растений, подтверждается результатами специфической диагностики.

В периферической крови в период обострения эозинофилия, которая выявляется также в мазках-отпечатках и цитограмме слизи из носа, отделяемом из глаз при рините и конъюнктивите, в мокроте при бронхиальной астме.

В сезон пыления причинно-значимых растений при наличии симптомов поллиноза проводятся определения аллергенспецифических IgE, в период ремиссии – кожные аллергологические пробы. В редких случаях при отрицательных кожных пробах или расхождении анамнеза и результатов кожных проб могут применяться провокационные пробы: назальные, конъюнктивальные. Провокационные пробы требуют специальной подготовки аллерголога и должны проводиться в условиях стационара.

Лечение должно включать элиминационные мероприятия, диетотерапию, медикаментозную терапию, специфическую иммунотерапию.

Элиминационные мероприятия – в период пыления причинно-значимых растений избегать посещения загородной зоны (лес, луг), парков и скверов в городе; занавешивать форточки марлей или тканью; носить одежду с длинными рукавами и длинные брюки (при поражении кожи); не ставить в квартире букеты живых и сухих цветов, не разводить цветущие растения; не применять фитопрепараты.

Гипоаллергенная диета – исключить причинно-значимые пищевые и перекрестно-реагирующие пищевые продукты, мед. В период проявлений поллиноза ограничивают поваренную соль, соленые продукты, увеличивают потребление кальция (способствует уменьшению воспалительных процессов).

Таблица 26

Возможные варианты непереносимости родственных растительных, пищевых аллергенов и фитопрепаратов при поллинозе

Пыльца	Перекрестные реакции возможны на:		
	пыльцу, листья, стебли рас- тений	растительные пище- вые продукты	лекарственные растения
Береза	Лещина, ольха, яб- лоня	Березовый сок, яблоки, черешня, вишня, слива, пер- сики, лесные орехи, морковь, сельдерей, картофель	Березовый лист (почки), ольхо- вые шишки
Зла- ковые травы		Пищевые злаки (овес, пшеница, яч- мень и др.), щавель	Все злаковые травы
Полынь	Георгин, ромашка, одуванчик, подсолнеч- ник	Цитрусовые, цико- рий, подсолнечное семя (масло, халва), мед	Полынь, ро- машка, кален- дула, мать-и- мачеха, череда, девясил
Лебеда		Свекла, шпинат	
Амбро- зия	Подсолнеч- ник, оду- ванчик	Подсолнечное семя (масло, халва), дыня, бананы	

Медикаментозная терапия. Для лечения обострения и профилактики обострения поллиноза применяются антигистаминные, сосудосуживающие (не более 3–5 дней), комбинированные препараты, кромогликат натрия, глюкокортикостероиды.

Антигистамины первого поколения в лечении поллиноза не используют. Антигистаминные препараты второго поколения (астемизол, терфенадин, лоратадин, цетиризин, эбастин) имеют ряд преимуществ перед своими предшественниками. Для лечения аллергических ринитов могут применяться лоратадин (klaritin и его аналоги), цетиризин (зиртек), эбастин (кестин), а также препараты третьего поколения (телфаст и др.). Комбинированные препараты – это антигистаминные препараты в сочетании с псевдоэфедрином (клариназе, активед). Препараты кромогликата натрия у пациентов с поллинозом применяются местно в виде назальных спреев и капель (ломузол, кромоглин), глазных капель (оптикром, хайкром), ингаляций (интал).

Глюкокортикостероиды, в зависимости от клинических проявлений и выраженности симптомов, назначаются местно, внутрь и парентерально. Наиболее часто применяются местные глюкокортикостероиды (в виде глазных капель, спреев, ингаляций). В настоящее время разработаны пять групп стероидных препаратов для лечения аллергических ринитов: беклометазон (альдецин, беконазе); будесонид (ринокорт); флунисолид (синтарис); флутиказон (фликсоназе); триамцинолон (назакорт).

Применять препараты больной поллинозом должен весь период цветения растений ежедневно.

Специфическая иммунотерапия при поллинозе считается одним из наиболее эффективных методов лечения поллиноза. Принцип метода – это введение в организм больного вакцины, приготовленной из пыльцы растений, вызвавших заболевание, в постепенно возрастающих концентрациях, что вызывает в дальнейшем невосприимчивость слизистых к воздействию пыльцевых аллергенов и приводит к длительной ремиссии, иногда в течение 3–5 лет и более. Вводят аллергены подкожно, интраназально, сублингвально, перорально, повышая постепенно

дозу лечебного препарата. Курсы лечения проводятся ежегодно, вне сезона цветения растений и на протяжении 3–5 лет. Уменьшить проявления поллинозов могут иглорефлексотерапия и электроакупунктура, а также выезд на время цветения причинно-зависимых растений в другие климатические зоны.

Прогноз благоприятен при раннем проведении специфической иммунотерапии.

Бронхиальная астма

Бронхиальная астма – аллергическое заболевание с хроническим течением, для которого характерны периодически возникающие кашель и затруднения дыхания из-за нарушения проходимости бронхов и их гиперреактивности.

Этиология. Заболевание вызывают различные аллергены, главным образом домашняя пыль и микроскопические клещи рода *Dermatophagoides*, реже – пыльцевые, эпидермальные, грибковые, пищевые и инфекционные агенты. Последние чаще действуют неспецифически, резко повышая чувствительность дыхательных путей как к аллергенам, так и к различным раздражителям. Вследствие развивающейся гиперреактивности бронхов приступы бронхиальной астмы у детей могут возникать и при воздействии неспецифических раздражителей (физическая нагрузка, волнение, испуг, возбуждение, вдыхание холодного воздуха, дыма, пыли, химических загрязнителей воздуха, изменения погоды).

В семьях больных бронхиальной астмой более чем в 70 % случаев выявляются различные аллергические болезни. Может наблюдаться в любом возрасте, но чаще у детей 2–4 лет.

Выделяют атопическую (неинфекционно-аллергическую) и инфекционно-аллергическую формы бронхиальной астмы. Главные механизмы патогенеза: развитие аллергической реакции реактинового (немедленного) типа и гиперчувствительность дыхательных путей. Возможно развитие смешанных форм болезни, обусловленных сочетанной сенсibilизацией неинфекционными и инфекционными аллергенами.

Наиболее часто при инфекционно-аллергической бронхиальной астме выявляется сенсibilизация к аллергенам стафилококка, стрептококка, кишечной палочки, протей, различных видов нейссерий.

Клиника. Выделяют период обострения и межприступный период. *Обострение заболевания* может протекать у детей в виде острого приступа удушья, астматического состояния или астматического бронхита.

Приступ бронхиальной астмы включает: 1) период предвестников (предприступный); 2) приступ удушья; 3) послеприступный период.

Период предвестников длится несколько часов или дней, появляются симптомы, указывающие на приближение приступа удушья. Отмечаются общая слабость, раздражительность или апатия, головная боль, зуд кожи, насморк, покашливание, субфебрильная температура. Этот период более выражен при инфекционно-аллергической форме бронхиальной астмы.

Приступный период бронхиальной астмы проявляется экспираторной одышкой, свистящим дыханием, слышимым на расстоянии. При осмотре ребенка обнаруживается коробочный оттенок перкуторного звука и обильное количество сухих свистящих хрипов, особенно на выдохе. У детей младшего возраста на высоте приступа бронхиальной астмы прослушиваются и разнокалиберные влажные хрипы, у них приступ удушья имеет особенности – преобладают вазосекреторные нарушения в бронхах над бронхоспазмом (более выраженные обструкции), выраженная дыхательная недостаточность и более затяжное и тяжелое течение приступного периода. Гиперсекреция определяет начало приступа с кашлем (наряду с сухими

выслушиваются и влажные разнокалиберные хрипы), в то время как у взрослых влажный кашель с выделением густой, вязкой мокроты свидетельствует об окончании приступа. У детей раннего возраста приступ бронхиальной астмы иногда может протекать по типу ложного крупа. Длительность приступа от нескольких минут до нескольких часов и дней.

При атопической форме бронхиальной астмы приступ имеет более острое начало и быстрее купируется. При инфекционно-аллергической форме бронхиальной астмы чаще приступ вызывается наложением интеркуррентных острых воспалительных заболеваний, в частности бронхолегочной инфекцией, обострением хронических очагов инфекции.

По тяжести различают легкий, среднетяжелый, тяжелый приступы бронхиальной астмы и астматическое состояние (*status asthmaticus*). При легком приступе бронхиальной астмы отмечается небольшое затруднение дыхания на фоне удовлетворительного общего состояния ребенка. Для среднетяжелого приступа характерно наличие выраженного удушья, участие в акте дыхания всей вспомогательной мускулатуры и нарушение общего состояния больного. Тяжелый приступ бронхиальной астмы характеризуется присоединением признаков дыхательной недостаточности: цианоз носогубного треугольника, акроцианоз, появление беспокойства, гипоксия и гиперкапния, респираторный или метаболический ацидоз.

Астматический статус – это затянувшееся состояние экспираторного удушья у больного с бронхиальной астмой. Причиной его развития могут быть наложившаяся бронхолегочная инфекция, массивное аллергенное воздействие, глюкокортикоидная недостаточность, неадекватное лечение. Критерии астматического состояния: наличие некупирующегося приступа бронхиальной астмы длительностью более 8-12 ч; развитие резистентности к симпатомиметикам; нарушение дренажной функции бронхов; возникновение гипоксемии и гиперкапнии.

Выделяют три стадии в течении астматического статуса:

I – стадия относительной дыхательной недостаточности, клинически представляет собой затянувшийся приступ бронхиальной астмы; II – стадия нарастающей дыхательной недостаточности, развивающейся в результате тотальной обструкции бронхов и клинически характеризующейся исчезновением дыхательных шумов в легких при нарастании диффузного цианоза и падении артериального давления; III – стадия гипоксемической комы или асфиксии (у 6–8% детей с бронхиальной астмой), характеризуется глубокой дыхательной недостаточностью с исчезновением дыхательных шумов в легких и последующей потерей сознания.

Послеприступный период продолжается от нескольких дней до нескольких недель и месяцев в зависимости от тяжести заболевания. Постепенно нормализуются функции органов дыхания, сердечно-сосудистой и других систем организма. Самочувствие больных удовлетворительное, жалоб нет. Однако перкуторно сохраняется коробочный оттенок звука (эмфизема легких), а при исследовании функции внешнего дыхания определяется различная степень дыхательной недостаточности. В послеприступном периоде сохраняются вагосимпатическая дистония, значительные нарушения функционального состояния надпочечников, условно-рефлекторных связей и другие изменения, могущие способствовать при неблагоприятных условиях возникновению новых приступов удушья. Поэтому в этом периоде заболевания продолжается активная противоастматическая терапия.

В **межприступном периоде** бронхиальной астмы физикально проявления бронхоспазма не выявляются, однако у ряда больных обнаруживаются признаки латентного бронхоспазма и функциональные нарушения других органов.

Диагноз ставится на основании данных семейного анамнеза и объективного исследования: общий анализ крови (эозинофилия, лимфоцитоз); анализ мокроты (эозинофилы,

кристаллы Шарко-Лейдена); анализ кала на яйца глистов и цисты лямблий; пневмотахометрия (снижение скорости выдоха); пикфлоуметрия (снижение пиковой скорости выдоха и увеличение размаха показателей в течение дня); спирография (снижение форсированного экспираторного объема в 1-ю секунду); консультации смежных специалистов (аллерголог, отоларинголог, психолог).

Аллергологическая диагностика проводится с учетом аллергологического анамнеза, оценки результатов кожных проб и ингаляционных провокационных проб с подозреваемыми аллергенами. При невозможности проведения указанных методов исследования вследствие обострения бронхиальной астмы в целях специфической диагностики проводится определение специфических IgE-антител с использованием РАСТ и ИФА.

Лечение. При приступе удушья обеспечивают максимальный доступ свежего воздуха, спокойную обстановку, теплое питье. Для купирования приступа бронхиальной астмы назначают ингаляцию дозированных аэрозолей (беротек, сальбутамол, тербуталин, кленбутерол), в случаях недостаточной эффективности ингаляцию еще одной аэрозольной дозы проводят через 15 мин. Терапевтический эффект обычно наступает через 10–15 минут и достигает максимума спустя 1 ч после ингаляций. Эффективны также орципреналин, алуцент, астмопент в виде 1–2 ингаляций.

При легких и среднетяжелых приступах бронхиальная проходимость может быть восстановлена назначением симпатомиметиков в виде таблеток (сальбутамол, бриканил) или сиропа (спиропент, кленбутерол). Тяжелый приступ может быть купирован подкожным введением адреналина (0,1 % раствор 0,01 мг/кг), эффективно подкожное или внутримышечное введение алуцента, эфедрина. Неотложная терапия в этих случаях может быть начата с назначения эуфиллина в разовой дозе 3–4 мг/кг.

При легком обострении используются солутан – 1 капля на год жизни 2–3 раза в день; отхаркивающие препараты и ингаляции муколитических средств, массаж.

При тяжелом приступе астмы в условиях стационара эуфиллин вводят внутривенно капельно в дозе 4–7 мг/кг в 150–200 мл изотонического раствора хлорида натрия. В условиях скорой помощи возможно внутривенное струйное введение эуфиллина в 10–15 мл 15–20 % раствора глюкозы, но медленно, в течение 5–7 мин. При нарастании дыхательной недостаточности внутривенно вводят преднизолон в дозе 1–3 мг/кг или гидрокортизон в дозе 7 мг/кг. Эффективным может быть внутривенное введение дексазона, метилпреда, солукортефа.

При тяжелом течении бронхиальной астмы проводится стационарное курсовое лечение бронхоспазмолитическими препаратами: агонистами Р2-адренорецепторов и антихолинергическими средствами (атровент, беродуал).

По выведении из приступа детям с частыми обострениями бронхиальной астмы проводится противорецидивное лечение. Урежение приступов, более легкое их течение, ремиссия болезни могут быть достигнуты назначением кромолин-натрия (интала) – 0,02 г 3–4 раза в день в виде ингаляций в течение 6–9 мес.; кетотифена(задитена) 0,025 мг/кг 2 раза в день внутрь в течение 6–9 мес.; аллергоглобулина 5 мл внутримышечно – 5 инъекций с интервалом в 2 нед; гистаглобулина по 1–2 мл подкожно, на курс 5 инъекций с интервалом между ними 3 дня; противоаллергического иммуноглобулина – 5 инъекций внутримышечно по 1–2 мл с интервалом между ними 4 дня; лекарственных форм теофиллина с медленным высвобождением препарата (теопек, дулофиллин, теостат, теодур). Противорецидивное действие оказывает сальбутамолсодержащий препарат волмакс с контролируемым механизмом его высвобождения. Назначение препарата в дозе 6–8 мг в сутки в 2 приема в течение 2–4 нед способствует восстановлению бронхиальной проходимости. Ремиссия может быть достигнута назначением

дитека (комбинированный препарат, содержащий беротек и интал) по 1–2 ингаляции 3–4 раза в день в течение 1–2 мес.

Более легкому течению приступов бронхиальной астмы у детей и достижению ремиссии болезни способствует проведение иглорефлексотерапии, электроакупунктуры, лазеротерапии, гистамин-электрофореза.

В случаях частых приступов бронхиальной астмы, при неэффективности проводимой терапии назначают аэрозоли глюкокортикостероидов (бекотид, бекломет, бекодиск) по 1–4 ингаляции 2–4 раза в день в течение 3–6 мес.

При выявлении причинно-значимых аллергенов в период ремиссии болезни проводят специфическую иммунотерапию в течение 3 лет. При атопической бронхиальной астме, обусловленной бытовой сенсibilизацией, специфическую иммунотерапию осуществляют круглогодично, при пылевой астме проводят предсезонную специфическую иммунотерапию. Для проведения специфической иммунотерапии при инфекционно-аллергической бронхиальной астме используют стандартные бактериальные аллергены или аутовакцины.

Пищевая аллергия

Этиология. Частота пищевой аллергии у детей 10–40 %. Формирование пищевой аллергии может происходить уже в период антенатального развития, особенно если беременная женщина злоупотребляет аллергенными продуктами. Пищевая аллергия чаще встречается в первые годы жизни. В зависимости от степени аллергизирующей активности выделяют три группы пищевых веществ:

1. С высокой аллергизирующей активностью – коровье молоко, рыба, яйца, цитрусовые, орехи, мед, грибы, куриное мясо, клубника, малина, земляника, ананасы, дыня, хурма, гранаты, черная смородина, ежевика, шоколад, кофе, какао, горчица, томаты, морковь, свекла, сельдерей, пшеница, рожь, виноград.

2. Со средней степенью аллергизирующей активности – персики, абрикосы, красная смородина, клюква, рис, кукуруза, гречиха, перец зеленый, картофель, горох, свинина, мясо индейки и кролика.

3. Со слабой аллергизирующей активностью – кабачки, патиссоны, репа, тыква (светлых тонов), кисло-сладкие яблоки (антоновка, белый налив), бананы, миндаль, белая смородина, крыжовник, чернослив, слива, арбуз, салат, конина, баранина.

Аллергические реакции может вызывать не сам пищевой продукт, а пищевые добавки: красители, ароматизаторы, антикоагулянты, эмульгаторы или консервирующие средства.

Способствуют возникновению и развитию аллергии неустойчивость иммунного барьера пищеварительной системы, неинфекционные и инфекционные заболевания кишечника и желудка, запоры, наличие в кишечнике паразитов, дисбактериоз.

Клиника. Формы пищевой аллергии многочисленны, но наиболее часто встречаются разнообразные экзантемы, детская экзема, нейродермит, атопический дерматит, крапивница, стрфулюс, отек Квинке.

Гастроинтестинальные проявления пищевой аллергии характеризуются неспецифическими симптомами (боли в животе, колики, рвота, тошнота, анорексия, метеоризм, неустойчивый стул со слизью, запоры, сменяющиеся поносами, диарея). Таких детей часто лечат от кишечных инфекций, повышая тем самым уровень сенсibilизации к различным лекарственным средствам. Аллергические поражения желудочно-кишечного тракта часто сочетаются с симптомами респираторного аллергоза, сочетанными кожно-респираторными реакциями, для которых характерна полиаллергия с широким спектром пищевых и

ингаляционных бытовых аллергенов. Проявление аллергии наступает сразу или в течение 2 часов после приема пищевого аллергена.

Атопический дерматит. Ведущая роль принадлежит пищевой аллергии. На первом году жизни наиболее часто встречается сенсибилизация к белкам коровьего молока и злаковых. В дальнейшем возрастает значение сенсибилизации к облигатным пищевым аллергенам (яйца, рыба, шоколад, орехи и др.), овощам и фруктам; возможно развитие обострений атопического дерматита при контакте с лекарственными, грибковыми, клещевыми и пылевыми аллергенами.

Формированию аллергически измененной реактивности способствуют внутриутробная сенсибилизация плода, перенесенная антенатальная и интранатальная гипоксия плода, профессиональные вредности матери. На первом году фактором риска является искусственное вскармливание. Патогенетическую основу атопического дерматита составляют IgE-опосредуемые аллергические реакции. Возможно участие иммунокомплексных и клеточно опосредованных реакций в его развитии. Существенное значение имеет наследственная предрасположенность к аллергическим заболеваниям.

Клиника. Характер клинических проявлений атопического дерматита у детей определяется возрастом больного. Заболевание развивается тем раньше, чем выше уровень общего IgE в пуповинной крови ребенка.

Выделяют две стадии атопического дерматита. Первая стадия характеризуется развитием аллергического воспаления кожи, протекающего по типу *истинной детской экземы*. Первые симптомы возникают в первые месяцы жизни в виде покраснения кожи щек и лба. Затем на фоне гиперемии появляются папулы и везикулы, зуд пораженных участков кожи. Последующее вскрытие пузырьков вызывает мокнутие кожи и образование корочек. Воспалительный процесс может распространиться на кожу головы, туловища, конечностей и сопровождаться увеличением периферических лимфатических узлов.

Вторая стадия проявляется картиной *нейродермита* (дети старше 2 лет) и характеризуется гиперемией, инфильтрацией, лихенизацией и зудом кожи вокруг рта, в области шеи, локтевых и коленных сгибов, запястий, бедренно-ягодичных складок. Воспалительный процесс может распространяться и на другие участки туловища и конечностей. В период ремиссии происходит восстановление нормальной структуры кожи. Заболевание отличается упорным течением, резистентностью к лечению и склонно к частым рецидивам.

Постепенное уменьшение экссудативных явлений зависит от возрастных особенностей кожи. У ребенка она содержит значительно больше воды, чем у взрослого, склонна к экссудативным процессам: экземе (пузырек), строфулюсу (уртикации, папуловезикулы), почесухе взрослых (папуло-везикула), почесухе Бенье или диссеминированному нейродермиту (папула).

Строфулюс чаще встречается у детей от 2 до 4–5 лет, почесуха вульгарная – от 5 до 8 лет, почесуха Бенье – от 8 до 15 лет, диссеминированный нейродермит – дети старше 15 лет.

У больных атопическим дерматитом с пищевой сенсибилизацией, особенно при наличии повышенной чувствительности к продуктам повседневного питания, обострения болезни могут быть отмечены на протяжении всего года.

Диагноз пищевой аллергии у детей основан на данных анамнеза и клинической картины и подтверждается выявлением причинно-значимого аллергена (ведение пищевого дневника, элиминационные и провокационные пробы, скарификационное и внутрикожное тестирование и др.), высоким уровнем IgE в крови. Дифференциальный диагноз проводят посиндромно с заболеваниями инфекционного генеза, интоксикациями и отравлениями.

Лечение. Назначают элиминационную диету на срок от 9 до 12 мес., в течение которого

исключают причинно-значимые пищевые продукты. Выделяют 2 варианта элиминационной диеты: гипоаллергенную неспецифическую и индивидуальную. Неспецифическая диета предусматривает исключение предполагаемых облигатных аллергенов (яйца, рыба, сладости, орехи и др.), индивидуальная диета назначается после проведения тщательного наблюдения и исследований, в результате которых устанавливаются индивидуальные аллергены.

Гипоаллергенные диеты не должны содержать пряностей, острых блюд, консервов. Даже при отсутствии аллергенного действия эти вещества увеличивают степень проникновения пищевых аллергенов через кишечные барьеры. Важно не включать в рацион продукты, содержащие красители, эмульгаторы (мармелад, фруктовые напитки, торты). При назначении гипоаллергенной диеты необходимо обеспечить рацион питания в пределах физиологических норм за счет продуктов замены.

Из медикаментозных средств наиболее эффективны задитен по 0,025 мг/кг в сутки курсом от 1,5 до 6 мес. и интал по 100–150 мг/кг в сутки (5–7 капсул) внутрь. При острых аллергических реакциях для уменьшения зуда рекомендуются антигистаминные средства (супрастин, тавегил, перитол, фенкарол) курсами до 2 недель со сменой препаратов через 5–7 дней. Уменьшению проявлений пищевой аллергии способствует применение противоаллергического иммуноглобулина и алергоглобулина (гамма-глобулин, содержащий защитные антиаллергические вещества). Назначение других терапевтических средств производится с учетом локализации аллергического процесса (местная терапия при атопическом дерматите, бронхоспазмолитические средства при бронхиальной астме, глюкокортикостероиды при системных аллергических реакциях). При снижении ферментативной активности желудочно-кишечного тракта показаны курсы лечения ферментными препаратами (по 2–3 недели): абомин, панкреатином, панзинорм.

Лекарственная аллергия

Лекарственная аллергия – это вторичная повышенная специфическая иммунная реакция на лекарственные препараты, сопровождающаяся общими или местными клиническими проявлениями. Псевдоаллергические реакции на лекарства клинически идентичны аллергическим – это неспецифические (без антител) повышенные реакции на препараты.

Этиология. Основные причины развития аллергии к лекарствам: наследственная, генетически обусловленная предрасположенность; наличие других видов аллергии (бактериальной, пыльцевой, пищевой и др.); длительное применение больными (у здоровых – контакт) лекарственных препаратов, особенно повторными курсами; применение депо-препаратов (например, бициллин); одновременное назначение большого числа лекарственных препаратов из разных групп (полипрогмазия), продукты метаболизма которых могут усиливать аллергенное действие друг друга. Пути введения, дозы лекарства влияют на степень его аллергенности.

В развитии аллергических реакций на лекарства могут участвовать четыре типа иммунологических механизмов повреждения тканей.

1. Немедленные – анафилактические (реагиновые, IgE-зависимые), развиваются быстро, от нескольких секунд (анафилактический шок) до 12 ч (крапивница), а чаще всего через 30 мин. Клиническая картина выражается в виде лекарственного анафилактического шока, приступа бронхиальной астмы, ринита, конъюнктивита, крапивницы и отека Квинке.

2. Цитотоксические. Обычно это гематологические реакции (гемолитическая анемия, лейкопения, тромбоцитопения).

3. Иммунокомплексный тип (синдром сывороточной болезни).

4. Замедленные – обусловленные клеточным типом гиперчувствительности, реакции развиваются через 24–72 ч и обусловлены взаимодействием аллергена с сенсибилизированными Т-лимфоцитами. Наблюдаются при аллергических контактных дерматитах, при формировании инфильтратов, индуцированных лекарствами, в различных органах и тканях.

Большинство клинических проявлений лекарственной аллергии сопровождается наличием смешанных реакций различных типов.

В отличие от истинных аллергических реакций при псевдоаллергических отсутствуют антитела и иммунные Т-лимфоциты. Они могут наблюдаться при первичном введении в организм рентгеноконтрастных веществ, местных анестетиков, опиатов, миорелаксаторов и других препаратов. Практически все лекарственные средства могут индуцировать аллергические реакции. Большой проблемой являются перекрестные реакции на лекарства и медикаменты.

Клиника лекарственной аллергии отличается разнообразием как по форме, так и по тяжести проявлений (легкие, среднетяжелые и тяжелые). Различают следующие проявления лекарственной аллергии: 1) наружные, проявляющиеся разными кожными высыпаниями поражения слизистых оболочек; 2) локально-висцеральные – приступы удушья, ларингоспазм, миокардит, аллергический гастроэнтерит, аллергический гломерулонефрит; 3) гематологические – агранулоцитарные лейкопенические реакции, гемолитическая анемия; 4) системные – анафилактический шок, сывороточная болезнь, синдромы Лайелла, Стивенса-Джонсона.

Анафилактический шок. Это самая тяжелая форма немедленной аллергической реакции, которая возникает после инъекции или приема внутрь лекарственных препаратов, профилактических прививок, реже его развитие связано с пищевой сенсибилизацией, укусами насекомых, введением гамма-глобулина, плазмы крови.

Клиника. Анафилактический шок развивается остро и характеризуется возникновением общей слабости, беспокойства, спутанностью или потерей сознания. Могут отмечаться чувство стеснения в груди, боли в сердце, животе, сопровождаемые тошнотой, рвотой, позывами к мочеиспусканию; головокружение, понижение слуха и зрения, чувство жара во всем теле, озноб и зуд кожи.

Чем меньше период времени от введения лекарств до появления шоковой реакции, тем тяжелее протекает шок. Наибольший процент летальных исходов наблюдается при развитии шока спустя 3–10 минут после попадания в организм аллергена.

Анафилактический шок легкой степени тяжести длится от нескольких секунд до нескольких часов и характеризуется головокружением, головной болью, заложенностью носа, чиханьем, крапивницей. Больные заторможены, имеются покраснение кожи, крапивница, снижение артериального давления, тахикардия.

Анафилактический шок средней степени тяжести характеризуется развернутой клинической картиной: головокружение, тошнота, рвота, ухудшение зрения и слуха, резкая слабость, бледность, холодный пот, тахикардия, снижение артериального давления, пульс нитевидный, затрудненное шумное дыхание, рассеянные сухие хрипы в легких.

На ЭКГ гипоксические изменения в миокарде (отрицательные зубцы Т, снижение интервала S-T). В общем анализе крови обнаруживаются сдвиг формулы белой крови влево и эозинофилия.

Анафилактический шок тяжелой степени проявляется молниеносным развитием коллапса и комы с потерей сознания, нарушением ритма сердца, затруднением дыхания, прострацией, появлением судорог, непроизвольного мочеиспускания и дефекации. Летальный исход может наступить в течение первого часа с момента возникновения шока.

Терапевтические мероприятия в случае возникновения анафилактического шока должны быть осуществлены максимально быстро, так как большинство неблагоприятных исходов шока отмечается в первые 30 минут после появления его первых признаков.

Неотложная помощь: придать телу горизонтальное положение на боку во избежание попадания рвотных масс в дыхательные пути, обеспечить доступ свежего воздуха, наложить жгут выше места введения лекарства, если оно введено в конечность. На место введения препарата наложить лед. При подкожном введении препарата место инъекции обколоть 0,2–0,5 мл 0,1 % раствора адреналина, разведенного в 3–5 мл изотонического раствора хлорида натрия. Одновременно вводят адреналин в дозе 0,01 мг/кг подкожно, внутримышечно или в 10–20 мл изотонического раствора хлорида натрия внутривенно.

При сохранении сниженного артериального давления через 10–15 мин введение адреналина повторяют. Адреналин вводится дробно в разные участки тела, так как из-за сосудосуживающего действия он может тормозить собственное всасывание. При резком снижении артериального давления внутривенно вводят 0,5–1,0 мл 2 % раствора норадреналина или 1,0–2,0 мл 1 % раствора мезатона. Кроме того, внутривенно вводят глюкокортикоиды (преднизолон из расчета 1–3 мг/кг). После восстановления показателей гемодинамики вводят внутримышечно антигистаминные средства (супрастин, тавегил, фенкарол). При бронхоспазме назначают эуфиллин, при сердечной недостаточности – сердечные гликозиды (коргликон), мочегонные средства.

Все больные с анафилактическим шоком должны быть госпитализированы.

Сывороточная болезнь возникает при введении с лечебной или профилактической целью чужеродного белка: противостолбнячная, противодифтерийная, антирабическая, противоботулиническая и антилимфоцитарная сыворотки, иммуноглобулины, столбнячный анатоксин, реже перелитые плазма и кровь, гормоны (инсулин, АКТГ), вакцины. Кроме этого, сывороточно-подобные реакции могут вызвать антибиотики (пенициллин, цефалоспорины), сульфаниламиды. Развитию сывороточной болезни способствует повторное и курсовое лечение одним и тем же препаратом, чаще при внутривенном введении.

Клиника. Клиническая картина отличается многообразием симптомов заболевания, что обуславливается различием видов и титров образующихся антител. Сывороточная болезнь развивается на второй неделе после введения препарата, но инкубационный период укорачивается до 1–5 дней при повторных введениях сыворотки и при наличии аллергического фона.

При остром течении заболевание заканчивается за неделю, при подостром – длится в течение 10–15 дней, при затяжном – более 15 дней.

В продромальном периоде наблюдаются гиперемия и гиперестезия кожных покровов, увеличение регионарных лимфатических узлов, небольшие высыпания вокруг места инъекции. Начало острое, проявляется лихорадкой (от субфебрильных цифр до 39–40 °С), крапивницей, эритематозными пятнами, коре- и скарлатиноподобной сыпью, папулезно-везикулезными и геморрагическими высыпаниями, зудом. При появлении сыпи температура снижается. Сыпь появляется в месте введения сыворотки, распространяясь затем по всему телу.

Увеличиваются периферические лимфатические узлы, появляются припухлость и болезненность суставов (коленные, локтевые, голеностопные и лучезапястные), скованность движений, аллергические отеки (чаще на лице), признаки астенизации. В процесс, как правило, вовлекается сердечно-сосудистая система (тахикардия, снижение артериального давления). Наблюдается повышенная воздушность легких, длительно сохраняющийся белый дермографизм. У некоторых больных отмечаются боли в животе, рвота, жидкий стул, в кале примесь крови; развитие гломерулонефрита, увеличение селезенки.

На ЭКГ – гипоксические изменения в миокарде, возможно развитие миокардита. В крови выявляются лейкопения с относительным лимфоцитозом, тромбоцитопения, снижение СОЭ в первые дни и некоторое увеличение ее в последующие дни болезни, гипогликемия.

Сывороточная болезнь может осложняться на 2-3-й неделе невритами (плечевого сплетения типа Дюшенна-Эрба).

При нетяжелых формах проводят противоаллергическое и симптоматическое лечение. При анафилактической форме сывороточной болезни незамедлительно вводят адреналин, глюкокортикостероиды и антигистаминные препараты. После выведения из угрожаемого для жизни состояния назначают лечение преднизолоном в дозе 1–2 мг/кг в течение 7-10 дней. При выраженных суставных изменениях проводится лечение нестероидными противовоспалительными препаратами.

Крапивница и отек Квинке (отек ангионевротический) относятся к одним из наиболее частых проявлений лекарственной, пищевой, эпидермальной, бытовой и пыльцевой аллергии у детей, возможно развитие их после укусов насекомыми, введения вакцин.

Клиника. Для крапивницы характерно появление волдырей, окруженных зоной гиперемии. Волдыри могут располагаться на шее, в области груди, спины, живота, конечностей. Размеры волдырей от 3 до 30 мм и более. Они могут сливаться, принимать форму овала, кольца и др.

Крапивницу сопровождают мучительный зуд, повышение температуры.

В аллергический процесс может вовлекаться слизистая оболочка желудочно-кишечного тракта, что проявляется болями в животе, тошнотой, рвотой. Генерализованная крапивница сопровождается тахикардией и снижением артериального давления. Иногда одновременно возникает аллергический отек. Если аллергическая причина не устраняется, крапивница приобретает затяжной или хронический характер. В крови определяется эозинофилия.

При развитии отека Квинке на коже появляется быстро развивающаяся бледная припухлость, достигающая больших размеров. Отек располагается на участках с рыхлой клетчаткой: лицо, губы, уши, половые органы, конечности. Возможно развитие аллергического отека гортани, мозга, внутренних органов. Возникающие отеки не сопровождаются зудом. При массивных аллергических отеках может отмечаться падение артериального давления. Отек Квинке развивается часто вместе с крапивницей.

Необходимо немедленное введение антигистаминных препаратов, мочегонных средств типа лазикса и фуросемида в возрастных дозировках. В тяжелых случаях назначаются кортикостероидные препараты. При отеке гортани по показаниям прибегают к трахеотомии.

Аллергическая гранулоцитопения встречается при применении жаропонижающих и противоревматических препаратов (амидопирин, бутадйон, фенацетин, анальгин, сульфаниламидные препараты, пипольфен), а также диакарба и других медикаментов. Дозировка препаратов не имеет значения.

Начало острое, сопровождается ознобом, неопределенными болями, слабостью, недомоганием, болью в горле. Затем появляется язвенно-некротическая ангина с вовлечением в воспалительный процесс миндалин, неба, губ и слизистых оболочек рта. Увеличиваются шейные лимфоузлы, появляются различные высыпания. Отмечается реакция костного мозга в связи с разрушением лейкоцитов, истощение костного мозга. В этом случае размножаются плазматические, лимфоидные и ретикулярные клетки.

Лечение заключается в прекращении контакта с лекарственными аллергенами. Назначаются кортикостероиды в течение 7-10 дней. По показаниям производят переливание плазмы или лейкоцитарной массы.

Аллергическая тромбоцитопения встречается при применении барбитуратов,

антибиотиков, сульфаниламидов, препаратов висмута, мышьяка, введении сыворотки.

Заболевание развивается внезапно, появляется озноб, лихорадка, кровоточивость слизистых оболочек, геморрагическая пурпура, падение числа тромбоцитов в периферической крови. Со стороны костного мозга отклонений нет. Лечение симптоматическое. Назначают витамины К, Р, С, хлорид кальция, в тяжелых случаях – кортикостероидные гормоны, переливание тромбоцитарной массы.

Многоформная экссудативная эритема

Этиология. В развитии многоформной экссудативной эритемы участвует ряд факторов: инфекционные – вирусная (вирус герпеса, цитомегаловирус), бактериальная (бруцеллез, туберкулез, дифтерия), грибковая инфекция, простейшие; неинфекционные – лекарственные (сульфаниламиды, барбитураты), системная красная волчанка, вакцины (БЦЖ, противодифтерийная), злокачественные опухоли.

В настоящее время к многоформной экссудативной эритеме относят «малую» форму (тип Гебры), «большую» форму (синдром Стивенса-Джонсона) и токсический эпидермальный некролиз (синдром Лайелла).

«Малая» форма характеризуется внезапным появлением на тыле кистей и стоп, реже – на предплечьях и голених, отечных розовых круглых пятен и папул величиной с чечевицу. Постепенно разрастаясь, они могут достигать 3 см в диаметре. Их центральная часть приобретает синюшный оттенок и западает, часто в центре элемента формируется пузырь, на месте которого остается эрозия. Каждый элемент существует 7-12 дней, однако в результате повторных высыпаний заболевание может затянуться на 1–2 мес. Нередко в процесс вовлекается слизистая полости рта и красная кайма губ.

«Большая» форма (синдром Стивенса-Джонсона) – злокачественная экссудативная эритема, иногда с летальным исходом. Характеризуется острым началом с лихорадкой до 40 °С, головными болями, недомоганием, болями во рту и в горле. Состояние быстро становится тяжелым, присоединяется тахикардия, тахипноэ, суставные боли.

Одним из ранних симптомов является стоматит. На фоне общего тяжелого состояния на губах, языке, гортани и на коже появляются болезненные пузыри, имеющие дряблую стенку, заполненные серозно-геморрагическим или мутным содержимым, после вскрытия которых образуются кровоточащие эрозивные поверхности. Соединяясь, они образуют кровоточащую болезненную поверхность. Затем присоединяются тяжелые буллезные поражения слизистых половых органов, глаз.

Поражение кожи распространенное, представлено мелкими пузырями на фоне эритематозных или папулезных пятен, не имеющих вида мишени.

В патологический процесс могут вовлекаться внутренние органы (пищевод, желудок, органы дыхания). В разгар болезни выявляются анемия, лейкоцитоз, увеличение СОЭ. Часто присоединяется вторичная инфекция.

Токсический эпидермальный некролиз (синдром Лайелла) развивается остро, внезапно, характеризуется появлением общих симптомов и кожных проявлений.

Через несколько часов, реже дней, после приема лекарств наблюдается повышение температуры до 39–41 °С, резкое ухудшение самочувствия, слабость, спутанность сознания. Возможны рвота, головная боль, понос. В начале заболевания появляются эритематозно-буллезные высыпания или полиморфная экссудативная эритема, сопровождающаяся зудом. Через несколько дней на фоне тяжелого общего состояния больных появляется болезненная диффузная эритема (важный диагностический признак) с

геморрагическим (кирпичным) оттенком. Сначала она локализуется на шее, в области кожных складок, затем распространяется на всю кожу, кроме волосистой части головы.

На фоне эритемы примерно через 12 часов начинается отслоение эпидермиса, при прикосновении он скользит и сморщивается под пальцами (симптом «смоченного белья»), легко оттягивается, впоследствии отторгается с образованием обширных, болезненных, кровоточащих при дотрагивании эрозий, появляются дряблые пузыри, пораженная кожа приобретает вид «ошпаренной кипятком», положителен симптом Никольского.

Помимо кожи, часто поражается слизистая рта, гениталий.

Диагноз основывается на данных анамнеза и клинического обследования больных. Специфическая диагностика – учет данных аллергологического анамнеза и методов аллергодиагностики *in vitro*.

Лечение. Прекращение антигенной стимуляции: отменяются все медикаменты, запрещается УФО; при доказанной роли герпетической инфекции назначаются профилактические курсы ацикловира. Обязательно проводится коррекция иммунного ответа. Симптоматическое лечение подразумевает применение влажно-высыхающих повязок, местных анестетиков, обволакивающих средств при поражении слизистой рта. Для борьбы с вторичной инфекцией по показаниям применяются антибиотики широкого спектра действия. Учитывая аллергический характер заболевания, применение препаратов в лечении должно проводиться ограниченно, строго по показаниям. В тяжелых случаях срочная госпитализация в реанимационное отделение и проведение интенсивной терапии. Эффективными могут быть плазмаферез и иммуномодуляторы. Летальность в условиях реанимации по данным разных авторов составляет 50–70 %.

Инсектная аллергия

Этиология. Причиной инсектной аллергии являются укусы кровососущих и перепончатокрылых насекомых (пчелы, шмели, осы, шершни, комары и др.). Основу составляют IgE-опосредуемые иммунопатологические реакции, возникновению которых способствует наследственная предрасположенность к аллергии.

Клиника. Спустя 15–20 минут на месте укуса насекомого наблюдается появление гиперемии, боли, отека, который может носить распространенный характер и сопровождаться повышением температуры тела, лимфангитом, ознобом. Одновременно могут отмечаться крапивница, зуд. В тяжелых случаях – генерализованный зуд, крапивница, отеки лица, языка, гортани, спазм гладких мышц бронхов, желудочно-кишечного тракта с возникновением приступа удушья, рвоты, болей в животе, частого жидкого стула. У детей с высоким уровнем сенсибилизации к ядам насекомых возможно развитие анафилактического шока, сывороточной болезни. В случаях множественных укусов насекомых токсическое действие яда проявляется выраженным геморрагическим синдромом и коллапсом.

Диагноз. Ставится на основе учета данных анамнеза, постановки кожных проб и результатов РАСТ и ИФА.

Лечение. При укусе пчелы следует удалить жало из раны. При небольшой и умеренной местной реакции на укус насекомых назначают антигистаминные препараты. Детям с выраженными системными проявлениями аллергии парентерально вводят адреналин, антигистаминные препараты, глюкокортикостероиды. Для снятия приступа бронхиальной аллергии используют аэрозоли симпатомиметических средств (беротек, сальбутамол и др.) назначают эуфиллин. В целях предупреждения повторных эпизодов инсектной аллергии проводят специфическую иммунотерапию аллергенами из ядов и тел насекомых.

Инфекционные заболевания

Корь

Эпидемиология. Корь вызывает вирус, чувствительный к действию солнечных лучей, к воздействию физических и химических факторов, устойчивый к низкой температуре. Во внешней среде сохраняется не более 30 мин. С потоками воздуха может переноситься на большие расстояния, с чем связана высокая заразность кори. Механизм передачи – воздушно-капельный.

Входными воротами для инфекции являются слизистые оболочки верхних дыхательных путей (носо– и ротоглотка) и конъюнктивы (слизистая оболочка глаза).

Корью болеют дети любого возраста, кроме малышей первых 3-х мес. жизни, которым иммунитет передается от матери. Передача инфекции происходит от больного человека в первые 4 дня от появления сыпи. Подъем заболеваемости отмечается в весенние месяцы с периодичностью в 5–7 лет.

Клиника. Инкубационный период от 7 до 17 дней, при введении иммуноглобулина может увеличиваться до 21 дня.

Катаральный период продолжается 3–4 дня. У ребенка повышается температура, появляются конъюнктивит, светобоязнь, насморк, кашель, ухудшается самочувствие. За 1–2 дня до появления сыпи на слизистой оболочке щек напротив малых коренных зубов можно обнаружить мелкие белесые образования (пятна Бельского-Филатова-Коплика), окруженные венчиком гиперемии, их нельзя снять тампоном или шпателем.

Далее следует период высыпаний, который начинается с подъема температуры до 38–40 °С, выраженного ухудшения состояния больного, вялости, сонливости, отказа от еды. В это время ребенка могут беспокоить боли в животе, диарея (понос). Период высыпания (3–4 дня) характеризуется поэтапным (лицо – туловище – конечности) появлением яркой крупнопятнистой сыпи, склонной к слиянию, особенно в естественных складках кожи.

В период пигментации (5–8 дней) сыпь темнеет и со 2-3-го дня выглядит неоднородной: багрово-синюшной на лице и более яркой – в местах свежих высыпаний. Пигментация происходит в том же порядке, как появлялась сыпь, может сопровождаться мелким отрубевидным шелушением.

У переболевшего ребенка первое время имеются симптомы астенизации (слабость, вялость, повышенная утомляемость). Основная опасность – развитие анергии (вторичного иммунодефицита), что приводит к развитию осложнений: ларингит (ложный круп), бронхит, блефарит (воспаление век), кератит (воспаление роговицы – прозрачной оболочки глаз), стоматит, отит, расстройства пищеварения, пневмония, энцефалит. Коревая анергия держится 3–4 недели и более.

После перенесенной кори сохраняется пожизненный иммунитет.

Лечение. При неосложненном течении проводят симптоматическое лечение в домашних условиях. Используются жаропонижающие средства (парацетамол, ибупрофен). Аспирин исключается (может способствовать появлению геморрагий).

Назначают витаминные комплексы: Мульти-Табс Малыш (для детей 1–4 лет), Мульти-Табс Юниор (старше 4 лет), Мульти-Табс Тинейджер (для подростков), Витрум Кидс (для детей 2–7 лет), Центрум Юниор (после 2 лет), Джунгли (старше 4 лет), Пиковит (от 1 до 14

лет), Санасол (сироп, драже), Алвитил (сироп, гель). Для укрепления стенок сосудов (если не используется витаминный комплекс) применяют аскорутин.

При конъюнктивитах и кератитах используются примочки, промывания, глазные капли (офтальмоферон, локферон), гели и мази (герпферон, актовегин, метилурациловая мазь) по назначению врача.

Больному необходим постельный режим на протяжении всего лихорадочного периода, удобное положение в постели, чтобы свет не падал в глаза. В помещении проводят только влажную уборку, часто проветривают комнату и поддерживают температуру воздуха на уровне 20 °С. Регулярное умывание, чистота полости рта, глаз, носа – необходимые условия ухода за больным корью. Показано обильное питье: соки, чай с лимоном, компоты, кефир и т. п.

Краснуха

Эпидемиология. Возбудитель краснухи – вирус, нестойкий во внешней среде, размножающийся в лимфатической и нервной ткани. Механизм передачи – воздушно-капельный, трансплацентарный. Особую опасность краснуха представляет для беременных женщин, так как вирус обладает повреждающим действием на плод.

Краснухой чаще всего заболевают дети от 1 до 7 лет, особенно в организованных коллективах (детских садах, школах, интернатах, кадетских корпусах).

Подъем заболеваемости отмечается в весенние месяцы с периодичностью 7-12 лет.

Клиника. Инкубационный период длится 10–24 дня (в среднем 18 дней). Заболевание начинается слабыми катаральными явлениями (сухой кашель, заложенность носа, умеренная гиперемия зева). Через 1–2 дня характерно быстрое (в течение суток) появление бледно-розовой мелкопятнистой (кореподобной) сыпи, не склонной к слиянию. Характерно сгущение сыпи на разгибательных поверхностях. Сыпь сохраняется 1–3 дня и не оставляет после себя пигментации и шелушения. Одновременно можно обнаружить увеличенные болезненные затылочные и шейные лимфатические узлы.

Осложнения развиваются редко, через 3-15 дней после высыпаний, в виде полиартрита или энцефалита.

После перенесенной краснухи пожизненно сохраняется стойкий иммунитет.

Лечение проводят на дому. При необходимости назначают симптоматическую терапию: жаропонижающие средства (парацетамол, ибупрофен); витаминные комплексы (см. Корь); укрепляющие иммунную систему средства.

В помещении проводят только влажную уборку, часто проветривают комнату и поддерживают температуру воздуха на уровне 20 °С. Показано обильное питье: соки, чай с лимоном, компоты, кефир и т. п.

Ветряная оспа

Эпидемиология. Возбудитель – вирус ветряной оспы, который близок к вирусу герпеса и неотличим от возбудителя опоясывающего герпеса. Вирус ветряной оспы не устойчив в окружающей среде, обладает выраженной летучестью (способен распространяться с током воздуха на значительные расстояния). Механизм передачи – воздушно-капельный. Заболевание очень заразно.

Болеют преимущественно дети от 2 до 6 лет. Источником болезни может быть больной ветряной оспой ребенок, который заразен с конца инкубационного периода и до 5-го дня после появления последних высыпаний, иногда – больной опоясывающим герпесом взрослый.

Клиника. Инкубационный период от 11 до 21 дня. Болезнь начинается с повышения температуры тела до 37–37,5 °С и появления сыпи на коже – красноватых пятнышек диаметром 5–8 мм, которые возвышаются над кожей. Количество пятнышек бывает различным: от единичных до множественных. Потом в центре пятнышка образуется пузырек, наполненный прозрачной жидкостью (везикула). У трети больных высыпания обнаруживаются и на слизистых оболочках полости рта, глаз, носа, половых органов. Характерны высыпания на волосистой части головы.

Сыпь появляется «толчками» в течение 2–5 дней, сопровождается повышением температуры и зудом. Поэтому характерен ложный полиморфизм, т. е. на коже одновременно имеются элементы сыпи на разных стадиях своего развития. Через 2–3 дня пузырьки превращаются в корочки.

Температура тела нормализуется на 3-5-й день заболевания, корочки отпадают через 7-14 дней. Развитие осложнений связано с вторичным инфицированием элементов сыпи.

После перенесенного заболевания остается прочный иммунитет на долгие годы.

Лечение. При неосложненном течении заболевания проводят симптоматическое лечение в домашних условиях. В острый период заболевания показан постельный режим.

Пузырьки смазывают 1 % спиртовым раствором бриллиантового зеленого или 1–2 % раствором перманганата калия 2 раза в день, глаза закапывают 10–20 % раствором сульфацил-натрия.

При лечении в домашних условиях необходимы тщательная гигиена рук, тела, полости рта; проветривание и влажная уборка помещений. При повышении температуры в качестве питья рекомендуется чай из черной смородины или плодов шиповника. Купать ребенка можно спустя 5 дней после того, как последние пузырьки покроются корочками.

По назначению врача используют противогерпетические препараты (ацикловир, виroleкс).

Скарлатина

Эпидемиология. Возбудитель – (β-гемолитический стрептококк, способный вырабатывать экзотоксин и вызывать аллергические изменения в организме. Возбудитель устойчив во внешней среде, обладает незначительной летучестью. Механизм передачи – воздушно-капельный, однако в связи с устойчивостью возбудителя возможны контактный и пищевой пути передачи.

Источник инфекции – больной скарлатиной, ангиной, а также здоровые носители стрептококков.

Здоровый ребенок заболевает скарлатиной только в том случае, если он находился в тесном контакте с больным: был в той же комнате, играл одними и теми же игрушками, ел из той же посуды. Инфекция передается и через третье лицо, например, через ухаживающего за больным взрослого, который, хотя сам и не болен, в ротовой полости носит большое количество вызывающих скарлатину микробов.

Дети в возрасте 2-10 лет наиболее восприимчивы к заболеванию.

Клиника. Инкубационный период в среднем 2–7 дней. Скарлатина всегда начинается внезапно, сопровождается интоксикацией (повышение температуры до 38–40 °С, рвота, головная боль, общая слабость и т. п.), яркой гиперемией зева («пылающий зев»), ангиной, язык покрыт грязно-белым налетом. В первые сутки от начала заболевания появляется мелкоточечная сыпь на гиперемизованном фоне, которая максимально локализуется на боковых поверхностях тела, внизу живота, в естественных складках кожи. Характерным

признаком является отсутствие сыпи в области носогубного треугольника (бледный носогубный треугольник). Ко 2-3-му дню болезни язык очищается и становится ярко-красным с увеличенными сосочками – «малиновый» язык. Через 6–7 дней от начала заболевания определяется белый дермографизм. По мере угасания сыпи появляется пластинчатое шелушение кожи, которое максимально выражено на ладонях и подошвах.

Осложнения при скарлатине встречаются часто. По времени возникновения они делятся на ранние, которые развиваются на первой неделе заболевания, и поздние, появляющиеся на 2-3-й неделе заболевания (отит, лимфаденит, синусит, пневмония, ревматизм, нефрит).

После перенесенной скарлатины вырабатывается пожизненный иммунитет.

Лечение скарлатины проводится в домашних условиях. В стационар помещают детей в возрасте до 2 лет, детей с осложнениями или имеющих сопутствующие хронические заболевания почек, суставов, сердца и т. д.

Для лечения назначаются антибиотики пенициллинового ряда в течение 7-10 дней, а при непереносимости этих препаратов можно использовать антибиотики группы макролидов (эритромицин, сумамед, рулид). Применяют препараты, укрепляющие сосудистую стенку (аскорутин), и десенсибилизирующие средства (супрастин, телфаст, кларитин).

Назначаются полоскания зева раствором антисептических препаратов. Рекомендуется сухое тепло на область лимфоузлов.

Необходим строгий постельный режим на весь период заболевания, молочно-растительная диета с исключением аллергизирующих продуктов и ограничением соли.

Посуду ребенка моют отдельно от другой посуды в 2 % содовой воде (1 столовая ложка соды на 1 л воды) и после этого обдают кипятком. Ночной горшок, тазик для мытья, мыло и полотенце должны быть у больного индивидуальными. Пол в комнате больного 2 раза в день протирают тряпкой, смоченной 2 % содовой водой (5 столовых ложек соды на 0,5 ведра воды) или 0,5 % раствором хлорамина.

Ребенку дают только те игрушки, которые можно ежедневно дезинфицировать кипячением или мытьем с мылом.

В связи с тем что при шелушении появляется зуд кожи, больному коротко стригут ногти во избежание расчесов. Учитывая возможность развития нефритов, контролируют объем мочеиспусканий и характер мочи.

Эпидемический паротит

Эпидемиология. Источник инфекции – больной человек с конца скрытого периода и до 10-го дня болезни. Основной механизм передачи – воздушно-капельный, но так как вирус содержится в слюне, моче, крови, в грудном молоке, возможен контактно-бытовой путь передачи. Болеют дети и подростки.

Клиника. Инкубационный период продолжается 11–23 дня. Болезнь начинается с повышения температуры до 38–39 °С и появления болей при открывании рта и жевании твердой пищи, сухости во рту. К концу первых суток появляется припухлость в области околоушной слюнной железы, которая распространяется кпереди, вниз и кзади от мочки уха. Припухлость имеет тестоватую консистенцию, болезненная при пальпации, появляется сначала с одной стороны, а через 1–2 дня в процесс вовлекается железа с противоположной стороны. Кожа над припухлостью напряжена, цвет ее не изменен.

Течение эпидемического паротита носит «ползучий характер», что связано с последовательным вовлечением в процесс новых железистых органов (панкреатит, орхит) или центральной нервной системы (серозный менингит). В этих случаях температурная кривая

имеет волнообразный характер. Нередко изолированно увеличиваются подчелюстные или подъязычные слюнные железы.

Общие проявления паротитной инфекции у большинства заболевших усиливаются в первые 3–4 дня болезни, а затем ослабевают и к 9–10-му дню исчезают.

Осложнения встречаются редко. После перенесенного заболевания вырабатывается стойкий пожизненный иммунитет.

Лечение амбулаторное, больного изолируют от других членов семьи. Показаны сухое тепло на область пораженной железы (подогретые соль или песок, теплый шарф), симптоматическое лечение. Мокрые повязки и компрессы запрещены. Для профилактики осложнений показан постельный режим.

Поскольку ребенку больно жевать, ему дают жидкую пищу (супы, каши, вареные яйца, молоко и т. д.). Диета с ограничением жиров и углеводов, обильное питье (витаминные морсы). Обязателен тщательный уход за полостью рта: ежедневные полоскания растворами антисептиков, применение таблеток имудона, стоматидина, лизобакта. Показана витаминотерапия. Лечение серозного менингита проводится в стационаре.

Коклюш

Эпидемиология. Возбудитель коклюша – бактерия Борде-Жангу, быстро гибнущая в окружающей среде. В процессе своей жизнедеятельности возбудитель коклюша вырабатывает токсин, воздействующий на кашлевую зону, расположенную в бронхах.

Источником инфекции является больной. Механизм передачи – воздушно-капельный. Заражение происходит при близком и длительном общении с больными. Высокая восприимчивость детей, начиная с первых дней жизни.

Клиника. Инкубационный период составляет 3–15 дней.

Катаральный период продолжается 1–2 недели. Самочувствие не страдает, лишь появляется сухой кашель. Иногда отмечаются небольшой насморк и кратковременное повышение температуры до 38 °С. Клинические симптомы нарастают постепенно.

Длительность спастического периода – 2–4 недели. Характерен упорный прогрессирующий кашель, постепенно переходящий в приступы спазматического кашля (серия кашлевых толчков, быстро следующих друг за другом на одном выдохе) с репризами (реприз – резкий судорожный вдох после спазматического кашля, сопровождающийся свистящим протяжным звуком). Приступы усиливаются ночью и заканчиваются выделением небольшого количества вязкой прозрачной мокроты, иногда рвотой. Лицо больного становится одутловатым, можно обнаружить кровоизлияния в склеры, язвочку на уздечке языка, который во время приступа кашля до предела высовывается наружу, кончик его загибается вверх. В легких могут выслушиваться сухие рассеянные хрипы. Температура тела обычно нормальная.

При легких формах коклюша число приступов в сутки составляет 10–15, при среднетяжелых – 15–20, при тяжелых – 30–60 и более.

В межприступный период состояние больного удовлетворительное. Однако любые раздражители, не имеющие прямого отношения к кашлевому рефлексу (шум, болевые ощущения, осмотр зева), могут привести к возникновению приступа кашля.

У детей грудного возраста, особенно первых недель и месяцев жизни, типичных приступов кашля может не быть, после кашлевых толчков наступает не судорожный вдох, а задержка или кратковременная остановка дыхания.

Период разрешения длится 1–3 недели. В это время уменьшается частота приступов, кашель теряет типичный «коклюшный» характер, а затем исчезает вовсе.

Коклюш нередко осложняется бронхитами, отитом, пневмонией, выпадением прямой кишки, пупочной и паховыми грыжами.

После перенесенного коклюша длительное время может сохраняться кашлевая доминанта, поэтому приступы кашля могут возвращаться в течение нескольких месяцев, особенно если ребенок простудился или при физической нагрузке.

После перенесенного заболевания остается стойкий пожизненный иммунитет.

Характерны изменения в общем анализе крови – выраженный лейкоцитоз сочетается с лимфоцитозом при нормальной или замедленной СОЭ. Используют бактериологический метод – исследование на коклюш методом «кашлевых пластинок» (не позже 2-й недели спастического периода).

Лечение проводится в домашних условиях (в тяжелых случаях в стационаре) и предусматривает введение противокклюшного иммуноглобулина в качестве специфического лечения. Применение антибиотиков показано только в ранние сроки заболевания (эритромицин, рулид). Проводятся кислородотерапия, симптоматическая и витаминотерапия.

Хорошее действие оказывает длительное пребывание на свежем воздухе, но нельзя допускать охлаждения. В комнате, где спит больной ребенок, воздух должен быть свежим, а его температура – немного ниже обычной. Уборку проводят только влажным способом и без дезинфицирующих средств. В промежутках между приступами необходимо отвлечь ребенка интересными и спокойными играми, чтением книг.

Пища должна быть высококалорийной, витаминизированной, желательно жидкой и полужидкой. Необходимо избегать кислой и соленой пищи, которая может вызвать раздражение слизистых и спровоцировать приступ кашля. После еды должен быть обеспечен покой.

Во время приступа лучше взять ребенка на руки или усадить в постели, а по окончании приступа тампоном удалить слизь изо рта и носа.

Госпитализируют детей первых месяцев жизни, больных с тяжелыми формами инфекции и по социальным показаниям.

Дифтерия

Эпидемиология. Возбудитель – бацилла (палочка) Леффлера (BL). Патогенные свойства BL связаны, главным образом, с выделением экзотоксина. Возбудитель обладает значительной устойчивостью во внешней среде и незначительной летучестью. Быстро гибнет при кипячении и воздействии дезинфицирующих средств (хлорамин, перекись водорода и др.).

Основной механизм передачи – воздушно-капельный (реализуется аэрозольным, пылевым путем). Возможна передача возбудителя контактным путем.

Источником инфекции являются больные дифтерией и выздоравливающие, а также здоровые носители токсикогенных штаммов бациллы Леффлера.

Клиника. Инкубационный период от 2 до 10 дней.

Наиболее часто при дифтерии поражаются зев (различают локализованную, распространенную и токсическую форму), дыхательные пути (дифтерийный круп), реже – нос, глаза, половые органы, кожа (у новорожденных – дифтерия пупка). При одновременном поражении двух и более органов диагностируется комбинированная форма дифтерии.

Начинается дифтерия зева (95–98 % всех случаев) с боли в горле, недомогания, повышения температуры. С первых часов заболевания отмечаются покраснение и отечность миндалин, появляются белесоватые налеты. На 2-е сутки болезни налеты имеют гладкую поверхность, четко очерченные края, которые как бы наплывают слегка на близлежащую

слизистую оболочку и выстоят над ее поверхностью (симптом «плюс ткань»). Налеты серовато-белого цвета, плотно спаяны с подлежащей тканью. Увеличиваются и становятся болезненными регионарные лимфатические узлы.

Токсическая форма дифтерии, помимо выраженных симптомов интоксикации, характеризуется отеком подкожной клетчатки, при этом различают три степени тяжести токсической дифтерии. I степень – отек подкожной клетчатки достигает середины шеи; II степень – отек распространяется до ключиц; III степень – отек ниже ключиц, распространяется на переднюю поверхность грудной клетки.

Дифтерия гортани – дифтерийный или истинный круп – чаще возникает у детей раннего возраста в комбинации с дифтерией зева или носа. Распространение дифтерийного процесса с гортани на трахею и бронхи свидетельствует о нисходящем крупе.

Течение дифтерийного крупа условно подразделяют на 3 стадии: дисфонии, стеноза и асфиксии. Продолжительность каждой стадии варьирует от нескольких часов до нескольких дней. Стадия дисфонии характеризуется изменением голоса (охриплость, осиплость). Появляются «лающий» кашель, затруднение вдоха (инспираторная одышка). Указанные симптомы неуклонно нарастают, постепенно процесс переходит в стадию стеноза. При этом обращает на себя внимание шумное дыхание, слышимое на расстоянии, с втяжением уступчивых мест грудной клетки (яремной ямки, межреберий, нижней части грудины). При отсутствии необходимой помощи наступает стадия асфиксии (удушья).

Осложнения – периферические парезы и параличи, миокардит и нефроз. Эти осложнения могут быть ранними (на фоне заболевания) и поздними (через 1–3 недели от начала заболевания).

Основной метод специфической диагностики – бактериологическое исследование на дифтерийную палочку.

Лечение. Госпитализация обязательна. Успех в лечении дифтерии зависит от своевременного введения противодифтерийной сыворотки (действует только на токсин, циркулирующий в крови). Введение сыворотки прекращается после исчезновения фибринозных налетов.

Одновременно назначают антибиотики (пенициллин, эритромицин, дурацеф и др.). Проводится дезинтоксикационная, симптоматическая терапия.

За больными устанавливают тщательное наблюдение, их кормят и поят в положении лежа, а при невозможности самостоятельного глотания – через зонд. Пища в остром периоде должна быть жидкой или полужидкой. После нормализации температуры и исчезновения налетов больного переводят на обычное питание. Больному необходимо обеспечить спокойную обстановку, максимально оберегать от психических травм, создать все условия для длительного и глубокого сна. Большое внимание при уходе уделяют гигиене носоглотки и полости рта.

Менингококковая инфекция

Эпидемиология. Возбудитель – менингококк. Его особенностью является малая устойчивость во внешней среде (вне организма человека сохраняется в течение 30 минут) и способность вырабатывать сильный эндотоксин. Механизм передачи – воздушно-капельный (при близком и длительном общении).

Источником менингококковой инфекции являются больные и бактерионосители. Подъем заболеваемости отмечается в зимние и весенние месяцы. Чаще болеют дети раннего возраста.

Клиника. Инкубационный период колеблется от 2 до 10 дней. Клиническая картина зависит от формы заболевания.

При менингококковом назофарингите отмечаются катаральные явления – першение в горле, кашель, насморк, гиперемия зева.

Менингококкцемия характеризуется острым началом, выраженными и нарастающими симптомами интоксикации, появлением геморрагической, звездчатой сыпи с некрозом в центре, которая максимально локализуется на ягодицах, бедрах, голеньях, реже – на руках, туловище, лице, развитием симптомов острой надпочечниковой недостаточности (при кровоизлиянии в надпочечники). Развитие менингококкового гнойного менингита сопровождается повышением температуры до 39–40 °С, ребенок становится беспокойным или заторможенным. В 1-2-е сутки появляются менингеальные симптомы: мучительная головная боль, тошнота, рвота, не приносящая облегчения, судороги, ригидность затылочных мышц, положительные симптомы Кернига и Брудзинского (на первом году жизни часто отсутствуют). Характерна менингеальная поза больного: он лежит на боку, запрокинув голову и поджав ноги к животу. Большой родничок у грудных детей напряжен, выбухает. Отмечаются гиперестезия и повышенная чувствительность к звуку, свету. Присоединение энцефалита сопровождается появлением признаков очагового поражения вещества головного мозга (потеря сознания, клонико-тонические судороги, психические расстройства, парезы и параличи).

Основным методом специфической диагностики является бактериологическое исследование слизи из носоглотки, ликвора. При гнойном менингите показана спинномозговая пункция (ликвор вытекает под давлением, мутный, содержит много белка, нейтрофилов).

После перенесенного заболевания вырабатывается стойкий иммунитет.

Лечение. Обязательная госпитализация больного. Назначаются антибиотики в больших дозах (предпочтение отдают пенициллину и левомицетину). Одновременно проводится дезинтоксикация методом форсированного диуреза, симптоматическая терапия, при назофарингите – местное лечение.

Больные с генерализованной формой менингококковой инфекции нуждаются в тщательном уходе. Учитывая повышенную чувствительность больных к внешним раздражителям, важно соблюдать охранительный режим.

Гемофильная инфекция

Эпидемиология. Возбудитель – *Haemophilus influenzae* (палочка инфлюэнцы, палочка Пфайфера), относится к семейству *Pasteurellaceae*, роду гемофилюсов (который включает 16 видов бактерий). Представляет собой мелкую грамотрицательную коккобациллу. Наибольшее значение имеет *Haemophilus influenzae type b*, единственно способная проникать в кровеносное русло.

Источником и резервуаром инфекции является только человек. Механизм передачи – воздушно-капельный, однако у маленьких детей может быть контактный путь передачи. Возбудитель локализуется на слизистой оболочке верхних дыхательных путей. Бессимптомное носительство гемофильной инфекции составляет до 95 % популяции. Болеют дети до 5 лет (75–85 % случаев заболеваний в возрасте до 24 мес.), пик заболеваемости приходится на 6-12 мес. Заболеваемость повышается в конце зимы и весной.

Клиника. Длительность инкубационного периода установить трудно, так как заболевание нередко является следствием перехода латентной инфекции в манифестную. Гемофильная палочка типа *b* является одной из частых причин генерализованной инфекции (бактериемии) у детей, у половины из них развивается гнойный менингит, довольно часто (15–20 %) пневмония и реже другие очаговые поражения. Как правило, гемофильная инфекция протекает остро, но некоторые клинические формы могут принимать затяжное течение.

Гемофильная инфекция может протекать в следующих клинических формах: гнойный менингит, острая пневмония, септицемия, воспаление подкожной клетчатки (целлюлит), эпиглоттит (воспаление надгортанника), гнойный артрит, прочие заболевания (перикардит, синуситы, отит, заболевания дыхательных путей и др.).

Гнойный менингит наблюдается преимущественно у детей от 9 мес. до 4 лет (для данной возрастной группы это самая частая причина менингитов). Заболевание начинается остро, иногда с симптомов ОРЗ, затем быстро развивается клиническая симптоматика, характерная для бактериальных менингитов. Заболевание протекает тяжело и нередко кончается летально (около 10 %).

Гемофильная пневмония может проявляться в виде очаговой или долевой (крупозной) пневмонии, часто (до 70 %) сопровождается гнойным плевритом, может осложняться гнойным перикардитом, воспалением среднего уха, принимать затяжное течение.

Гемофильный сепсис развивается у детей 6-12 мес. Протекает бурно, нередко как молниеносный, с септическим шоком и быстрой гибелью больного. Вторичных очагов при этой форме не наблюдается.

Воспаление подкожной клетчатки (целлюлит) также развивается у детей до 12 мес., чаще локализуется на лице. Начинается с картины ОРЗ (ринофарингит), затем появляется припухлость в области щеки или вокруг глазницы, кожа над припухлостью гиперемирована, с цианотичным оттенком, иногда заболевание сопровождается воспалением среднего уха. Температура субфебрильная, симптомы общей интоксикации выражены слабо. У более старших детей воспаление подкожной клетчатки может локализоваться на конечностях.

Воспаление надгортанника (эпиглоттит) – очень тяжелая форма гемофильной инфекции, в большинстве случаев (около 90 %) сопровождается бактериемией. Начинается остро с быстрым подъемом температуры, выраженной общей интоксикацией и картиной быстро прогрессирующего крупа, который может привести к гибели ребенка от асфиксии (полная непроходимость дыхательных путей или остановка дыхания).

Гнойные артриты являются следствием гематогенного заноса гемофильной палочки, нередко сопровождаются остеомиелитом. Другие проявления гемофильной инфекции встречаются редко.

Подтверждением диагноза служит выделение гемофильной палочки (гной, мокрота, цереброспинальная жидкость, материал, взятый со слизистых оболочек). В цереброспинальной жидкости (а иногда и в моче) обнаруживают капсульный антиген гемофильной палочки с помощью реакции встречного иммуноэлектрофореза или иммуноферментного метода.

Лечение. Раннее начало этиотропной терапии, без которой некоторые формы гемофильной инфекции (менингит, эпиглоттит) почти всегда заканчиваются смертью больного. При лечении системных гемофильных заболеваний рекомендуется назначение левомицетина в дозе по 100 мг/(кг/сут) детям, препарат вводят внутривенно через 6 ч (по У4 суточной дозы), так как чаще стали выделяться штаммы гемофильной палочки, резистентные к ампициллину. После получения антибиотикограммы, если возбудитель окажется чувствительным к ампициллину, переходят на этот антибиотик. Ампициллин вводят внутривенно в суточной дозе 200–400 мг/кг детям (по х/6 суточной дозы через каждые 4 ч). Существуют рекомендации применения с самого начала ампициллина с левомицетином. В настоящее время есть сведения о более высокой эффективности амоксиклава и азитромицина (сумамед), даже при применении их короткими курсами. Используются также фторхинолоны (ципрофлоксацин и др.), к которым гемофильная палочка сохраняет свою чувствительность.

Для лечения более легких форм гемофильной инфекции используют эритромицин, бисептол. Курс лечения должен продолжаться 10–14 дней, а при лечении перикардитов и

эндокардитов курс терапии должен длиться 4–6 недель.

Преждевременная отмена антибиотиков (и недостаточные дозы) может привести к рецидиву заболевания (в частности, гнойного менингита).

Пневмококковая инфекция

Эпидемиология. Пневмококк (*Streptococcus pneumoniae*) представляет собой грамположительный инкапсулированный кокк (выделено 84 серотипа).

Источником инфекции является только человек. От 5 до 70 % людей являются носителями одного или нескольких типов пневмококков. Уровень носительства среди детей выше (до 35 %), чем у взрослых (20 %). Пневмококк подавляет развитие иммунитета (фагоцитоз и выработку антител) у детей в возрасте до 2 лет.

Одним из важнейших факторов, способствующих распространению пневмококковых инфекций у детей, является пребывание в дошкольных учреждениях. Близкий контакт между детьми в этих учреждениях приводит к крайне высокому уровню колонизации пневмококков (до 30–50 %) и повышению риска развития клинически выраженных заболеваний различной степени тяжести. Механизм передачи воздушно-капельный. Заболеваемость повышается зимой или ранней весной.

Клиника. Инкубационный период длится от 1 до 3 дней. Спектр патологий, вызываемых пневмококком, широк. Их делят на инвазивные (бактериемия, пневмония, менингит) и неинвазивные (средний отит, синусит, бронхит, конъюнктивит, перитонит, артрит и др.). Самой частой клинической формой пневмококковой инфекции у детей являются острый средний отит (воспаление среднего уха), пневмония (воспаление легких) и менингит (около 5–20 % всех гнойных бактериальных менингитов). Пневмококковая бактериемия – одна из частых причин высокой лихорадки и общего тяжелого состояния у детей без явных очагов инфекции.

Самая высокая заболеваемость тяжелыми пневмококковыми инфекциями регистрируется у детей в возрасте до 5 лет и среди пожилых людей (старше 65 лет). Пневмококк – причина обострений хронического бронхита (20 %), а острый средний отит является первой причиной назначения антибиотиков у детей в возрасте до 4 лет.

Лечение. При лечении больных с пневмококковыми инфекциями необходимо помнить о росте устойчивости пневмококков к пенициллину – до 50 % от всех выделяющихся пневмококков, к тетрациклину и левомицетину – около 30 %. Помимо этого, в связи с быстротечным развитием заболевания (2–3 дня) времени на специальное определение чувствительности к антибиотикам, как правило, нет, и пациенты с тяжелыми инфекциями нередко погибают, несмотря на введение стандартных антибактериальных препаратов. Рекомендуются избегать применения макролидов, так как резистентность к ним постоянно повышается. Применяют цефалоспорины II–III поколения (цефиксим, цефотаксим и цефтриаксон).

Инфекционный мононуклеоз

Эпидемиология. Возбудитель болезни – вирус Эпштейна-Барра из группы герпеса, содержит ДНК, может длительное время персистировать в клетках в виде латентной инфекции.

Источник инфекции – больной человек и вирусоноситель. Входными воротами являются слизистые оболочки зева и носоглотки. Механизм передачи – воздушно-капельный, возможно контактное и водно-пищевое заражение, через предметы домашнего обихода. Имеются данные о переносе возбудителя при переливании крови, плазмы, некоторых парентеральных

манипуляциях. Заражению способствуют скученность, пользование общей посудой, бельем, постелью.

Болеют в основном дети до 15 лет, преимущественно мальчики. Болезнь встречается круглый год, но чаще зимой и весной.

Клиника. Инкубационный период – 4-28 дней (чаще 7-10 дней), может удлиняться до 1–2 мес. Начало острое, температура повышается до 38–40 °С, появляются головные боли, боли в горле. Весь симитомокомплекс заболевания развивается к концу 1-й недели. Лихорадка продолжается от 2–3 дней до 3–4 недель. Одновременно с лихорадкой увеличиваются шейные регионарные лимфатические узлы (в виде цепочки), особенно расположенные по заднему краю грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Они почти безболезненны, плотноваты, эластичны, не спаяны между собой, с кожей и окружающими тканями, размером от мелкой горошины до грецкого ореха и крупнее. Кожа над ними не изменена, иногда вокруг них имеется отечность. Почти всегда увеличиваются и другие регионарные лимфатические узлы (затылочные, подмышечные, паховые, локтевые).

Отмечаются увеличение и отечность миндалин, язычка, заложенность носа, сдавленность голоса, затруднение носового дыхания. Гиперемия зева умеренно выражена, боль в горле незначительна. На миндалинах с первых дней болезни (иногда спустя 3–4 дня) появляются наложения беловато-желтоватого или грязно-серого цвета, легко снимающиеся, в виде островков и полосок, нередко покрывающих всю миндалину, держатся 5-10 дней.

Печень увеличивается с первых дней болезни, край ее заострен, уплотнен, слегка болезнен. Нормализуются размеры печени к концу месяца. Один из ранних симптомов – увеличение селезенки, которая максимально увеличивается к 4-10 дню заболевания.

К 3-4-й неделе болезни у всех больных нормализуется температура, исчезают воспалительные явления в глотке, заметно уменьшаются лимфатические узлы, селезенка и печень.

Период выздоровления может быть затяжным, с медленным улучшением самочувствия и субфебрильной температурой тела по вечерам, с небольшим увеличением размеров регионарных лимфатических узлов, печени.

В разгар болезни в общем анализе крови – лейкоцитоз, лимфоцитоз, плазматические клетки и атипичные мононуклеары, которые могут сохраняться до 3–6 мес. и более.

Лечение. Больных с тяжелой формой болезни и осложнениями госпитализируют в инфекционное отделение. Длительность госпитализации определяется состоянием больного.

Специфического лечения нет. Показаны постельный режим, диета, десенсибилизирующие средства, витамины. При наличии ангины – полоскания антисептическими растворами, антибиотики (бензилпенициллин, ампициллин, оксациллина натриевая соль) в обычных дозах.

Вирусный гепатит

Эпидемиология. Выделяют 5 основных этиологически самостоятельных вирусных гепатитов: А, В, D (дельта), С, Е. Все вирусы устойчивы во внешней среде, не обладают летучестью.

Вирусные гепатиты А и Е – типичные кишечные инфекции, основной механизм передачи – фекально-оральный, который может реализоваться контактно-бытовым, пищевым, водным путями. Для гепатитов В, D, С основной механизм передачи – парентеральный, реализуется следующими путями: через кровь (при переливании инфицированной крови или ее препаратов, использовании плохо стерилизованных шприцев, игл, режущих инструментов, при скарификациях, татуировках, оперативных вмешательствах, лечении зубов);

контактно-бытовым (через зубные щетки, игрушки, маникюрные принадлежности, бритву, посуду, полотенце и др.); половым путем при сексуальном контакте; трансплацентарным.

HbsAg-австралийский антиген – основной маркер гепатита В, который обнаруживается практически во всех биологических средах организма (крови, семени, слюне, желчи, моче, слезах, грудном молоке).

Клиника. Клинические проявления всех этиологических форм идентичны. При типичном течении болезни выделяют 4 периода: инкубационный, преджелтушный, желтушный, реконвалесценции (выздоровления).

Характерными клиническими признаками вирусных гепатитов в преджелтушном периоде являются: синдром интоксикации, диспепсические явления; болезненность, увеличение, уплотнение печени; за 1–2 дня до появления желтухи изменение цвета мочи и кала (темная моча, обесцвеченный кал). Желтуха сначала появляется на склерах, мягком небе, а затем желтеет кожа.

В то же время вирусные гепатиты имеют ряд различий, которые приводятся в таблице.

Течение вирусных гепатитов может быть легким, средней тяжести, тяжелым и даже злокачественным с развитием печеночной комы. При оценке степени тяжести принимают во внимание степень выраженности общей интоксикации, желтухи, а также результаты биохимических исследований.

Легкое течение характерно для гепатитов А, Е, тяжелое – для гепатитов В, С.

Таблица 27

Дифференциально-диагностические признаки вирусных гепатитов

Диагностические признаки	Вирусные гепатиты А, Е	Вирусные гепатиты В, С, D
Наиболее часто поражаемый возраст больных	Старше года	Первый год жизни
Основной механизм передачи	Фекально-оральный	Парентеральный
Инкубационный период	10–45 дней	60–180 дней
Начало заболевания	Острое	Постепенное
Интоксикация в преджелтушный период	Выражена	Слабо выражена
Интоксикация в желтушном периоде	Отчетливо уменьшается	Нарастает

Наращение желтухи	Быстрое (часто больной желтеет как бы «за одну ночь») Начинает уменьшаться почти сразу после достижения максимального уровня	Постепенное, в течение 5–7 дней и дольше. Достигнув пика выраженности, желтуха стабилизируется в течение 5–10 дней, и только после этого начинается ее уменьшение
Течение	Чаще легкое	Нередко тяжелое, затяжное, при сочетании вирусного гепатита В + дельта — злокачественное с развитием печеночной комы
Исход	Наиболее частый — выздоровление с полным восстановлением структуры и функции печени	В большинстве случаев формирование хронического гепатита, цирроза, рака печени

При постановке диагноза используют результаты определения в сыворотке крови специфических маркеров, трансаминаз, количества билирубина и его фракций, желчных пигментов в моче.

Лечение. Независимо от формы вирусного гепатита необходима госпитализация ребенка. Лечение вирусных гепатитов включает рациональный двигательный режим, лечебное питание, обильное питье, желчегонные препараты (магния сульфат, аллахол, холензим), гепатопротекторы (эссенциале, легален, корсил), поливитамины.

Ребенок должен есть 4–6 раз в день. Из питания больного исключают жирную пищу (жирное мясо, жареный картофель, жирные супы и пирожки, мясные бульоны), ограничивают потребление масла. Запрещаются консервы, маринады, копчености. Не рекомендуются пряности, острая пища, горох, бобы. Из сладостей не разрешаются шоколад, шоколадные конфеты, орехи, халва, взбитые сливки, мороженое, кремовые пирожные и торты. Рекомендуются творог, овощи, фрукты, каши, кисели, компоты, рыба и мясо в вареном виде.

После завершения острого периода все дети подлежат диспансерному наблюдению. Школьники освобождаются от занятий физкультурой на 3–6 мес., а от занятий спортом – на 6–12 мес. В течение этих сроков разрешаются занятия ЛФК.

Острые кишечные инфекции

Эпидемиология. Все острые кишечные инфекции (ОКИ) у детей можно разделить на две основные группы: 1) ОКИ бактериальной природы, вызываемые патогенными (дизентерия, сальмонеллез, холера, иерсиниоз и др.) и условно-патогенными микроорганизмами (клебсиеллой, протеем, клостридиями, синегнойной палочкой и др.); 2) вирусные диареи (вызываются вирусами ЭКХО, Коксаки, ротавирусами, аденовирусами и др.).

Возбудители ОКИ устойчивы во внешней среде, не обладают летучестью, хорошо переносят воздействие низких температур, сохраняются при высушивании, длительно остаются жизнеспособными при комнатной температуре на предметах ухода, игрушках, белье, посуде, быстро размножаются в продуктах питания.

Механизм передачи ОКИ – фекально-оральный, который реализуется контактно-бытовым, пищевым, водным путем передачи.

Клиника. ОКИ – группа заболеваний, основными клиническими проявлениями которых

являются симптомы диспепсии, интоксикации и обезвоживания. Инкубационный период от нескольких часов до 7 дней. Начало заболевания, как правило, острое. Исключением являются поражения стафилококковой этиологии, которые могут начинаться постепенно, симулируя функциональные расстройства пищеварения. Каждой кишечной инфекции свойственно большое разнообразие форм. Клиническая картина изменяется в зависимости от того, какие отделы желудочно-кишечного тракта вовлечены в патологический процесс наряду с теми, которые обязательно поражаются при данной инфекции.

Все ОКИ, независимо от этиологии, клинически проявляются тремя основными синдромами.

Синдром интоксикации характеризуется повышением температуры; недомоганием, слабостью, вялостью; бледносерым цветом кожных покровов, нередко с «мраморным рисунком»; снижением аппетита вплоть до анорексии.

Диспепсический синдром проявляется болью в животе, тенезмами (болезненные ложные позывы на дефекацию); урчанием по ходу кишечника, метеоризмом; тошнотой, рвотой, диареей (частый, жидкий стул с патологическими примесями).

Синдром эксикоза (обезвоживания) сопровождается сухостью слизистых оболочек и кожных покровов; снижением эластичности кожи, тургора тканей; потерей массы тела; западением большого родничка у грудных детей; заострением черт лица; «запавшими» глазами, потерей блеска глаз; олигурией.

Таблица 28

Особенности клинических проявлений ОКИ бактериальной природы

Дизентерия	Сальмонеллез	Эшерихиоз
1. Схваткообразные боли в животе, преимущественно в левой подвздошной области 2. Спазм сигмы 3. Тенезмы 4. Податливость или зияние ануса 5. Стул в виде «ректального плевка» (скудный, со слизью, кровью, нередко гноем)	1. Выраженная интоксикация 2. Стул типа «болотной тины» (водянистый, пенистый, с примесью большого количества слизи, зелени)	1. Стул обильный, брызжущий, с большим количеством воды, светло-желтого или оранжевого цвета, содержит прозрачную слизь 2. Упорные срыгивания или рвота 3. Быстрое, в течение суток и даже часов, развитие эксикоза

Кишечные инфекции вирусной этиологии. Эти инфекции присущи детям раннего возраста, особенно первых месяцев жизни. При респираторных вирусных инфекциях явления энтерита возникают наряду с выраженными симптомами катара верхних дыхательных путей и быстро ликвидируются при стихании респираторных симптомов. При энтеро- и ротавирусных инфекциях энтерит сопровождается повышением температуры, рвотой, болями в животе (у детей старшего возраста), беспокойством (у малышей).

При этом иногда имеется гиперемия и зернистость слизистой оболочки глотки.

Иммунитет после перенесенной острой кишечной инфекции нестойкий и типоспецифичен.

Основным методом специфической диагностики ОКИ является бактериологическое исследование кала на энтеробактерии. Данное исследование должно проводиться до начала лечения и назначения антибиотиков. Для исследования лучше использовать нативный кал.

Лечение. Дети раннего возраста госпитализируются. Лечение ОКИ должно быть комплексным, по возможности включать препараты специфического лечения – бактериофаги (сальмонеллезный, дизентерийный, коли-протейный и др.). Антибактериальную терапию

следует назначать с осторожностью, только при бактериальной природе заболевания. Одновременно проводится дезинтоксикационная, ферменто-, витамино- и симптоматическая терапия, местное лечение (лекарственные клизмы), назначаются энтеросорбенты (карбонен, смекта).

Для коррекции дисбактериоза назначают биопрепараты (бифидобактерии, бифилак, бифидокефир, лактобактерин, колибактерин и др.).

Значительное место в лечении должно отводиться восстановлению водно-электролитного баланса. С этой целью широко применяется метод оральной регидратации как наиболее физиологический и эффективный.

Оральная регидратация проводится при эксикозе 1 степени (потеря массы до 5 %) или 2 степени (потеря массы 5–9 %) глюкозо-солевыми растворами (глюкосолан, цитроглюкосолан, регидрон и др.). Растворы детям дают чайными ложками в промежутках между кормлениями каждые 5–10 мин в течение 4–6 ч. При возникновении рвоты после 10-минутной паузы продолжают поить ребенка.

Важная роль в лечении больного принадлежит лечебному питанию. В острый период назначают дозированное кормление небольшими порциями. Оптимальным продуктом питания грудных детей является материнское молоко. При его отсутствии предпочтение отдается кисломолочным смесям. Долго «на голоде» ребенка держать нельзя. В течение 3–4 дней пищевой рацион доводят до физиологической нормы, после чего ассортимент питания быстро расширяется. К 5–7 дню лечения объем и состав пищи должен соответствовать возрастной норме с исключением жирных продуктов, а также продуктов, усиливающих брожение и перистальтику кишечника (цельное молоко, черный хлеб, газированные напитки и др.).

Полиомиелит

Эпидемиология. Возбудитель – вирус полиомиелита, представленный тремя антигенными штаммами, довольно устойчив во внешней среде, но быстро погибает при кипячении, не обладает летучестью. Вирус выделяется с кишечным или носоглоточным содержимым, поэтому возможен фекально-оральный и воздушно-капельный механизмы передачи инфекции. Источник инфекции – больной явной или стертой формами полиомиелита, а также вирусоноситель.

Распространение инфекционного начала происходит через пищевые продукты, в том числе и через молоко, а также через воду (вирус полиомиелита обнаруживается в сточных водах, но может быть и в водопроводной воде), руки, с помощью мух, соприкасающихся с зараженными фекалиями человека. В окружающую среду вирус попадает также из отделяемого носоглотки, начиная со 2–4-го дня после заражения и в течение 1–2 недель болезни.

Сезонные подъемы заболеваемости приходятся на летнеосенние месяцы.

Клиника. Инкубационный период равен 7–12 дням. Различают формы полиомиелита без поражения ЦНС – инаппарантная (вирусоносительство) и abortивная (малая болезнь) формы; с поражением ЦНС – менингеальная и паралитическая формы.

Течение болезни делится на 4 периода: препаралитический, паралитический, восстановительный и резидуальный (остаточных явлений).

Заболевание начинается остро, подъемом температуры, головной болью, рвотой, катаральными явлениями, иногда кишечными расстройствами. С первых дней присоединяются симптомы раздражения нервной системы: головная боль, вялость, расстройство сна, рвота, у грудных детей нередко судороги. В остром периоде отмечаются боли, парестезии в конечностях и спине, могут быть менингеальные симптомы, общая гиперестезия. Иногда препаралитический

период (1–6 дней) проходит незаметно, и болезнь выявляется параличами, которые появляются у детей как бы внезапно, часто утром (утренние параличи). Обычно параличи развиваются через 4–5 дней (в конце острого периода). Чаще наблюдается поражение нижних конечностей, реже верхних, больше страдают проксимальные отделы. Параличи вялые, атрофические, как правило, асимметричные, без нарушения чувствительности. При ощупывании и перемещении конечностей ребенок испытывает боль в пораженных мышцах. Болевыми симптомами определяется положение ребенка в постели, его поведение и тем самым формирование ранних болевых контрактур. Парезы и параличи сопровождаются снижением мышечного тонуса, ограничением или полной утратой активных движений, гипо- и арефлексией, а позднее атрофией. Если в процесс вовлекаются межреберные мышцы и диафрагма, то появляются признаки дыхательной недостаточности.

Спустя 7–10 дней начинается восстановительный период. Наиболее активно процессы восстановления идут первые 6 месяцев. Остаточные явления характеризуются нарастающими мышечными атрофиями, развитием суставных контрактур, костными деформациями, отставанием пораженной конечности в росте, деформациями позвоночника, остеопорозом.

Специфическая диагностика – вирусологическое (выделение вируса наиболее вероятно из кала, иногда из носоглоточного смыва и ликвора) и серологическое исследование (определение в сыворотке крови специфических антител). Используют также электромиографию.

Лечение проводится в условиях стационара. Специфической терапии не существует. Основное место в лечении полиомиелита занимают лечение правильным положением, массаж, физиотерапия и лечебная физкультура с целью профилактики контрактур.

Хромосомные болезни

Хромосомный комплекс человека состоит из 23 пар и 46 хромосом. Из них 22 пары – аутосомы, а 23-я пара – половые хромосомы, основная роль которых заключается в определении пола. Так, женский пол представлен двумя X-хромосомами – XX, а мужской – XY-хромосомами.

В каждой хромосоме содержится большое количество генов, которые расположены в линейной последовательности, и у каждого гена имеется свое строго определенное место.

Хромосомные и геномные мутации заключаются в изменении структуры или количества хромосом. Их часто объединяют в группу хромосомных аберраций.

Диагностика наследственных заболеваний должна строиться на основе генеалогического анализа (тщательного изучения семейного анамнеза нескольких поколений), близнецового метода, цитологических исследований, методов биохимической генетики, дерматоглифики, эндокринологических методов, а главное – на основе обнаружения типичных симптомов наследственных заболеваний.

Хромосомные болезни могут быть обусловлены изменениями половых хромосом и аутосом. К аномалиям половых хромосом относятся синдромы Клайнфельтера, Шерешевского-Тернера, трисомии-X и др.

Синдром Клайнфельтера

Вместо нормального кариотипа с 46 хромосомами при синдроме Клайнфельтера имеется 47 хромосом. У лиц мужского пола при этом имеются 2 X-хромосомы, т. е. набор половых хромосом представлен XXY. Описаны случаи с еще большим количеством X-хромосом –

XXXY, XXXXY и др.

Клиника. У больных отмечается высокий рост, удлиненные конечности, евнуховидное строение тела, слабо развитая мускулатура, а также атрофия яичек, недостаточное развитие вторичных половых признаков. В период полового созревания появляется гинекомастия (увеличение грудных желез). Отмечаются различные степени умственной отсталости и психические заболевания – шизофреноподобные состояния, маниакально-депрессивный психоз и др.

Диагноз основан на клинических данных, а также на определении патологического кариотипа, может быть подтвержден при исследовании полового хроматина в клетках. В связи с наличием дополнительной X-хромосомы определяется половой хроматин, которого в норме в клетках у лиц мужского пола нет.

Лечение. Проводится заместительная терапия для развития вторичных мужских половых признаков.

Синдром Шерешевского-Тернера

В основе заболевания лежит патологический набор хромосом (45 хромосом). Половые хромосомы представлены одной X-хромосомой (комплекс X O). Встречается у девочек с частотой 1:3000. В ряде случаев могут быть морфологические изменения в X-хромосоме при нормальном в количественном отношении кариотипе. Отсутствие или изменения X-хромосомы приводят к нарушению синтеза белков и ферментов, что ведет к многочисленным аномалиям. Около 80 % больных хроматин-отрицательны. Таких больных называют «мозаиками».

Клиника. Клиническая картина заболевания разнообразна. Больные отстают от сверстников в росте, и к моменту полового созревания их рост 130–145 см. Второй характерный признак – половой инфантилизм, который проявляется в пубертатном периоде в виде аменореи, недоразвития половых органов и вторичных половых признаков. На месте яичников определяются тяжи. Эти больные бесплодны.

Строение тела непропорционально – длина верхней половины туловища значительно больше нижней. Уши деформированы, низко расположены. Рост зубов неправильный. Шея широкая и короткая. Отмечается низкий рост волос на шее. Широкие кожные складки на шее, идущие от сосцевидных отростков к плечам (крыловидная шея). Аномалии пальцев кистей и стоп – III, IV, V пальцы укорочены и деформированы. Отмечается стойкий отек конечностей. Имеются ряд изменений со стороны внутренних органов – врожденные пороки сердца и крупных сосудов, аномалии почек. Интеллект снижен редко.

Диагноз у новорожденных установить трудно. С возрастом диагноз основывается на клинической картине и определении полового хроматина.

Лечение симптоматическое. Для увеличения роста используются анаболические гормоны. Лечение эстрогенными препаратами начинают с 13–15 лет.

Синдром трисомии-X

Синдром трисомии-X встречается у новорожденных девочек 1:1200. Хромосомный набор – 47 хромосом с 3 X-хромосомами (47XXX). Лишняя X-хромосома находится в неактивном спирализованном состоянии, поэтому не нарушает хромосомный баланс клетки и не ведет к значительным патологическим изменениям со стороны внутренних органов.

Клиника. Синдром трисомии-X не имеет отчетливой клинической картины. Отмечается отставание в умственном развитии. У части больных наблюдается половой инфантилизм,

иногда с аменореей.

Лечение симптоматическое.

Синдром Патау

Синдром Патау (трисомия 13-й пары) характеризуется множественными тяжелыми дефектами развития: врожденными пороками сердца, резкой умственной отсталостью, глухотой, анофтальмией или микрофтальмией, расщелинами губы и неба, полидактилией, повышенной подвижностью суставов и др. У некоторых больных отмечаются: гидронефроз, пупочные грыжи, гипертония мышц, судорожные приступы.

Дети умирают в первые 3 мес.

Синдром Эдвардса

Синдром Эдвардса (трисомия 18-й пары) встречается в 1 случае на 3000 новорожденных. Характерна резкая умственная отсталость, полидактилия, микроцефалия, низкое расположение ушей, малая нижняя челюсть, выступающий затылок, деформация грудной клетки, диафрагмальные грыжи, вывихи бедер, крипторхизм.

Большинство детей погибают в первые месяцы жизни, у выживших выявляется глубокая умственная отсталость и множественные уродства.

Болезнь Дауна

Болезнь Дауна – врожденное заболевание, обусловленное хромосомной аберрацией, в основном 21-й пары хромосом, проявляющееся рядом физических недостатков, нередко слабоумием и резким снижением резистентности к инфекционным заболеваниям. Частота болезни Дауна – 0,15 % среди родившихся детей.

При болезни Дауна чаще всего (в 94 % случаев) имеется трисомия 21-й пары хромосом. Такое нарушение кариотипа (трисомия) наблюдается, когда при созревании половой клетки под влиянием часто неизвестных причин произошло нерасхождение 21-й пары хромосом, и яйцеклетка содержит 24 хромосомы. При оплодотворении такой яйцеклетки сперматозоидом, содержащим 23 хромосомы, развивается ребенок с 47 хромосомами. Дети с болезнью Дауна, содержащие в кариотипе 47 хромосом, рождаются преимущественно у матерей пожилого возраста (в 20 лет – 1 случай на 700, старше 45 лет – 1 на 20–45 новорожденных).

Меньшая часть больных (3–5 %) имеет кариотип с 46 хромосомами, причем одна из них (обычно в 13-15-й или 22-й паре) имеет лишнюю 21-ю хромосому (46 хромосом с транслокацией), а также мозаичные трисомии, хромосомные транслокации. Больные с таким кариотипом рождаются преимущественно у молодых матерей, которые являются носителями такой же транслокации, но имеют всего 45 хромосом. Обычно хромосомная аберрация возникает не у матери больного, а у кого-либо из предыдущих поколений.

Клиника. В типичных случаях признаки выявляются на самых ранних этапах жизни ребенка: малый рост, маленькая круглая голова со скошенным затылком, своеобразное лицо – бедная мимика, косой разрез глаз со складкой у внутреннего угла (эпикантус), нос с широкой плоской переносицей, маленькие деформированные ушные раковины. Рот полуоткрыт, язык толстый, неповоротливый, небо высокое, нижняя челюсть иногда выступает кпереди. На щеках часто отмечается сухая экзема, вследствие чего они гиперемированы. Обнаруживается укорочение конечностей, кисть плоская, пальцы рук широкие, короткие. Мизинец укорочен,

нередко серповидно искривлен кнутри. Часто отмечается большой промежуток между I и II пальцами. На ладонях своеобразный рисунок кожных складок. Резко выражена мышечная гипотония.

Нервно-психическое развитие значительно замедлено, плохо развивается речь. Дети с болезнью Дауна ласковы, добродушны, послушны, но временами упрямы. Они обладают удивительной способностью к подражанию. Отмечается отставание в половом развитии.

В 30–40 % случаев выявляются врожденные пороки сердца и сосудов. В ряде случаев отмечаются пороки развития кишечника или другие врожденные аномалии.

Диагноз в типичных случаях основывается на данных клинического обследования. Имеет значение семейный анамнез матери. Изменение в кариотипе подтверждает диагноз заболевания.

Лечение симптоматическое. Назначение по показаниям гормонов щитовидной железы, анаболических гормонов. Показаны глютаминовая кислота, витаминотерапия, тканевая и общеукрепляющая терапия.

Наследственные болезни обмена веществ

Классификация (Ю.Е. Вельтищев, Ю.И. Барашнев, Л. О. Бадалян, 1992):

I. Наследственные болезни обмена углеводов: галактоземия; фруктоземия; гликогеновая болезнь (гликогенозы); пентозурия; агликогеноз.

II. Наследственные болезни обмена аминокислот: триптофана (болезнь Хартнупа, синдромы В6-зависимости); фенилаланина (фенилкетонурия); гистидина (гистидинемия); тирозина (тирозиноз, транзиторная тирозилурия, алкаптонурия); серосодержащих аминокислот (гомоцистинурия, «валинолейцинурия» – болезнь с запахом мочи кленового сиропа).

III. Наследственные болезни обмена липидов: плазматические липоидозы (наследственные гиперлипидемии – ГЛП 1, 2А, 2Б, 3, 4, 5 типов); внутриклеточные липоидозы (болезнь Гоше, болезнь Ниманна-Пика, болезнь Тея-Сакса – амавротическая идиотия); а, (β-липопротеидемия; лейко-дистрофии.

IV. Наследственные болезни обмена веществ соединительной ткани: мукополисахаридозы; болезнь Марфана; вторичные изменения соединительной ткани при наследственных и приобретенных заболеваниях.

V. Наследственные нарушения минерального обмена: гепатолентикулярная дегенерация; пароксизмальный семейный паралич.

VI. Наследственно обусловленные синдромы нарушенного кишечного всасывания (мальабсорбции): муковисцидоз; целиакия; экссудативная энтеропатия; наследственные дефекты в системе дисахаридаз кишечника (наследственная непереносимость лактозы; наследственная непереносимость сахарозы; непереносимость моносахаридов – глюкозы и галактозы).

Первичные ферментопатии – моногенная патология, при которой мутация генов влечет за собой определенные биохимические нарушения. Большая часть этих заболеваний не диагностируется своевременно или выявляется поздно, когда нарушения носят необратимый характер. Одна из трудностей ранней диагностики состоит в том, что в период новорожденности нет специфических расстройств, а изменения, обнаруживаемые в более старшем возрасте, фенотипически чрезвычайно похожи на заболевания ненаследственного генеза.

Для наследственных болезней обмена веществ характерен выраженный клинический полиморфизм, когда каждый синдром подразделяется на множество отдельных форм, близких

друг другу, но генетически гетерогенных.

Основные клинические симптомы и синдромы:

При наследственных болезнях обмена углеводов: рвота; диарея; гепатомегалия; гипогликемия; задержка физического и умственного развития; аминокацидурия.

При наследственных нарушениях обмена аминокислот: рвота; анорексия; аминокацидурия; отставание в физическом развитии; периодически развивающаяся интоксикация; судорожный синдром; отставание в нервно-психическом развитии; дерматит (экзема).

При наследственных болезнях обмена липидов: боли в животе; ксантоматоз; гепатоспленомегалия; увеличение размеров живота; гипотрофия; неврологические расстройства – мышечная гипотония, нистагм, атаксия; снижение остроты зрения.

При наследственно обусловленных синдромах нарушенного кишечного всасывания: рвота; неустойчивый стул; боли в животе; задержка физического развития; явления полигиповитаминоза; анемия.

Нарушения углеводного обмена

Галактоземия

Этиология. В основе заболевания лежит отсутствие или резкое снижение активности фермента галактоза-1-фосфат-уридил-трансферазы, необходимого на втором этапе превращения галактозы в глюкозу, что приводит к накоплению в крови продукта начального этапа обмена галактозы, оказывающего токсическое действие на организм.

Помимо токсического действия на ЦНС, галактоземия вызывает отек мозга. Поражение клеток печени приводит к гипопротромбинемии, гипопроотеинемии, повышению уровня прямого билирубина в крови. Эритроциты поглощают меньше кислорода (на 25–30 %), что ведет к уменьшению продолжительности их жизни и гемолизу, развивается анемия.

Галактоземия наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Клиника. Характерна триада симптомов: увеличение печени и селезенки, катаракта и задержка психофизического развития. Клиника может быть различной степени тяжести.

Признаки болезни выявляются в первые дни жизни. Упорная обильная рвота, реже понос возникают вскоре после кормления ребенка молоком. Быстро развивается гипотрофия, анорексия. Рано появляется желтуха с повышением преимущественно неконъюгированного билирубина, увеличивается печень, часто до больших размеров (цирроз печени). Селезенка увеличена незначительно. Расширяются поверхностные вены живота, может развиваться асцит. В последующем присоединяется помутнение хрусталика – катаракта. При галактоземии часто бывает протеинурия, гипераминоацидурия, меллиурия (выделение с мочой различных сахаров), что связано с поражением почек.

Наиболее легкие случаи заболевания обнаруживаются случайно, дети плохо переносят молоко и рано отказываются от груди.

Диагноз основан на данных семейного анамнеза и клиническом обследовании больного: галактоземия и галактозурия; характерна гипогликемия. Наиболее точный метод диагностики – исследование содержания галактоза-1-фосфат (Га-1-Ф) и галактоза-1-фосфат-уридил-трансферазы (Га-1-ФУТ) в эритроцитах.

Лечение. С первых дней жизни ребенок должен быть переведен на безмолочное вскармливание. Используются смеси на основе соевого или миндального молока, казеинового гидролизата с удаленной лактозой, яйца, растительные масла и другие продукты. Прикорм вводят на 1 мес. раньше с использованием овощей, мяса, яиц, различных круп, маргарина. Каши

готовят на овощных и мясных отварах. Молочные продукты из рациона исключаются до 3-х лет.

Из медикаментозных средств назначается оротовая кислота (повышает активность Га-1-ФУТ) и производные тестостерона. Проводится симптоматическая терапия и назначаются большие дозы витаминов.

Фруктоземия

Этиология. Недостаточность фермента фруктозо-1-фосфатаальдозазы ведет к накоплению большого количества фруктозо-1,6-дифосфата, оказывающего токсическое действие на ткани и снижающего активность гликогенолитических ферментов, что приводит к гипогликемии, к накоплению нерасщепленной фруктозы в крови и выделению ее с мочой. Тип наследования – аутосомно-рецессивный.

Клиника становится отчетливой после введения в рацион ребенка фруктовых соков или пищи, содержащей фруктозу (сладкий чай, подслащенные молочные смеси, фруктовые и овощные пюре). Снижается аппетит, появляются рвота, понос, развивается гипотрофия, замедляется рост ребенка. Дети сонливы, склонны к обморокам, сопровождающимся потливостью и судорогами (проявления гипогликемии). В тяжелых случаях увеличена печень, развивается желтуха, нарушается функция почек и очень редко ЦНС.

В крови выраженная гипогликемия. Умственное развитие нормальное. С возрастом состояние улучшается, возможно употребление небольшого количества фруктозы.

Диагноз ставится при обнаружении в моче фруктозы. Фруктоза определяется в моче и у больных доброкачественной фруктозурией, клинически не проявляющейся. Обнаруживаются гипераминоацидурия, альбуминурия, лейкоцитурия.

Лечение. В течение первых лет жизни ребенка назначается диета, не содержащая фруктозу (молоко и молочные продукты, яйца, растительные и животные жиры, хлебные злаки и их производные), глюкозу, лактозу, декстрин – мальтозу. В дальнейшем, по мере повышения толерантности к фруктозе, рацион расширяется.

К продуктам, содержащим большое количество фруктозы, относятся тростниковый сахар, сахарная свекла, мед, яблоки, груши, сливы, арбуз, апельсины, клубника, вишня, фруктовые джемы и повидло, морковь, репа, какао. При своевременно назначенной диете развитие детей не нарушается.

Гликогенная болезнь, или гликогеноз

Этиология. В зависимости от характера энзимного дефекта выделяют 12 типов гликогенозов. При некоторых формах нарушен синтез гликогена, который имеет ненормальную структуру, при других имеется врожденный дефицит отдельных ферментов, участвующих в утилизации гликогена. Наследование по аутосомно-рецессивному типу. Мальчики и девочки поражаются одинаково часто.

Клиника. В клинической картине на первый план выступают функциональные нарушения тех органов и тканей, в которых отложение гликогена преобладает. Характерным для всех форм является отставание в росте с первых месяцев жизни.

I тип – гликогенная гепатонефромегалия (болезнь Гирке) развивается в результате дефицита фермента глюкозо-6-фосфатазы, обеспечивающего нормальный распад гликогена до глюкозы. Вторично нарушается жировой обмен, усиливается отложение жира в подкожной клетчатке и внутренних органах.

Первые симптомы появляются в грудном возрасте. Вялость, адинамия, рвота, снижение массы тела, судороги связаны с гипогликемией. Рано увеличивается печень. При пальпации она плотная, гладкая, безболезненная, нижний край часто опускается до малого таза.

Характерен внешний вид: круглое «кукольное» лицо, маленький рост, короткие конечности и шея, большой живот, умеренное отложение жира в области лица и туловища, мышечная сила понижена. Дети отличаются большим аппетитом, что связано с склонностью к гипогликемии. Умственное развитие почти не нарушено.

Диагноз. В крови – выраженная гипогликемия натощак, сменяющаяся повышением глюкозы после принятия пищи. Проба на толерантность к глюкозе нередко приобретает диабетический характер. После введения адреналина или глюкагона уровень глюкозы у здоровых детей значительно повышается за счет распада гликогена, а у больных гликогенозом этого не происходит. Натощак определяется гиперкетонемия, которая сопровождается клиническими проявлениями кетоза (рвота, интоксикация, запах ацетона изо рта, ацетонурия). Функциональные пробы печени нарушены (но могут быть и нормальными). При биопсии в печени определяется повышенное количество гликогена и снижение активности глюкозо-6-фосфатазы. Увеличенное содержание гликогена выявляется и в клетках периферической крови.

II тип – гликогенная кардиомегалия (генерализованный гликогеноз, болезнь Помпе) характеризуется распространенным отложением гликогена в печени, почках, сердечной мышце, нервной системе, скелетной мускулатуре и др. Причиной нарушенного обмена гликогена является отсутствие во всех органах кислой (лизосомальной) α -глюкозидазы или γ -амилазы.

Внешний вид детей (круглое пастозное лицо, увеличенный язык, мышечная гипотония, задержка физического развития) напоминает иногда больных с гипотиреозом и болезнью Дауна. Разнообразны неврологические расстройства – тремор, спастические параличи, изменения на электроэнцефалограмме.

Диагноз. При исследовании крови и мочи особенностей нет, проба с адреналином и глюкагоном нормальная. Заболевание распознается с помощью исследования активности фермента (α -глюкозидазы) в лейкоцитах, а также в коже.

III тип – лимитдекстриноз (болезнь Форбеса-Кори) обусловлен дефицитом гликогенолитического фермента амило-1,6-глюкозидазы. Это приводит к неполному расщеплению гликогена и образованию промежуточного полисахарида.

Клиника напоминает I тип гликогеноза. Гепатомегалия выявляется вскоре после рождения ребенка. Отмечаются мышечная слабость, признаки гипогликемии, ацетонурия.

Диагноз основывается на биохимических анализах крови и мочи, которые не отличаются от анализов при I типе. Отличительная особенность – повышение сахара в крови в ответ на нагрузку галактозой, чего не бывает при I типе.

Другие типы гликогенозов (IV – болезнь Андерсена, V – болезнь Мак-Ардля, VI – болезнь Херса, VII – болезнь Томсона, VIII – болезнь Таруи, IX – болезнь Хага) встречаются редко.

Лечение. Применяются анаболические стероиды, которые оказывают эффект при некоторых формах гликогеноза с выраженной гипогликемией. Остальные терапевтические средства малоэффективны. Проводится симптоматическая терапия.

Большое значение уделяют диетотерапии. Частота приемов пищи увеличивается для предупреждения выраженной гипогликемии, повышается количество углеводов в диете. Жир ограничивается, белки назначаются в соответствии с возрастной нормой.

Фенилкетонурия

Этиология. Фенилкетонурия (ФКУ) – энзимопатия, обусловленная отсутствием или недостаточностью фермента фенилаланингидроксилазы, превращающего аминокислоту фенилаланин в тирозин. В крови и других жидкостях накапливается фенилаланин, в почках образуются и выделяются с мочой фенилпировиноградная, фенилмолочная и фенилуксусная кислоты. Недостаточный синтез тирозина ведет к нарушению образования пигмента меланина. Вторично нарушается обмен триптофана, что приводит к изменениям в синтезе серотонина и других веществ, важных для нормальной функции нервной системы. Наследование по аутосомно-рецессивному типу.

Клиника. В первые месяцы после рождения ребенок выглядит здоровым. Ранние симптомы – рвота, экзема, раздражительность. Клинические признаки проявляются с 6 мес. Ребенок поздно начинает сидеть, стоять, ходить, малообщителен. Речь отсутствует или развивается после 3-х лет. Умственное развитие находится в степени идиотии, у 10–20 % наблюдается слабо выраженная степень олигофрении. Характерно частое психомоторное возбуждение, с приступами неадекватных выкриков, смеха, стереотипными движениями, импульсивными действиями, иногда агрессивного характера. Отмечаются судорожные припадки. У трети детей отмечается повышение мышечного тонуса, атаксии, атетоз и гиперкинезы. Сухожильные рефлексы повышаются. Могут развиваться церебральные параличи.

У больных светлые волосы и голубые глаза, кожа почти лишена пигмента. От больных исходит своеобразный «мышинный запах». Вес и рост не нарушены, умеренная микроцефалия, врожденные пороки сердца, костной системы и других органов, а также мелкие дисгенезии (деформация ушных раковин, дисплазия лица, выступающая кпереди нижняя челюсть).

Диагноз. Своевременно поставленный диагноз и систематическое лечение предупреждают развитие тяжелых нарушений со стороны нервной системы. Нормальный уровень фенилаланина в крови составляет в среднем около 0,015 г/л, повышение его до 0,04 г/л и более является положительным тестом на ФКУ. Больным ФКУ можно считать ребенка, у которого при положительной реакции мочи на фенил-пировиноградную кислоту в крови содержится не менее 0,015–0,02 г/л фенилаланина.

Лечение сводится в основном к диетотерапии. Дети с ФКУ на 2–3-й неделе жизни переводятся на специальную диету, почти полностью лишенную фенилаланина (соблюдается до 5 лет). Потребность в белках обеспечивается белковыми гидролизатами или смесями аминокислот. В более старшем возрасте из диеты исключаются продукты, богатые фенилаланином: мясо, рыба, печень, почки, колбасы, яйца, сыр, изделия из пшеничной и ржаной муки, рис, натуральное саго, изюм, орехи, шоколад, какао, овсяные хлопья, горох, фасоль. Разрешаются сахар, фруктовые соки, мед, растительное масло, искусственное саго. Молоко, картофель, овощи, фрукты дают с учетом содержащегося в них фенилаланина. Длительное и полное исключение из пищи фенилаланина (незаменимая аминокислота!) может привести к распаду эндогенного белка, истощению ребенка и появлению безбелковых отеков. Медикаментозное лечение носит синдромный характер.

Прогноз в отношении умственного развития во многом зависит от сроков начала лечения и медико-педагогической реабилитации.

Алкаптонурия

Этиология. Энзимопатия с нарушением обмена фенилаланина и тирозина, обусловленным отсутствием гомогентизиназы, в результате в организме накапливается гомогентизиновая кислота. Моча, содержащая большое количество гомогентизиновой кислоты, при соприкосновении с воздухом приобретает черный цвет.

Наследование по аутосомно-рецессивному типу. Мальчики болеют в 2 раза чаще девочек.

Клиника. Выделение мочи, оставляющей на пеленках темно-коричневые пятна, может быть единственным симптомом проявления заболевания у детей. Собранная моча темнеет при стоянии на воздухе. Психофизическое развитие в норме. У взрослых гомогентизиновая кислота задерживается в коже и других тканях, окрашивая их в желтый цвет (охроноз). В результате поражения этой кислотой хрящей развиваются деформации суставов (после 30–40 лет).

Диагноз ставится при обнаружении гомогентизиновой кислоты в моче.

Лечение. В детском возрасте обычно не лечат. К некоторому уменьшению выделения гомогентизиновой кислоты ведет назначение больших доз витамина С.

Гистидинемия

Этиология. Энзимопатия, при которой из-за недостатка фермента гистидазы нарушается расщепление аминокислоты гистидина. Вследствие недостаточности или отсутствия фермента происходит накопление гистидина и его производных, что приводит к токсическому воздействию на ЦНС. Наследование по аутосомно-рецессивному типу.

Клиника. Ведущим клиническим симптомом является отставание в психическом и физическом развитии. Умственная отсталость превалирует над другими симптомами. Характерны речевые нарушения типа моторной алалии. Среди первых признаков – появление судорог, потеря навыков и интереса к окружающему. Особенности психики: эмоциональная лабильность, агрессивность, нарушения поведения и внимания. Большинство детей имеют светлые волосы, голубые глаза. Встречаются жалобы на периодическую рвоту, плохой аппетит, повышенную утомляемость.

Диагноз. Выявляются гистидинемия, гистидинурия. Диагноз подтверждается пероральной нагрузкой гистидином. Уровень гистидина в крови определяют до нагрузки, затем через 1, 2, 4, 6 и 24 ч после нее, в суточной моче – до и после нагрузки. Отмечены выраженные изменения на электроэнцефалограмме.

Лечение – назначение специальной диеты с раннего возраста. В питание должны входить все необходимые для развития вещества при сниженном количестве гистидина. Наилучший продукт для вскармливания на первом году – женское молоко. Могут использоваться кобылье и соевое молоко. Во втором полугодии животные продукты дают в ограниченных количествах с учетом уровня гистидина в крови и моче.

Исключают или используют в небольшом количестве продукты, богатые гистидином (говядину, куриное мясо, яйца, молоко коровье, творог, сыр, горох, ячмень, рожь, муку пшеничную, рис).

Медикаментозное лечение носит симптоматический характер.

Тирозиноз

Этиология. Заболевание вызывается нарушением обмена фенилаланина и тирозина. Тирозин образуется в организме путем окисления фенилаланина. В мочу выделяется большое количество парагидрооксифенилмолочной, парагидрооксифенилпировиноградной и парагидрооксифенилуксусной кислот. Наследование по аутосомно-рецессивному типу.

Клиника. Выделяют острую и хроническую форму тирозиноза. Острая форма развивается в первые месяцы жизни. Ее типичные симптомы – рвота, понос, миастения, гепатоспленомегалия. Дети отстают в физическом развитии, волосы у них светлые, глаза голубые. Постепенно появляются признаки дыхательной и печеночной недостаточности. Для хронической формы тирозиноза типичны цирроз печени, изменения костной системы рахитического характера, склонность к геморрагиям.

Диагноз ставят на основании гипертирозинемии и гипертирозурии.

При биохимическом исследовании крови определяется гипокалиемия, ацидоз, гипофосфатемия при выраженной гиперфосфатурии, гликозурии, генерализованной аминокислотурии, положительная проба Миллона. У ряда больных отмечается тромбоцитопения.

Лечение заключается в ограничении фенилаланина и тирозина в диете больных. Назначается гидролизат казеина и добавляется молоко в количествах, не превышающих 25 мг/100 г фенилаланина и тирозина. Много тирозина в твороге, яйцах, говядине, говяжьей печени, филе трески. Мало этой аминокислоты в картофеле, моркови, капусте, апельсинах, яблочном соке.

Альбинизм

Этиология. Наследственное заболевание, при котором нарушен обмен фенилаланина и тирозина из-за отсутствия или инактивации энзима тирозиназы в эпителиальных клетках. В связи с этим нарушается образование пигмента меланина. Наследование по аутосомно-рецессивному типу.

Клиника. Различают полный и частичный альбинизм.

При полном альбинизме отмечается отсутствие меланина. Волосы, брови, ресницы – белые, кожа бело-розовая, у взрослых кожа желтоватой окраски, что обусловлено желтоватым цветом рогового слоя эпидермиса. Глаза розово-красного цвета из-за просвечивания кровеносных сосудов сквозь беспигментные среды глазных оболочек. Альбиносы очень чувствительны к свету, плохо видят, днем их веки полуопущены, кожа вокруг глаз собрана в морщинки. Умственное развитие нормальное. В отдельных случаях наблюдается снижение интеллекта, врожденные уродства: полидактилия, глухота. Отмечается отставание в росте. С наступлением полового созревания альбиносы немного темнеют, волосы становятся соломенно-желтыми, глаза голубыми.

При частичном альбинизме в некоторых частях тела имеется пигмент. Пятна кожи, лишенные пигмента, могут быть единичными или многочисленными и сливаться в одно целое. При частичном альбинизме может быть белая кожа и карие глаза. У некоторых людей бывает всего одна прядь белых волос. Раннее поседение волос также относится к частичному альбинизму. Лечение не существует.

Гомоцистинурия

Этиология. Первичный биохимический дефект – недостаточность фермента цистатионинсинтетазы, в результате в организме накапливаются повышенные количества гомоцистина. Наследование по аутосомно-рецессивному типу.

Клиника. Типичные симптомы – задержка умственного развития, поражения глаз (подвывих хрусталика, катаракта, глаукома, миопия высоких степеней), изменения скелета (деформация грудной клетки, арахнодактилия, остеопороз). Все это требует дифференциальной диагностики с болезнью Марфана. Характерно отставание в психическом развитии. Возможна

жировая дегенерация печени.

Диагноз устанавливается на основании идентификации в моче гомоцистина.

Лечение. При пиридоксинзависимой гомоцистинурии фермент цистатионинсинтетазу удается активизировать большими дозами витамина В6 от 50 до 500 мг в сутки), в результате чего метаболизм метионина нормализуется и дополнительной коррекции питания не требуется. При пиридоксинрезистентной гомоцистинурии витамин В6 оказывается неэффективным. В таких случаях проводят диетотерапию, назначается малобелковое питание. В суточном рационе разрешается такое количество метионина, которое соответствует измененному метаболизму при данной патологии (от 29 до 45 мг/кг веса).

Цистинурия

Этиология. Заболевание обусловлено нарушением функции проксимальных отделов почечных канальцев и характеризуется повышенной экскрецией с мочой цистина, а также аминокислот – лизина, аргинина и орнитина, имеющих общий с цистином путь реабсорбции в почечных канальцах. Наследование по аутосомно-рецессивному типу, но имеется, по крайней мере, 3 аллельных гена, способных обусловить развитие цистинурии с последующим образованием мочевых камней.

Клиника характеризуется поражением почек (пиурия, семейная почечнокаменная болезнь).

Диагноз устанавливают на основании положительной реакции мочи больных с циаиднитропруссидом.

Лечение предусматривает назначение диеты, не содержащей метионина, а также средств, ощелачивающих мочу (минеральные воды), во избежание выпадения кристаллов цистина и последующего развития мочевых камней. Для профилактики камнеобразования может быть использована смесь Олбрайта (цитрат калия, лимонная кислота, вода), применение Д-пенициллинамина, который трансформирует цистин в хорошо растворимый дисульфид. Может быть апробирована «картофельная диета», содержащая мало метионина (картофель в разных видах, овощные вегетарианские супы, винегреты, фрукты, зефир, сливочное масло).

Лейциноз

Этиология. Лейциноз – болезнь Менкеса, или болезнь мочи с запахом кленового сиропа. Первичный биохимический дефект заключается в отсутствии или резком снижении активности комплексной энзимной системы, обеспечивающей декарбоксилирование аминокислот – валина, лейцина и изолейцина. При дезаминировании аминокислот образуется избыточное количество кетоизокапроновой и кетоизовалериановой кислот. Тип наследования аутосомно-рецессивный.

Клиника. Болезнь проявляется в первые дни после рождения. На 3-5-й день жизни появляются рвота, беспокойство, гипертония мышц, скрещивание ног, опистотонус, судороги, нарушение дыхания, приступообразный цианоз, характерный запах мочи.

Диагноз. Диагностическими признаками служат запах мочи, напоминающий кленовый сироп, пивную закваску, мясной суп или карамелизированный сахар, и обнаружение в моче аминокислот с разветвленной цепью (проба Феллинга положительная).

Дифференцируют с болезнями обмена аминокислот и последствиями родовой травмы.

Лечение. Диета включает смеси аминокислот и белковые гидролизаты (без лейцина, изолейцина, валина). Для купирования коматозного состояния используют заменное переливание крови, перитонеальный диализ. Часты летальные исходы.

Нарушения липидного обмена

Плазматические липидозы характеризуются высоким содержанием в крови нейтральных жиров, или липидов.

При *гиперлипидемии I типа* увеличивается содержание хиломикронов в плазме («хилезная» кровь), активность липопротеинлипазы снижена.

Увеличение печени и селезенки, сопровождающееся болями в животе, температурными «пиками», лейкоцитозом. Ксантомы, иногда слепота.

Гиперлипидемия II типа сходна с таковой I типа, но активность фермента не изменена, ксантом нет, однако задерживается нервно-психическое развитие.

Гиперлипидемия III типа характеризуется ранним атеросклерозом, ксантомами. Отмечаются сахарные кривые диабетического типа, в крови высокая концентрация холестерина, триглицеридов, (β-липопротеидов. Могут быть симптомы стенокардии и даже инфаркт миокарда.

Гиперлипидемия IV типа сходна с III, но в крови не увеличено количество холестерина.

Гиперлипидемия V типа часто сочетается с сахарным диабетом и проявляется увеличением хиломикронов и липопротеидов в крови, болями в животе, ксантоматозом, гепатосп-леномегалией, атеросклерозом, ранними инфарктами.

Лечение. Замена животных жиров растительными, введение линетол, делипина, никотиновой кислоты; при III типе холестерина, при III, IV, V типе – ограничение углеводов.

Внутриклеточные липидозы – это заболевания, при которых липидные субстанции откладываются в ретикулярной ткани и ведут к системным ретикулоэритроцитозам.

Гликолипидозы – группа заболеваний, обусловленных нарушением процессов распада гликолипидов (цереброзиды, ганглиозиды). Гликолипидозы в основном наследуются по аутосомно-рецессивному типу, за исключением синдрома Фабри, ферментный дефект при котором связан с X-хромосомой. Гликолипидозы подразделяются на цереброзидозы (болезнь Гоше, болезнь Краббе), сульфатидозы (метахроматическая лейкодистрофия), церамидолигосидозы (церамидлактозиллипоидоз, синдром Фабри), ганглиозидозы (болезнь Тея-Сакса, болезнь Зандгоффа-Яцкевича-Пильца, болезнь Бернгеймера-Зайтльберга, болезнь Нормана-Ландинга, болезнь Дерри).

Амавротическая идиотия (болезнь Тея-Сакса)

Этиология. В основе заболевания – генетически обусловленное нарушение обмена ганглиозидов, сопровождающееся их повышенным отложением в сером веществе мозга. Основные изменения отмечаются в нервной системе, в основном в ганглиозных клетках коры больших полушарий и спинного мозга. Накопление ганглиозидов отмечается также в печени, селезенке. При болезни Тея-Сакса определяют дефицит гексозаминидазы А.

Клиника. Различают 5 клинических форм заболевания.

Врожденная форма. Встречается редко. В периоде новорожденности болезнь проявляется микроцефалией или гидроцефалией, судорогами и параличами. Исход летальный.

Детская форма. Первые признаки заболевания проявляются на 1-2-м годах жизни. Ребенок становится менее активным, теряет приобретенные навыки, утрачивает интерес к игрушкам, не узнает мать. Появляется мышечная слабость, достигающая иногда степени глубокой мышечной атонии, исчезают статические и двигательные функции. Рано появляются

расстройства зрения. Развивается слепота, в области желтого пятна глазного дна имеется характерное вишнево-красное пятно. Нередко одновременно возникает глухота. Психические расстройства прогрессируют. К 2-м годам может развиваться гидроцефалия. Отмечаются псевдобульбарные расстройства: нарушение глотания, дисфония, насильственный смех и плач. Дети быстро худеют. Может наблюдаться нистагм, страбизм, вегетативно-эндокринные нарушения и децеребрационная ригидность. Часты судороги тонического характера. Смерть наступает в возрасте 2–4 лет.

Поздняя детская форма. Первые симптомы появляются в возрасте 3–4 лет. Постепенно развивается слабоумие. Отмечается атрофия зрительного нерва, на глазном дне имеется типичное красное пятно. Течение хроническое. Исход летальный.

Юношеская форма. Заболевание возникает в возрасте 6-10 лет. Клинически характеризуется нарастающей неврологической симптоматикой в виде экстрапирамидных, бульбарных, вегетативно-эндокринных нарушений и судорожных припадков. Одновременно прогрессирует слабоумие. Наблюдаются изменения на глазном дне. Длительность заболевания – 6-12 лет.

Поздняя форма развивается у взрослых.

Диагноз основывается на данных биохимического исследования (определение активности гексозаминидаз), типичных изменениях на глазном дне (атрофия зрительных нервов и вишнево-красное пятно).

Лечение. Назначаются противосудорожные и общеукрепляющие средства.

Болезнь Гоше

Этиология. Развивается в результате недостаточности фермента глюкоцереброзидазы, которая приводит к накоплению глюкоцереброзида во многих тканях, включая селезенку, печень, почки, легкие, мозг и костный мозг.

Клиника. Основные симптомы – склонность к носовым кровотечениям, кожным геморрагическим высыпаниям, обильным маточным кровотечениям. Отмечаются отставания в развитии, инфантилизм, остановка роста, запаздывание менструаций. Характерный признак – увеличение печени и селезенки, которая достигает огромных размеров, занимая почти всю брюшную полость. Важный признак – изменения костной системы (боли в трубчатых костях, усиливающиеся при движении). Примерно у половины больных – своеобразная коричневая окраска кистей рук, лица, носящая пятнистый или диффузный характер. Отмечаются анемия, лейкопения, тромбоцитопения.

Выделяют три основных типа болезни: хронический тип (болезнь взрослых), детский или инфантильный тип, юношеский или подростковый тип.

Одна из главных причин инвалидизации – поражение костной ткани.

Диагноз устанавливают по обнаружению специфических клеток Гоше (лимфоцитоподобное ядро, эксцентрично расположенное, и очень широкая светлая цитоплазма с чуть приметной циркулярной исчерченностью) в пунктате селезенки (пункцию ее можно делать только в стационаре) или в костном мозге.

Активность фермента может быть определена в лейкоцитах, печени, селезенке, а также в фибробластах кожи.

Лечение. К препаратам выбора относят гормонотерапию, рентгенотерапию на область селезенки, стимуляторы лейко-и тромбоцитопоэза.

Сфингомиелинлипоидоз (болезнь Нимана-Пика)

Этиология. Внутриклеточный липоидоз, характеризующийся накоплением липидов в первую очередь в печени, селезенке, легких, костном мозге и мозге. Тип наследования аутосомно-рецессивный.

Клиника. Выделяют несколько клинических вариантов болезни.

Вариант А – классическая форма: тяжелые поражения нервной системы и выраженная гепатоспленомегалия. Характеризуется злокачественным течением. Сопровождается отказом от еды, появляются рвота, срыгивания. Появляются задержка психомоторного развития и прогрессирующая гепатоспленомегалия. В дальнейшем формируются спастический тетрапарез, глухота и слепота. Кожа приобретает коричневый оттенок. На глазном дне обнаруживают вишнево-красное пятно. При этом дети не переживают раннего детского периода. *Вариант В* – более умеренный тип, протекает без вовлечения в процесс ЦНС. В крови повышен уровень холестерина и липидов, тромбоцитопения. *Вариант С* дебютирует в подростковом возрасте или у взрослых, отличается доброкачественным течением, поздним развитием поражений центральной нервной системы. *Вариант D* протекает атипично, с подострым гепатитом, переходящим в цирроз печени.

Диагноз основан на обнаружении в пунктатах костного мозга и селезенки клеток Нимана-Пика.

Лечение симптоматическое. Некоторая стабилизация процесса и улучшение общего состояния наблюдаются при назначении витаминов, переливании крови, плазмы, введении тканевых экстрактов. Возможно назначение липокаина, метионина, комплекса витаминов.

Лейкодистрофии

Этиология. Лейкодистрофии – группа наследственных заболеваний, характеризующихся прогрессирующей дистрофией белого вещества головного и спинного мозга. В основе патогенеза лейкодистрофии лежит генетически детерминированный дефект обмена липидов, миелина.

Клиника. Основные клинические признаки – задержка развития, нарушение психических функций, спастический тетрапарез, экстрапирамидные, мозжечковые симптомы, часто атрофия зрительных нервов, судорожные припадки. Течение прогрессирующее. Наиболее часто встречаются лейкодистрофии метахроматические, суданфильные и глобоидно-клеточные.

Диагноз. Ставится на основании биохимических данных, клинических симптомов, данных КТ и МР головного мозга.

Лечение. Симптоматическое, главным образом противосудорожное. Прогноз неблагоприятный. Семьям, в которых есть дети, больные лейкодистрофией, рекомендуется воздерживаться от деторождения.

Нарушения обмена веществ соединительной ткани

Мукополисахаридозы

Этиология. Заболевания связаны с наследственными аномалиями обмена, проявляются в виде «болезни накопления» и приводят к различным дефектам костной, хрящевой, соединительной тканей.

Главная причина этой группы заболеваний – нарушение процессов расщепления и

сохранения мукополисахаридов – основных компонентов соединительной ткани. В результате избыток мукополисахаридов поступает в кровь и накапливается в различных тканях организма; некоторые мукополисахариды выводятся с мочой.

К настоящему времени идентифицировано 10 генетических вариантов мукополисахаридозов (МПС). Пять из них обусловлены нарушением активности сульфатаз, четыре – гликозидаз и один вариант возникает при дефиците трансферазы.

Все мукополисахаридозы наследуются аутосомно-рецессивно, и лишь болезнь Хантера (МПС второго типа) наследуется Х-сцепленно рецессивно.

Клиника. Клинические признаки при различных вариантах мукополисахаридозов имеют значительное сходство и становятся заметными к 2-3-летнему возрасту. Среди них: 1) грубые черты лица (гаргоилизм); 2) задержка роста (нанизм); 3) диспропорциональное строение скелета, деформации позвоночника (кифозы, сколиозы); 4) контрактуры суставов; 5) гепатоспленомегалия; 6) пахово-мошоночные грыжи; 6) снижение слуха (кондуктивная тугоухость); 7) помутнение роговицы.

Некоторые генетические варианты мукополисахаридозов сопровождаются снижением интеллекта. Сочетание отмеченных клинических признаков при разных нозологических формах этой группы заболеваний варьирует.

Диагноз основывается на клинических проявлениях, данных рентгенологического исследования, определении экскреции с мочой гликозаминогликанов, исследовании активности специфических ферментов в культуре клеток (фибробластах кожи и лейкоцитах), амниотической жидкости (antenatalная диагностика).

Лечение симптоматическое, больных наблюдают разные специалисты – хирурги (удаление грыж), ортопеды (ортопедическая коррекция нарушений опорно-двигательного аппарата), педиатры (в связи с частыми острыми респираторными вирусными инфекциями, сердечно-сосудистой недостаточностью), оториноларингологи (в связи с нарушениями слуха, хроническими отитами и синуситами), офтальмологи, нейрохирурги и невропатологи (внутричерепная гипертензия).

Использование для лечения гормональных препаратов (кортикотропина, глюкокортикоидов, тиреоидина), витамина А, переливаний препаратов крови плазмы, введения декстрана-70 приводят лишь к временному улучшению. Прогноз при всех формах неблагоприятный.

Синдром марфана (арахнодактилия)

Этиология. Синдром Марфана – аутосомно-доминантная болезнь, причиной которой является нарушение синтеза белка фибриллина, при этом соединительная ткань обладает повышенной растяжимостью. Описано более 10 вариантов мутаций в одном гене, что обуславливает крайнюю вариабельность синдрома.

Клиника синдрома Марфана многосистемная и разнообразная.

Основные нарушения скелетно-мышечной системы: арахнодактилия, высокий рост, длинные конечности, деформация позвоночника (сколиоз, грудной лордоз, гиперкифоз), деформация передней стенки грудной клетки (вдавленная грудь, «куриная» грудь), ненормальная подвижность суставов, плоская стопа, готическое небо, недоразвитие вертлужной впадины, мышечная гипотония.

Основные симптомы поражения глаз – вывих хрусталика, миопия, отслоение сетчатки, уплощение роговицы, увеличенная длина оси глазного яблока.

В сердечно-сосудистой системе обнаруживаются: аортальная регургитация, аневризма

восходящей части аорты, расслоение аорты, пролапс митрального клапана, кальцификация митрального отверстия, дизаритмия.

Для заболевания характерны паховые грыжи, спонтанный пневмоторакс, аномалии развития нервной системы, эктазия твердой мозговой оболочки.

Диагноз. Диагностические критерии синдрома Марфана должны строго соблюдаться, так как ряд других врожденных дисплазий соединительной ткани могут быть приняты за синдром Марфана. Подтверждается диагноз наличием этого заболевания у родственников 1-й степени родства.

Наследственно обусловленные синдромы нарушенного кишечного всасывания (мальабсорбции)

Муковисцидоз (кистозный фиброз поджелудочной железы)

Этиология. Заболевание передается по аутосомно-рецессивному типу. В связи с ферментным дефектом в слизистых клетках мукополисахариды частично или полностью не растворяются в воде, в результате железами вырабатывается очень вязкая слизь. Одновременно имеет место высокая концентрация натрия и калия в поту, а также в слюне, в содержимом двенадцатиперстной кишки и секрете из бронхов, в волосах и ногтях. Вязкая слизь с трудом проходит по протокам поджелудочной железы и бронхам, часто вызывает закупорку их. В результате образуются заполненные слизью кисты, бронхоэктазы, развивается хронически протекающий воспалительный процесс с последующим образованием фиброзной ткани в поджелудочной железе, пневмосклероза, цирроза печени и т. д.

Клиника. Выделяют следующие формы болезни: меконияльную кишечную непроходимость; бронхолегочную; кишечную; генерализованную; абортивную.

Меконияльная кишечная непроходимость проявляется к концу первых, на вторые сутки жизни ребенка, отмечаются метеоризм, беспокойство, задержка стула, рвота, отказ от груди. С трудом выделяется зловонный, чрезмерно вязкий меконий. Непроходимость кишечника подтверждается рентгенологически. Если удастся спасти ребенка с помощью операции, то обычно через 1–2 недели появляются другие симптомы этого заболевания, и в первую очередь изменения со стороны органов дыхания.

Бронхолегочная форма проявляется в первые дни жизни постоянным, временами усиливающимся сухим, навязчивым, нередко с позывами на рвоту кашлем; отмечается осиплость голоса. Кашель усиливается при перемене положения тела. В легких перкуторно – коробочный оттенок звука, аускультативно – жесткое дыхание. Эти нарушения обусловлены чрезвычайной вязкостью и липкостью мокроты, которая закупоривает дыхательные пути. В дальнейшем бурно или постепенно развивается клиническая картина стафилококковой или двусторонней мелкоочаговой пневмонии с выраженной дыхательной недостаточностью. Рентгенологически типична интерстициальная пневмония с эмфиземой и усиленным ячеистым рисунком, нередко сегментарные и дольковые ателектазы.

Хроническая дыхательная недостаточность, эмфизема, пневмосклероз приводят к развитию деформаций грудной клетки, изменению концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочек», формированию «легочного сердца».

При кишечной форме в первые дни или месяцы жизни появляются диспепсические явления: срыгивание, рвота, обильный, обычно жирный кашицеобразный или мягко оформленный (реже жидкий), как правило, зловонный стул. В анамнезе указания на

периодический запор, после которого самостоятельно или после клизмы густой жирный, подобный замазке стул. Дети не переносят жирную пищу, часто болеют респираторными заболеваниями, отстают в физическом развитии. Цвет кожи характерной бледно-землистой окраски. Нередко отмечаются увеличение, вздутие живота, расширение венозных сосудов передней брюшной стенки и груди. Одновременно могут быть изменения в легких.

Диагноз подтверждается обнаружением повышенного содержания натрия, калия и хлора в поту и слюне больных (до 5 раз) и резкого снижения панкреатических ферментов (липазы, трипсина, амилазы). Снижение трипсина в кале выявляется пробой Швахмана.

Генерализованная (смешанная) форма характеризуется нарушениями со стороны желудочно-кишечного тракта и органов дыхания. В некоторых случаях эта форма протекает с отечным или желтушным синдромами, возникающими вследствие кистозного поражения печени. Клинически и морфологически изменения имеют характер более тяжелого процесса в легких, поджелудочной железе, кишечнике, печени.

При *абортивной форме* заболевания клиника выражена нерезко и проявляется частыми респираторными заболеваниями и нарушениями со стороны желудочно-кишечного тракта.

Диагноз. Надежной является потовая проба – определение содержания электролитов (хлора и натрия) в отделяемом потовых желез. У здоровых детей их концентрация не превышает 40 ммоль/л; при муковисцидозе содержание хлора (или натрия) в поту колеблется в пределах 50-180 ммоль/л. Для выявления сниженной протеолитической активности кала применяют рентгенопленочный тест (переваривание суспензией кала желатина рентгеновской пленки). При копрологическом анализе выявляется стеаторея.

Для целей массового обследования новорожденных может применяться мекониальный тест на альбумин, содержание которого определяют с помощью цветной реакции или (лучше) иммунохимическим методом. Дети, у которых содержание альбумина в меконии превышает 20 мг/г сухой массы, считаются подозрительными по муковисцидозу и подлежат специальному обследованию (потовая проба) и диспансерному наблюдению.

Дифференциальный диагноз проводят с коклюшем, астматическим бронхитом, бронхоэктазией, целиакией, дисахаридазной недостаточностью.

Лечение при муковисцидозе строится в зависимости от клинической формы заболевания и степени выявленных при обследовании функциональных и органических нарушений. Большое значение имеет диета с повышенным количеством белка, ограничением жиров и мучнистых углеводов. Жирорастворимые витамины (ретинол, эргокальциферол, викасол) назначаются в двойной дозе. В основе терапии кишечных форм лежит применение ферментов, главным образом панкреатина, в больших индивидуальных дозах. Проводятся гормонотерапия, трансфузии плазмы крови, ЛФК и т. д. В случаях пневмонии назначается терапия, обычно применяемая при обострении хронических бронхолегочных процессов. Препараты вводятся преимущественно в виде аэрозолей, обязательны стимулирующие, физиотерапевтические и другие мероприятия. Показаны муколитики. Эффективен N-ацетилцистеин (флюимутил, мукосалвин), который в виде 6 % раствора используется для ингаляций, а также для внутримышечного введения. Прогноз остается серьезным, летальность достигает 50 %.

Целиакия

В литературе также используются другие названия данного заболевания: кишечный инфантилизм, идиопатическая стеаторея, глютенная болезнь, глютенная энтеропатия.

Этиология. Врожденное заболевание, обусловленное дефицитом ферментов, расщепляющих белок злаков глиадин до аминокислот. Следствием этого является накопление в

организме токсических продуктов неполного гидролиза белка. Нарушение пищеварения вызывается повреждением ворсинок тонкой кишки пищевыми продуктами, содержащими глютен (клейковина), и близкими к нему белками злаков (авенин, гордеин и др.)» содержащимися в пшенице, ржи, ячмене и овсе.

Целиакия наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Клиника. Среди клинических вариантов следует выделять истинную целиакию и синдром целиакии, который может развиваться при самых разнообразных заболеваниях кишечника. Начало целиакии нередко совпадает с введением в пищевой рацион ребенка прикормов, содержащих мучные изделия. Поэтому заболевают чаще дети 6-12 месяцев. Появляется учащенный пенистый стул, обильный, с резким запахом, светлый или с сероватым оттенком, жирный. Лечение диспепсии обычными средствами (антибиотики, ферментные препараты, редукция в питании и др.) эффекта не дает. Ребенок становится вялым, бледным, теряет массу тела, снижается аппетит. Постепенно развивается дистрофия, и дети приобретают типичный для целиакии вид: резкое истощение, потухший взгляд, яркие слизистые оболочки, огромных размеров живот. В ряде случаев развиваются отеки на нижних конечностях, нередко спонтанные переломы костей. Определяется псевдоасцит (скопление жидкости в атоничном кишечнике). Далее присоединяются симптомы поливитаминовой недостаточности (сухость кожи, стоматит, дистрофия зубов, ногтей, волос и др.).

При длительном течении целиакии имеет место универсальная мальабсорбция. Дети страдают не только физически, но и психически (лабильность настроения, замкнутость, повышенная возбудимость, негативизм). Течение болезни волнообразное. Иммуитет у больных снижен, поэтому они склонны к интеркуррентным заболеваниям, которыми болеют тяжело.

Диагноз часто ставится с большим опозданием, его уточнение возможно при тщательном копрологическом исследовании (наличие в кале большого количества жирных кислот и мыл), биохимическом исследовании крови (гипопротеинемия, гипоальбуминемия, снижение концентрации холестерина и липидов, гипокальциемия, гипофосфатемия, гипосидеринемия и др.)» рентгенологическом исследовании (остеопороз, горизонтальные уровни в петлях кишок, дискинезия кишечника). Окончательный диагноз устанавливается после биопсии слизистой оболочки тонкой кишки.

Дифференциальный диагноз проводят с кишечной формой муковисцидоза, дисахаридазной недостаточностью, аномалиями желудочно-кишечного тракта.

Лечение. Основа лечения – строгое соблюдение диеты. Полное исключение из рациона продуктов, содержащих муку и зерна злаковых культур, а также ограничение жиров (особенно животных) и сахара. Из жиров предпочтительно кукурузное и подсолнечное масло. Запрещается употребление блюд, содержащих примеси муки (паштет, фарш, сосиски, колбаса, соусы).

Медикаментозная терапия направлена на коррекцию метаболических нарушений, развившихся вследствие нарушенного кишечного всасывания.

Таблица 29 Набор разрешенных и запрещенных зерновых продуктов при целиакии

Продукты	Разрешаются	Исключаются
Крупы	Рис, гречка, кукурузная крупа, саго, «Пионерская» (на основе гречневой муки), «Здоровье» (на основе рисовой муки)	Манная, перловая, ячневая, овсяная
Мука и отруби	Рисовая, гречневая, кукурузная, соевая	Пшеничная, ржаная, ячменная, пшеничные и ржаные отруби, толокно
Макаронные изделия	—	Макароны, рожки, вермишель, лапша, фигурные изделия
Хлебобулочные изделия	Аглиадиновый хлеб (рисовый, гречневый, кукурузный) Рисовые, гречневые, кукурузные лепешки	Все виды пшеничного и ржаного хлеба, баранки, сухки, сухари, соломка, хлебные палочки, сдобные булочки
Кондитерские изделия	Кукурузные палочки и хлопья, рисовые палочки	Печенье, вафли, пирожное, торты

Экссудативная энтеропатия

Этиология. Экссудативная энтеропатия – это заболевание, которое характеризуется повышенной потерей плазматических белков через желудочно-кишечный тракт, что приводит к белковому дефициту и другим метаболическим расстройствам. Различают первичную (наследственную) и вторичную (приобретенную) экссудативную энтеропатию. Первичный синдром экссудативной энтеропатии связан с врожденным дефектом лимфатических сосудов кишечной стенки с развитием лимфангиэктазий, выявляемых при морфологическом исследовании. Вторичный синдром наблюдают при целиакии, муковисцидозе, болезни Крона, неспецифическом язвенном колите, циррозе печени и ряде других заболеваний.

Клиника развивается остро после года и складывается из ряда симптомов: отеки, задержка физического развития, диарея, снижение массы тела. Не исключается транзиторное и хроническое течение. Гипопротеинемия развивается в короткие сроки, так как синтез альбумина печенью не восполняет потери из кровяного русла в просвет кишечника. Гипопротеинемия – главный фактор развития отеочного синдрома. Повышенная потеря плазменных белков через желудочно-кишечный тракт может приводить к состоянию гипогаммаглобулинемии с резким снижением уровня иммуноглобулинов всех классов, резко снижает общую сопротивляемость детей к инфекциям и обуславливает затяжное течение инфекционных заболеваний. У детей раннего возраста появляются судороги, вызванные гипокальциемией. Приступы тетанических судорог усугубляются явлениями гипомагниемии. Постоянный клинический симптом – стеаторея, обусловленная нарушениями всасывания и транспорта жиров. Мышечная гипотония, нарушения сердечной деятельности, изменения ЭКГ связаны с развивающейся гипокалиемией. Комплекс тяжелых метаболических нарушений, в первую очередь дисбаланс в белковом обмене, приводит к снижению весоростовых показателей, отставанию костного возраста ребенка.

Диагноз устанавливается на основании характерной клинической картины и обнаружения плазменных белков в кале. Одним из методов ориентировочной диагностики является тест с трихлоруксусной кислотой и фильтратом кала (при наличии в копрофильtrate повышенного количества плазменных белков реакция считается положительной). Более точным

методом, позволяющим определить количественные и качественные потери белков, является иммуно-электрофоретическая идентификация белков сыворотки крови и кала. Рентгенологические изменения при экссудативной энтеропатии связаны с отеком стенки кишечника.

Дифференциальный диагноз проводят с нефротическим синдромом, нередко заболевание трактуется как дизентерия. Наличие белка в кале, особенно в большом количестве, говорит в пользу экссудативной энтеропатии.

Лечение желательно начать как можно раньше. Парентерально вводят белковые препараты (альбумина, плазмы, гамма-глобулина, полиглобулина, смеси аминокислот), ограничивают жиры, используют ненасыщенные жирные кислоты (растительные масла: кокосовое, оливковое, подсолнечное); рекомендуются витамины, ферменты, анаболические гормоны и др. Используют препараты лечебного питания – *Portagen, Pregestimil, Traumacal*, ряд адаптированных детских смесей. Специфическая терапия не разработана. В тех случаях, когда экссудативная энтеропатия является вторичной, проводится лечение основного заболевания.

Непереносимость дисахаридов

Этиология. Дисахаридазная недостаточность – симптомокомплекс желудочно-кишечных расстройств, обусловленный нарушением процессов гидролиза и транспорта дисахаридов в слизистой оболочке кишечника в результате наследственной неполноценности дисахаридаз. У детей раннего возраста дисахаридазная недостаточность чаще бывает первичной, обусловленной генетическим дефектом синтеза ферментов, расщепляющих лактозу, сахарозу, мальтозу, и наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Дисахариды не подвергаются гидролизу и всасыванию в тонком кишечнике, а, попадая в толстый кишечник, подвергаются бактериальному разложению с образованием большого количества кислых продуктов. Микроорганизмы из толстого кишечника проникают в тонкий. В ответ на это усиливается перистальтика кишечника и стул становится неустойчивым. Ограниченное поступление в организм пищевых веществ, изнуряющий понос, нарушения водного и солевого обмена ведут к гипотрофии, снижению реактивности и устойчивости ребенка к инфекциям.

Дисахаридазная недостаточность имеет большое значение среди наследственных болезней, включаемых в группу синдрома мальабсорбции, встречается у 10–30 % детей, страдающих упорной диареей. Заболевание одинаково часто проявляется у мальчиков и девочек.

Лактоземия (непереносимость лактозы) проявляется поносом уже после первых кормлений грудным молоком. Ребенок беспокойный, отказывается от груди. Живот вздут, усилена перистальтика кишок. Стул жидкий, обильный, имеет кисловатый запах. Нередко присоединяется рвота, появляются признаки обезвоживания. Попытки выделить из кала патогенную флору, а также лекарственное воздействие обычно безрезультатны. Неэффективна замена одного вида молочного вскармливания другим. Диспепсия упорная, не поддается симптоматической терапии. Развивается тяжелая гипотрофия. Присоединяется интеркуррентная инфекция. При несвоевременных диагностике и лечении ребенок может погибнуть.

Диагноз. Важным способом подтверждения врожденной непереносимости молочного сахара является функциональная проба с нагрузкой лактозой. Ее проводят после нескольких дней безлактозной диеты и нормализации стула.

Лечение. Состоит в назначении питания, не содержащего (или почти не содержащего) лактозу. Показано лишь соевое или миндальное молоко. Могут быть назначены: вскармливание

разведенным кефиром, который больные дети лучше переносят, так как в нем содержится меньше лактозы; рисовая и гречневая каша на мясном или овощном бульоне, картофельное пюре с фаршем, яичный желток, фруктовые кисели и соки. При своевременно начатой и правильно проводимой коррекции питания больные дети развиваются удовлетворительно. Явления непереносимости с возрастом становятся менее выраженными и к началу полового созревания исчезают.

Непереносимость сахарозы и мальтозы не проявляется, пока ребенок получает только грудное молоко. Первые клинические признаки болезни обычно связаны с переводом ребенка на смешанное или искусственное вскармливание. Ведущими признаками являются диспепсические расстройства. Стул имеет вид, типичный для бродильной диспепсии: жидкий, обильный, с примесью слизи, кислой реакции. Длительный и упорный понос приводит к гипотрофии, анемии, гиповитаминозу и задержке физического развития. Стул, как правило, быстро нормализуется после исключения соответствующего дисахарида. Состояние больных ухудшается после приема с пищей сахарозы, фруктовых соков или богатых крахмалом продуктов (картофель, манная крупа). Прибавка к молоку глюкозы переносится без отрицательных последствий.

Диагноз. Нагрузка сахарозой не дает явного повышения уровня сахара в крови. В то же время гликемическая кривая после нагрузки глюкозой нормальна. Такое сочетание указывает на дефицит сахарозы. В каловых массах обнаруживают повышенное содержание молочной и уксусной кислоты.

Лечение. Ограничение в пище углеводов, содержащих сахарозу и мальтозу, быстро приводит к улучшению состояния больного. Заболевание протекает легче, чем непереносимость лактозы, и к 4–6 годам наступает спонтанное улучшение и выздоровление.

Таблица 30

Набор разрешенных и запрещенных продуктов при непереносимости лактозы

Продукты	Разрешаются	Исключаются
Молочные	Низколактозные молочные смеси	Женское и коровье молоко, все виды сухого молока, сыры, кремы с добавлением сои
Животного происхождения	Мясо, рыба, яйца	Печень, мозги, паштеты, все виды колбас, ветчин
Жиры	Растительное масло, свиное сало	Сливочное масло, свежий крем, маргарин
Фрукты	Все	
Овощи	Все, за исключением гороха, красной свеклы, зеленых бобов, сушеного картофеля, чечевицы	Горох, красная свекла, зеленые бобы, сушеный картофель, чечевица
Напитки	Все, кроме молочных заводского производства	Молочные напитки заводского производства
Мучные изделия	Хлеб, мучные изделия без добавления молочных продуктов	Бисквит, пирожные, содержащие молоко, продукты с соей
Сладости	Обычный сахар, глюкоза, фруктоза	Молочный шоколад, конфеты с молоком, карамель с молоком
Медикаменты		Медикаменты, в которые добавлен молочный сахар

Таблица 31

Набор разрешенных и запрещенных продуктов при непереносимости сахарозы

Продукты	Разрешаются	Исключаются
Молочные	Женское и коровье молоко, сухое молоко без сахара, кисломолочные смеси и молоко (без сахара), творог, сыр	Подслащенное молоко, сгущенное молоко с сахаром, кисломолочные продукты с сахаром и фруктами
Животного происхождения	Мясо, гомогенизированные мясные консервы для детей первого года жизни (осторожно), рыба, яйца	Консервы с овощами
Жиры	Сливочное и растительное масло, маргарин	Жир свиной, бараний

Мука	Мука из риса и маиса	Все другие виды муки
Фрукты	Лимонный сок, сок из вишни, винограда, инжир	Все другие соки и фрукты (даже сухие), десерты
Овощи	Зеленые бобы, шпинат, баклажаны, зеленый салат, томаты, лук-порей	Все другие свежие и сухие овощи, гомогенизированные овощи и фруктовые консервы
Сладости	Глюкоза, фруктоза, конфеты и шоколад на фруктозе	Мед, конфеты, мармелад из фруктов, повидло, шоколад с мальтозой, декстрином, сахарозой
Напитки	Чай, кофе, какао	Лимонад, фруктовые воды, кока-кола, пепси-кола, соки из фруктов, сиропы, бананы
Лекарства	—	Медикаменты с сахаром

Нарушения пигментного обмена

Пигментный обмен – совокупность процессов образования, превращения и распада в живых организмах окрашенных органических веществ сложного химического строения – пигментов. Важнейшие пигменты – порфирины, хромопротеиды, меланины, каротиноиды, флавоны и др. Такие хромопротеиды, как гемоглобин, миоглобин, каталаза, цитохромы, в качестве простетической (т. е. небелковой) группы содержат железопорфириновый комплекс (гем).

Под пигментным обменом подразумевают обычно все процессы образования, превращения и распада пигмента крови (гемоглобина), точнее его пигментной небелковой части, и главного деривата этого пигмента – желчного пигмента (билирубина).

В ряде случаев отмечается врожденная недостаточность энзимных систем, осуществляющих обмен билирубина, иногда отмечается временное торможение их под

влиянием различных токсических и инфекционных факторов. Это приводит к возникновению желтухи.

Наследственные пигментные гепатозы

Наследственные пигментные гепатозы – группа заболеваний с доброкачественным течением, связанных с нарушением внутрипеченочного обмена билирубина. Гепатозы протекают без выраженных изменений структуры и функций печени, но характеризуются наличием постоянной или периодически возникающей желтухи. Наследственные гепатозы представлены синдромами Жильбера, Криглера-Найяра, Дабина-Джонсона, Ротора. При первых двух гепатозах в крови увеличивается свободный билирубин, при последних – нарушается выделение связанного билирубина в желчные протоки, и он поступает обратно в кровь.

При пигментных гепатозах строение тканей печени практически не изменяется. Отсутствуют признаки воспалительных и атрофических изменений в клетках. Для всех заболеваний характерна желтуха разной степени выраженности.

Синдром Жильбера . Понижены захват и «переработка» билирубина. Наблюдается у 2–5 % населения. Мужчины страдают чаще. Выявляется в детском или юношеском возрасте и продолжается обычно всю жизнь.

Клиника. Основные симптомы – легкая желтушность (иктеричность) склер, в то время как желтушное окрашивание кожи имеется только у отдельных больных. В некоторых случаях наблюдается частичное окрашивание ладоней, стоп, подмышечных областей, носогубного треугольника.

Желтушность склер и кожи имеет перемежающийся характер. Возникновению или усилению иктеричности способствуют нервное переутомление (например, во время экзаменационной сессии), сильное физическое напряжение (кросс, занятия со штангой), простудные заболевания, различные операции, повторная рвота, голодание, погрешности в диете, прием алкоголя и некоторых лекарств. Отмечаются тошнота, отрыжка, нарушение стула (запор или понос), метеоризм.

Диагноз. Ведущим является обнаружение повышения содержания билирубина в сыворотке крови, а также проведение пробы с голоданием: после 24-х часового голодания содержание билирубина в сыворотке крови возрастает в 2 и более раз.

Синдром Кригiera-Найяра . Полная или почти полная неспособность печени конъюгировать билирубин вследствие дефицита глюкуронилтрансферазы.

Клиника. Выделяют 2 клинических типа болезни.

I тип – заболевание передается по аутосомно-рецессивному типу. Непрямой билирубин превышает норму в 15–50 раз и может приводить к развитию билирубиновой энцефалопатии (ядерной желтухи). Прогноз неблагоприятный, больные обычно погибают в младенчестве (ребенок редко доживает до 1,5 лет).

II тип – заболевание передается по аутосомно-доминантному типу и сопровождается более слабой желтухой. Активность глюкуронилтрансферазы резко снижена, непрямого билирубина превышает норму в 5–20 раз. Желчь окрашена, в кале выявляется значительное количество уробилиногена. Уменьшение концентрации билирубина сыворотки достигается применением фенобарбитала. Больные доживают до среднего возраста (36–44 года) и более. В отдаленном периоде могут встречаться глухота, хорееатетоз и другие неврологические повреждения, но в большинстве случаев клинические последствия отсутствуют.

Синдром Дубина-Джонсона характеризуется: умеренным повышением в крови прямого (связанного) билирубина вследствие нарушения механизмов его транспорта из

гепатоцитов в желчь; повышенным выделением с мочой желчных пигментов; отложением в гепатоцитах темно-коричневого или буро-оранжевого липохромного пигмента (устанавливается при пункционной биопсии печени); аутосомно-рецессивным типом наследования. Заболевание семейного характера.

Клиника. Желтуха выявляется в раннем возрасте и имеет различное течение. Иногда со временем она почти не проявляется, чаще наблюдается волнообразное течение, еще чаще с возрастом все явления усиливаются. Сопровождается диспепсическими и вегетативными нарушениями.

Жалобы на повышенную утомляемость, плохой аппетит, боль в правом подреберье.

Выраженность желтухи может варьировать, усиливаясь на фоне инфекционных заболеваний. Во время ремиссии желтуха почти полностью исчезает. Печень не может адекватно экскретировать билирубин и контрастные препараты, поэтому частой находкой является отсутствие тени желчного пузыря при холецистографии. При пункционной биопсии в центре долек определяется коричнево-черный пигмент, который может занимать всю дольку.

Синдром Ротора характеризуется: умеренным повышением в крови прямого (связанного) билирубина, нормальной морфологической структурой печени и визуализацией желчного пузыря при холецистографии, аутосомно-рецессивным типом наследования. Заболевание семейного характера.

Клиника. Проявляется интермиттирующей желтухой. У большинства болезнь протекает бессимптомно. Синдром Ротора во многом похож на синдром Дубина-Джонсона. Однако при синдроме Ротора в гепатоцитах не откладывается пигмент, а в сыворотке билирубинмоноглокуронид преобладает над билирубиндиглокуронидом. Содержание копропорфиринов в моче повышается, однако их соотношение не изменяется. При сульфобромфталейновой пробе нет пика концентрации красителя на 90-й минуте. При синдроме Ротора нарушается не экскреция пигмента, как при синдроме Дубина-Джонсона, а способность печени накапливать различные вещества.

Лечение. Больные с пигментными гепатозами должны соблюдать щадящий режим. Исключается работа, связанная с выраженными физическими и нервными нагрузками. Не рекомендуется смена климата и длительное пребывание на солнце. Следует ограничить прием лекарственных препаратов и исключить употребление алкоголя. Не следует употреблять трудноусвояемые, консервированные, острые продукты и блюда.

Больным с синдромом Жильбера и II типом синдрома Криглера-Найяра назначают фенobarбитал или зиксорин для усиления связывания билирубина. При синдроме Криглера-Найяра I типа проводят внутривенные вливания белковых растворов, обменные переливания крови.

Нередко при синдроме Жильбера обнаруживается инфекция в желчном пузыре и желчевыводящих путях, в отдельных случаях выявляют лямблий. В этих случаях назначают желчегонные препараты и антибактериальную терапию.

Порфирия

Этиология. Порфирия, или порфириновая болезнь, – наследственное нарушение пигментного обмена с повышенным содержанием порфиринов в крови и тканях и усиленным их выделением с мочой и калом. Тип наследования – доминантный. Страдают различные звенья метаболизма порфиринов, участвующих в синтезе гема – пигментного соединения, входящего в состав гемоглобина, миоглобина, цитохромов, каталазы, играющих большую роль в процессах тканевого дыхания.

Клиника. Выделяют 2 типа порфирии: 1) эритропоэтическая порфирия; 2) печеночная порфирия. В каждом типе имеется ряд клинико-патогенетических вариантов.

Эритропоэтическая порфирия. В зависимости от локализации основного ферментного дефекта различают эритро-поэтическую уропорфирию, эритропоэтическую копропорфирию и эритропоэтическую протопорфирию.

Эритропоэтическая уропорфирия (болезнь Гюнтера) – тяжелая форма порфирии, развивается в раннем детском возрасте. Тип наследования аутосомно-рецессивный. В основе патогенеза этой формы лежит нарушение образования репрессора – вещества, сдерживающего в обычных условиях синтез порфиринов. Накопление уропорфиринов в эритроцитах ведет к их неполноценности и гемолизу, повышенное отложение их в коже – к фотосенсибилизации. Эритроциты и эритробласты таких больных содержат колоссальное количество уропорфирина, отмечается значительное повышение уропорфирина в моче.

Типичный клинический признак – повышенная чувствительность кожи к солнечному свету. Образуются язвы, обезображивающие рубцы, что обуславливает искривление рук, контрактуры, иногда слепоту. У больных зубы коричневого цвета, светятся в ультрафиолетовых лучах. В дальнейшем развивается гемолитическая анемия с характерными симптомами. Больные обычно не доживают до зрелого возраста.

Эритропоэтическая протопорфирия также выявляется с детского возраста, передается по наследству доминантным путем. Чувствительность кожи к солнечному облучению настолько высока, что может возникнуть ожог при проникновении солнечных лучей через оконное стекло или тонкую одежду. Появляется ожог быстро, сопровождается зудом, иногда уртикарной сыпью, реже возникают пузыри, превращающиеся в изъязвленную поверхность, на которой образуются корочки. Нагноение нехарактерно. Больших рубцов обычно не бывает. Часто имеются изменения ногтей (нет луночек). Гематологических изменений при этой форме нет. Изменения со стороны внутренних органов не установлены. В эритроцитах содержание протопорфирина увеличено в 20–30 раз. Содержание АЛК, ПБГ, уропорфирина в моче в норме.

Печеночная порфирия представляет собой также не единую нозологическую форму. У ряда больных отмечается *кожная печеночная форма*, при которой выражена травматичность кожи и чувствительность ее к солнечному облучению. Возможны склероподобные изменения кожи. Имеются признаки гепатита с нарушением функции печени и увеличением ее размеров. В некоторых случаях одновременно с кожными изменениями отмечается красный цвет мочи. При некоторых формах заболевания отмечаются неврологические и психопатологические проявления в виде эпилептических припадков, полиневритов, бульбарных нарушений, спутанного сознания и галлюцинаций.

Диагноз основывается на клинических и лабораторных данных (повышение содержания протопорфирина в крови, кале, желчи). Дифференцируют с фотодерматозами.

Лечение. Избегать пребывания на солнце; фотозащитные средства; холестирамин (12–16 г/сут). Ликвидация провоцирующих факторов.

Экстренные состояния, требующие немедленной помощи

Коматозные состояния

Кома – глубокое нарушение функций ЦНС, характеризующееся торможением или полной потерей сознания, утратой реакции на внешние раздражители и расстройством регуляции

жизненно важных функций организма.

Этиология. Кома развивается как результат депрессии коры головного мозга, нарушения восходящих активирующих влияний на кору со стороны ретикулярной формации либо расстройства взаимодействий между корой и подкоркой.

Наиболее частые причины *структурной комы* (часто локальные повреждения коры головного мозга): внутричерепное кровоизлияние; черепно-мозговая травма; опухоль мозга, ишемическое поражение.

Наиболее частые причины *токсико-метаболической комы* (поражение диффузное, обычно обоих полушарий головного мозга): *эндогенные причины* – уремия, печеночная недостаточность, дыхательная недостаточность (гипоксия), диабетический кетоацидоз, гипогликемия, церебральная гипоксия; *экзогенные причины* – отравления салицилатами, трициклическими антидепрессантами, седативными средствами, угарным газом, наркотиками.

Диагноз. Первая диагностическая задача – решить вопрос, является ли кома структурной (первичной) или токсико-метаболической (вторичной). Это крайне важно, так как пациенты в состоянии структурной комы нуждаются в неотложном осмотре нейрохирурга и хирургическом лечении, тогда как токсико-метаболическая кома требует только консервативного лечения.

Основой дифференциальной диагностики является неврологическая оценка состояния зрачков, двигательного ответа на боль. Другие очевидные признаки структурного повреждения ЦНС также должны быть внимательно оценены.

Состояние зрачков. Фиксированные, разновеликие зрачки со слабой реакцией на свет или отсутствием ее в большей степени свидетельствуют о структурной коме (требуется немедленная консультация нейрохирурга). Стойкое парное отклонение зрачков также указывает на деструктивный процесс на стороне отклонения. Для токсико-метаболической комы характерны узкие точечные зрачки с содружественной реакцией на свет. Расширенные фиксированные зрачки с вялой реакцией на свет или отсутствием ее определяются при глубокой коме с диффузным поражением ЦНС (показание к ИВЛ).

Окуломоторный рефлекс оценивается по рефлексу «кукольных» глаз либо (при подозрении на повреждение черепа или шейного отдела позвоночника) по Холодовой окуловестибулярной пробе. В норме при быстром повороте головы наблюдается парное отклонение глаз в противоположную сторону (рефлекс «кукольных» глаз) и парное отклонение глаз в сторону уха, в которое вводится 1–4 мл холодной воды. Асимметричное, непарное отклонение глаз указывает на структурную кому. Отсутствие окуломоторного рефлекса характерно для глубокой депрессии ЦНС как при структурной, так и при метаболической коме.

Двигательный ответ на боль. Асимметрия в двигательных ответах на болевой стимул наблюдается, как правило, при структурной коме.

Симметричное изменение мышечного тонуса или отсутствие реакции на болевой раздражитель характерны для глубокой токсико-метаболической комы или значительного структурного поражения ЦНС.

В целом очаговая неврологическая симптоматика, мышечный и асимметричный гипертонус, гиперрефлексия указывают на структурную кому. И наоборот, гипорефлексия, отсутствие очаговой и геминевросимптоматики, мышечный гипотонус в большей степени свидетельствуют о токсико-метаболической коме.

Лечение. Необходимо строгое соблюдение общих правил:

- оценку неврологического статуса необходимо прерывать, если больной нуждается в поддержании систем жизнеобеспечения до их стабилизации;
- больной в физиологическом смысле находится на пороге смерти, что требует от врача энергичных действий и, главное, адекватной терапии;

- больной требует строгого охранительного режима.

Установив, что больной находится в коме, следует быстро оценить состояние газообмена и гемодинамики.

1. Проходимость верхних дыхательных путей может быть нарушена, в связи с чем необходимы: выведение нижней челюсти; разгибание шеи в атлanto-затылочном сочленении; введение воздуховода.

2. При расстройствах дыхания или патологических типах его (дыхание Чейна-Стокса, центральная гиповентиляция) – подача 100 % кислорода (лучше интубация).

3. На наличие циркуляторной недостаточности указывают: бледность кожных покровов, холодные конечности, положительный симптом белого пятна, артериальная гипотензия. Если циркуляторная недостаточность сопровождается тахикардией – катетеризация вены достаточного диаметра и инфузия раствора Рингерлактата или 0,9 % раствора хлористого натрия в дозе 20 мл/кг/ч. При брадикардии, аритмии – введение кардиотонических средств (допамин – 5 мкг/кг/мин; добутамин – 5 мкг/кг/мин; адреналин – 0,01 % раствор, 0,1 мл/кг внутривенно струйно, затем 0,05-0,1 мкг/кг/мин) либо проведение антиаритмической терапии (см. Нарушения сердечного ритма).

4. Гипертермия свидетельствует об инфекционной природе комы (менингит, энцефалит, сепсис, абсцесс мозга или гипертиреозидный криз) и требует энергичной антипиретической терапии.

Гипотермия часто указывает на острое отравление седативными и наркотическими препаратами, глубокую кому, а также позднюю стадию септического шока или шока другой природы.

5. При подозрении на токсико-метаболическую кому и неясности этиологии вводится 40 % раствор глюкозы – 0,5 г/кг внутривенно струйно, тиамин – 1,5 мг/кг внутримышечно, налоксон – 0,01-0,1 мг/кг внутривенно.

6. Необходимо обязательно оценить уровень внутричерепного давления. Резкое увеличение его сопровождается: артериальной гипертензией, брадикардией, нарушением дыхания, расширением вен кожи головы, выбуханием родничка, расширением зрачков. При наличии данных симптомов немедленно начинать введение внутривенно фуросемида – 2 мг/кг; затем маннитола – 1–2 г/кг/ч, наладить ИВЛ в режиме гипервентиляции; глюкокортикоиды (преднизолон – 5 мг/кг внутривенно).

После первичной стабилизации состояния больного направляют на более тщательное обследование и проводят этиопатогенетическое лечение.

Судорожный синдром

Судорожный синдром – клинический симптомокомплекс, характеризующийся потерей сознания и гипермоторикой поперечно-полосатой мускулатуры. Просто судороги представляют собой внезапное произвольное сокращение мышц и не сопровождаются потерей сознания.

Судорожный синдром – неотложное состояние, требующее четких и последовательных действий. Основное внимание уделяют поддержанию адекватных оксигенации и кровообращения и лишь затем начинают противосудорожную терапию.

Диагноз. Имеют значение данные анамнеза: характер и длительность конвульсий; наличие лихорадки, головной боли, раздражительности, гипотрофии; наличие травмы; возможность острого отравления; наличие болезней нервной системы или судорожного синдрома у родственников.

Осмотр начинают с оценки дыхания и кровообращения, последовательно переходя к

выяснению причин судорожной активности: признаки травмы (кровоподтеки, отеки, мацерация); проявления септицемии (петехии, геморрагическая сыпь); зрачки: размеры и их реакция на свет; состояние родничков и мышечного тонуса.

Лечение.

1. Поддержание оксигенации и вентиляции: обеспечить проходимость дыхательных путей; при любой возможности дать 100 % кислород; отсосать слизь из ротоглотки; при отсутствии эффекта начать масочную вентиляцию.

2. Обеспечение внутривенного доступа:

- катетеризация периферической вены;
- для поддержания внутривенного доступа постоянное введение 0,9 % раствора хлористого натрия или любого другого стандартного раствора для внутривенного вливания (5 % раствор глюкозы, раствор Рингера-лактат);
- при подозрении на гипогликемию – внутривенное введение 40 % или 25 % раствора глюкозы – 0,5 г/кг;
- при подозрении на острую внутричерепную гипертензию ограничить внутривенно инфузию, но не прекращать – возможен тромбоз канюли!

3. Противосудорожная терапия. Препараты выбора – бензодиазепины (диазепам, мидазолам):

- диазепам (седуксен, реланиум) – быстродействующее противосудорожное средство с умеренной подавляющей активностью на дыхательный центр; начальная доза – 0,2–0,3 мг/кг, вводится в течение 1–4 мин. Повторная доза – 0,3–0,5 мг/кг;
- мидазолам (версед) – противосудорожное средство более короткого действия, чем диазепам, но в меньшей степени угнетающее дыхание; начальная доза – 0,15–0,2 мг/кг, вводится за 1–4 мин; повторно (0,2–0,25 мг/кг) вводится при отсутствии эффекта от первого введения;
- оксибутират натрия (ГОМК) оказывает более длительный, чем бензодиазепины, противосудорожный эффект, но значительно угнетает дыхание; доза – 50–70 мг/кг.

Внимание ! ГОМК вводится очень медленно (4–6 мин), так как повышает артериальное давление, что может фатально усугубить внутричерепную гипертензию;

- фенobarбитал (люминал) используют, если предшествующая терапия безрезультатна; доза – 10 мг/кг, вводится медленно в течение 10–15 мин; при отсутствии релаксации в течение 20 мин можно повторить введение в той же дозе.

Внимание! Бензодиазепины и фенobarбитал существенно потенцируют друг друга в угнетении дыхательного центра.

Фебрильные судороги отмечаются у 2–5 % детей с 3 мес. до 6 лет. Часто первыми симптомами лихорадки являются конвульсии. Фебрильный судорожный синдром чаще возникает на фоне лихорадки, длится не более 15 мин, носит генерализованный характер и, как правило, проходит спонтанно до приезда «скорой помощи».

Особенности лечения: хорошо купируется жаропонижающими средствами; при неэффективности используются противосудорожные препараты; при фебрильных судорогах с длительностью приступа более 15 мин и гемисиндромом показана общая противосудорожная терапия и тщательное обследование.

Гипогликемические судороги требуют неотложных мер по оксигенации и обеспечению внутривенного доступа: глюкоза внутривенно – 0,5 г/кг 40 % или 25 % раствора, затем внутривенная инфузия 10–20 % раствора – 4–6 мг/кг/мин; преднизолон – 2–4 мг/кг внутривенно.

Артериальная гипертензия нередко сопровождается судорожным синдромом. Наряду с общими мероприятиями следует наладить активную гипотензивную терапию.

Нейротоксикоз, менингит, энцефалит : общие мероприятия (см. выше); своевременное назначение антибиотиков; при наличии признаков шока внутривенно хлористый натрий – 20 мл/кг/ч 0,9 % раствора.

После стабилизации артериального давления общий объем вводимой и выпиваемой жидкости не должен превышать 75 % от возрастной физиологической потребности.

Гипотермия

Гипотермией считается состояние, при котором величина теплопродукции организма меньше величины теплоотдачи.

Гипотермию, независимо от причины ее возникновения, в педиатрической практике следует рассматривать как состояние, угрожающее жизни ребенка.

Гипотермия приводит к значительному нарушению деятельности всех органов и систем, при этом особую опасность представляют угнетение сердечного выброса и аритмия. Мерцание и фибрилляция предсердий и желудочков наблюдаются при температуре в пищеводе 30 °С, а при 26 °С развивается асистолия.

Диагноз. На гипотермию может указывать ректальная температура. Аксилярная или оральная температура тела не показательна.

При температуре тела 35 °С выражены дрожь, возбуждение, но сознание сохранено. При температуре тела 35–30 °С – резкая заторможенность, расширение зрачков, угасание дрожи, спутанность сознания, а при температуре тела ниже 30 °С наступает кома с нарушением дыхания и ритма сердечной деятельности.

Лечение на догоспитальном этапе:

1. Немедленное проведение согревания любыми источниками лучистого тепла, теплыми пеленками, грелками; оценить функцию внешнего дыхания (часто гиповентиляция), сердечную деятельность (периферическая вазоконстрикция), сознание. Наружное согревание эффективно при температуре тела выше 35 °С.

2. При температуре тела ниже 35 °С дополнительно применяют методы внутреннего согревания: внутривенное введение 5 % раствора глюкозы или 0,9 % раствора хлористого натрия с температурой 40–42 °С, клизмы с подогретым до 40–44 °С гипертоническим раствором, увлажнение и подогрев вдыхаемого воздуха до 42–46 °С.

3. Для активации эндогенного теплообразования применяют преднизолон в дозе 2–4 мг/кг внутривенно.

4. При необходимости (асистолия, фибрилляция, угнетение дыхания) – сердечно-легочная реанимация, которая у больных с гипотермией имеет свои особенности:

- она должна быть длительной и упорной; до согревания больного до 30 °С трудно судить о биологической смерти;
- электрическая дефибрилляция и медикаментозная стимуляция малоэффективны при ректальной температуре тела менее 30 °С;
- при назначении бикарбоната натрия следует уменьшить его дозу в 2–3 раза, так как алкалоз провоцирует желудочковую фибрилляцию у детей с гипотермией.

После предтранспортирной подготовки больного госпитализируют в ОИТР.

Острая дыхательная недостаточность

Острая дыхательная недостаточность (ОДН) – это неспособность органов и тканей обеспечивать гомеостаз газов крови (М.К. Сайке и др., 1974).

Этиология. Обструктивная (механическая) ОДН: нарушение проходимости дыхательных путей (бронхоспазм, отек слизистой оболочки дыхательных путей, инородные тела, скопление патологического секрета, пороки развития, сдавления дыхательных путей извне опухолью, абсцессами, добавочным сосудом).

Паренхиматозная ОДН: диффузные нарушения (патология альвеолокапиллярной мембраны), вентиляционно-перфузионные нарушения (поражения альвеол и легочного капиллярного русла).

Вентиляционная (внелегочная) ОДН: нарушения нейро-мышечной регуляции акта дыхания; ограничение подвижности легких (пневмо-, гидро-, гемоторакс, высокое стояние диафрагмы, множественные переломы ребер, ожоги груди).

Выявление ведущего механизма ОДН помогает определить выбор средств для неотложной помощи. Следует помнить, что у детей в критических состояниях различные варианты ОДН могут сочетаться. Синдром ОДН встречается примерно у 50 % детей, нуждающихся в неотложной помощи.

Диагноз. Проводится оценка состояния ведущих систем организма.

1. Внешнее дыхание:

- частота дыхания – увеличение или уменьшение более чем в 2 раза по сравнению с физиологической нормой;

- дыхательный объем – снижен (заметно по экскурсии грудной клетки), что указывает на развитие гиповентиляции;

- минутный объем дыхания – снижается при редком, нерегулярном ритме, что указывает на декомпенсацию состояния или на первично развивающуюся вентиляционную ОДН, которая крайне опасна для жизни ребенка (имеет место сочетание гипоксемии, гиперкапнии, грубых нарушений КОС);

- характер одышки – инспираторная одышка свидетельствует о плохой проходимости крупных дыхательных путей (верхние дыхательные пути, трахея, бронхи), экспираторная – о нарушении проходимости бронхиол (бронхиолит, бронхиальная астма), смешанная одышка – признак паренхиматозной ОДН;

- раздувание крыльев носа – характерно для паренхиматозной ОДН (пневмония, интерстициальный отек легких);

- участие вспомогательной дыхательной мускулатуры (вдоха и выдоха) отмечается при обструктивной и паренхиматозной ОДН; проявляется вынужденным положением полусидя, западением уступчивых мест грудной клетки, западением грудины;

- асимметрия грудной клетки при дыхании развивается при аспирации инородного тела, пневмо-, гидро- и гемотораксе; при этом определяются разновеликие межреберные промежутки, смещение сердечного толчка, глухость сердечных тонов. Стремительно нарастающая картина депрессии кровообращения типична для напряженного пневмоторакса;

- данные аускультации и перкуссии – ценное дополнение к осмотру и пальпации грудной клетки.

2. Кровообращение

При легкой степени гипоксемии и гиперкапнии, при хорошем исходном состоянии сердечно-сосудистой системы отмечаются тахикардия, умеренно повышенное АД.

Снижение АД, брадиаритмия, экстрасистолия – поздние признаки тяжелой гипоксемии и гиперкапнии. Появление цианоза (центрального и периферического), нарушения периферического кровообращения, снижение диуреза свидетельствуют об истощении компенсаторно-защитных реакций кровообращения.

3. Состояние ЦНС

Беспокойство, негативизм ребенка при отсутствии повышения температуры тела и болевого синдрома могут быть признаками развивающейся гипоксемии. Спутанность сознания, судороги и кома – поздние клинические симптомы гипоксии.

4. Состояние желудочно-кишечного тракта

На фоне ОДН часто развивается парез кишечника, нарушения гемостаза, первым клиническим проявлением которых может быть рвота «кофейной гущей».

В оценке тяжести состояния при ОДН определяющую роль играет темп нарастания клинических симптомов и степень вовлечения в процесс ЦНС, кровообращения, желудочно-кишечного тракта и системы метаболизма.

Лечение. Неотложные мероприятия на догоспитальном этапе:

1. Обеспечение проходимости дыхательных путей. Детям, находящимся в бессознательном состоянии, запрокидывают голову (небольшой валик под плечи) и/или вводят воздуховод. Освобождают верхние дыхательные пути от слизи, мокроты и инородных тел. Опорожняют желудок при помощи зонда. Для удаления мокроты из трахеи и бронхов осторожно вводят катетер между голосовыми связками.

При выраженном отеке слизистой оболочки и бронхоспазме используют ингаляции (β -адреномиметиков (астмопент), вводят эуфиллин (5–7 мг/кг внутривенно медленно в течение 20–30 мин), а также глюкокортикоиды (метилпреднизолон – 5–10 мг/кг).

2. Ингаляции кислорода через носовой катетер или через лицевую маску (40–60 % кислород).

3. При напряженном пневмотораксе – торакоцентез под местной анестезией во II межреберье по среднеключичной линии.

4. При апноэ или выраженной гиповентиляции – искусственное дыхание «рот в рот» или при помощи мешка Амбу.

5. Обеспечение венозного доступа (периферическая вена) для восполнения жидкости и медикаментозной терапии.

Неотложные мероприятия в стационаре

1. Обеспечение проходимости дыхательных путей.

2. Для купирования отека дыхательных путей вводят глюкокортикоиды. При трахеитах и трахеобронхитах – ультразвуковые ингаляции с добавлением SH-муколитиков (ацетилцистеин, карбоцистеин – разрывают дисульфидные связи белков мокроты), вибромассаж или перкуссионный массаж грудной клетки.

3. При бронхоспазме вводят 2,4 % раствор эуфиллина – 5–7 мг/кг внутривенно в течение 20–30 мин.

4. Оксигенотерапия.

5. Искусственная вентиляция легких. Показания: апноэ; выраженная гиповентиляция; нарушения вентиляционно-перфузионных соотношений в легких; декомпенсация систем жизнеобеспечения (острая сердечная недостаточность, рефрактерная к медикаментозной терапии, тяжелая печеночная недостаточность и др.); синдром внутричерепной гипертензии, некупирующийся судорожный синдром; шок.

Острые нарушения сердечного ритма

Острые нарушения сердечного ритма (аритмии сердца) – это нарушение формирования нервного импульса на любом уровне миокарда и/или нарушение проведения его.

У детей в критических состояниях часто развиваются тяжелые расстройства частоты и ритма сердечных сокращений, осложняющие течение внесердечной патологии и создающие

угрозу жизни ребенка. Аритмии сердца часто распознаются, когда у ребенка появляются признаки декомпенсации и обморочные состояния. У новорожденных и детей раннего возраста, в отличие от взрослых, сердечный выброс в большей степени зависит от ЧСС, чем от ударного объема, поэтому быстрое распознавание аритмий необходимо для оказания своевременной помощи.

Диагноз. На догоспитальном этапе при обнаружении аритмии у ребенка для правильной организации помощи надо немедленно определить: частоту сердечных сокращений и сравнить с возрастной нормой – тахикардия (ЧСС увеличена более чем в 2 раза), брадикардия (ЧСС уменьшена более чем в 2 раза); аритмия постоянная или транзиторная, так как аритмии, продолжающиеся менее 15 сек, являются транзиторными и не требуют неотложных мероприятий; имеются ли симптомы недостаточности кровообращения.

В стационаре необходимо провести: полное врачебное обследование (обратить внимание на симптомы застойной сердечной недостаточности); лабораторное исследование – электролиты плазмы крови (K⁺, Na, Ca⁺, Mg⁺, СГ), КОС и газовый состав крови; токсикологический контроль (уровень в плазме крови дигоксина, теофиллина, гуанидина и др.); динамический контроль ЭКГ, вплоть до холтеровского мониторинга (запись обычной ЭКГ в течение суток, когда пациент ведет привычную физическую активность). При необходимости – эндокардиальная и/или трансэзофагеальная ЭКГ.

ЭКГ – основной метод диагностики вида нарушений сердечного ритма. Оценивают ЧСС, интервал P-R, ширину комплекса QRS и интервал Q-T в стандартных отведениях (наиболее информативно II отведение). Следует учитывать, что ряд заболеваний сочетается с нарушениями сердечного ритма. Особенно часто аритмии обнаруживаются при сепсисе (тахикардия), заболеваниях ЦНС (брадикардия), гипогликемии, интоксикации лекарственными препаратами (дигоксин, гуанидин, теофиллин), надпочечниковой недостаточности, электролитных нарушениях, метаболическом ацидозе и алкалозе.

Электрокардиографическая характеристика расстройств сердечного ритма

Мерцание предсердий: частота предсердных сокращений 350–700 в минуту. На ЭКГ – нерегулярные зубцы Р по размерам, которые лучше видны во II и III стандартных отведениях. Форма зубцов желудочкового комплекса может быть нормальной или измененной, появляются хаотично, расстояние между зубцами R-R неодинаково.

Трепетание предсердий отличается от мерцания эктопическим ритмом, числом сокращения предсердий до 220–300 в минуту, на ЭКГ появляются следующий один за другим зубцы Р, которые иногда трудно различить из-за наложения на желудочковый комплекс.

Экстрасистолия: характерный признак всех экстрасистол – преждевременное появление и особенность строения экстрасистолического комплекса на ЭКГ.

Пароксизмальная тахикардия (ПТ): внезапно начинающаяся очень частая и ритмичная сердечная деятельность. Число сердечных сокращений в 2–3 раза превышает нормальное. При наджелудочковой ПТ зубец Р отсутствует и регистрируется только комплекс QRST (при одновременном возбуждении предсердий и желудочков), с предшествующим возбуждением желудочков – зубец Р в отведениях II, III, AVF отрицателен и следует за QRS, а форма комплекса QRST может быть изменена.

Желудочковая форма ПТ на ЭКГ характеризуется уширением и значительным изменением формы комплекса QRS и зубца Т, напоминая блокаду ножек пучка Гиса. Зубцы Р распознаются редко из-за наложения их на другие элементы ЭКГ вследствие учащенного ритма.

Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW): на ЭКГ отмечается укорочение интервала P-Q и удлинение комплекса QRS за счет характерной дельта-волны.

Полная АВ-блокада (АВ-блокада III степени): потеря связи между сокращением

предсердий и желудочков. На ЭКГ отсутствует связь между зубцом Р и комплексом QRST. При дистальной (нарушение локализовано ниже пучка Гиса) АВ-блокаде III степени желудочковый комплекс деформирован, комплекс QRS уширен. При полной АВ-блокаде может удлиняться волна Т из-за наложения на нее волны Р.

Лечение. Тактика зависит от тяжести, формы аритмии, а также от особенностей течения основного заболевания, на фоне которого она возникла. Так, поздние, единичные экстрасистолы при отсутствии признаков поражения миокарда лечения не требуют. При аритмиях, обусловленных нарушением проводимости (синоаурикулярная, АВ-блокада I и II степени), надо устранить причину. Эти больные нуждаются во врачебном наблюдении, плановой госпитализации для уточнения и устранения причины нарушения сердечного ритма.

При тяжелой аритмии сердца необходимы неотложные мероприятия и госпитализация.

Наряду с применением антиаритмических средств проводятся мероприятия по устранению нарушений КОС и электролитного баланса, гипоксии и гипоксемии.

Пароксизмальная тахикардия. На догоспитальном этапе – стимуляция тонуса блуждающего нерва: лед на лицо на несколько секунд, надавливать на глазные яблоки, синусы сонной артерии, вызывать рвоту.

В стационаре – подбор антиаритмической терапии; электроимпульсная терапия; введение внутривенно сердечных гликозидов в терапевтических дозах методом быстрой дигитализации. Новокаиномид – 10 % раствор 4–6 мг/кг в зависимости от возраста внутримышечно или внутривенно, предварительно развести его 5 % раствором глюкозы (10–15 мл). Изоптин – 0,25 % раствор внутривенно струйно: новорожденным – 0,3–0,4 мл, детям до года – 0,4–0,8 мл, от 1 года до 5 лет – 0,8–1,2 мл, 5–10 лет – 1,2–1,6 мл, старшим детям до 2 мл.

Трепетание предсердий, мерцание предсердий, синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (осложненный суправентри-кулярной тахикардией). На догоспитальном этапе – сердечные гликозиды внутривенно в дозах насыщения, новокаиномид (см. выше).

В стационаре – подбор антиаритмической терапии; хинидин, пробная доза – 0,02–0,05 г, при хорошей переносимости эту дозу дают до 6 раз в сутки, при отсутствии эффекта ее увеличивают в 1,5 раза. При неэффективности лечения – электроимпульсная терапия. Лечебные мероприятия проводятся на фоне гепарина.

После выписки из стационара в поликлинических условиях дети продолжают получать антикоагулянты – курантил, аспирин внутрь в течение 4–6 недель; поддерживающую дозу (V5 от дозы насыщения) дигоксина внутрь, рибоксин.

Экстрасистолия. На догоспитальном этапе – выявить и устранить причины; если экстрасистолия связана с определенным заболеванием (миокардит, холецистит, тиреотоксикоз или др.), госпитализация в профильную клинику; редкие экстрасистолы при отсутствии жалоб не требуют лечения. Если лечение показано, лидокаин – 2 мг/кг внутривенно или новокаиномид (см. выше).

В стационаре – создать спокойную обстановку; седуксен – 1,5–5 мг в зависимости от возраста 2–3 раза в день внутрь; препараты калия; кокарбоксилаза – 50–100 мг/сут внутримышечно; при частых полиморфных экстрасистолах – антиаритмическая терапия.

Атриовентрикулярная блокада (полная). На догоспитальном этапе – атропин 0,1 % раствор, 1–3 капли 3 раза в день внутрь; алуцент в зависимости от возраста, 0,2–0,5 мл 0,05 % раствора внутримышечно, подкожно.

В стационаре – подключение искусственного водителя ритма.

Шок

Шок – состояние циркуляторной дисфункции, приводящее к недостаточности поставки кислорода и питательных веществ тканям.

В зависимости от патогенеза выделяют следующие виды шока.

Гиповолемический шок – кровопотеря, плазмопотеря; дефицит внеклеточной жидкости вследствие рвоты, диареи; потери в «третье» пространство из-за сосудистой проницаемости; патологические почечные потери жидкости.

Распределительный шок – нарушения вазомоторного тонуса в результате неадекватной тканевой перфузии даже на фоне высокого сердечного выброса. Встречается при септическом и анафилактическом шоке, а также при повреждении ЦНС.

Кардиогенный шок – обусловлен угнетением сократительной способности (контрактильности) миокарда вследствие гипоксических и ишемических повреждений, тяжелых метаболических нарушений (ацидоз, гипогликемия), врожденных пороков сердца, дисфункции миокарда (миокардит, нарушения сердечного ритма).

Обструктивный шок – характеризуется неспособностью формировать адекватный сердечный выброс при исходных нормальных ОЦК и сократительной способности миокарда (тампонада сердца, напряженный пневмоторакс).

Диссоциативный шок – нарушение утилизации кислорода клетками при нормальной тканевой перфузии (повреждение цитохромов митохондрий, отравления СО, метгемоглобинемия).

Шок характеризуется снижением сердечного выброса, неадекватным распределением кровотока или сочетанием данных расстройств. Сниженная доставка кислорода вызывает нарушение клеточного метаболизма, энергетического баланса.

Диагноз. На догоспитальном этапе устанавливаются время появления различных симптомов, возможные причины, частота мочевыделения и ориентировочное количество мочи; проводится оценка состояния функций легких (частота дыхания, ритм, перкуссия, аускультация), сердечно-сосудистой системы (уровень ЧСС и АД), периферического кровообращения (цвет и температура кожных покровов, симптом белого пятна, цианоз), ЦНС.

В стационаре оценивают темп мочеотделения (менее 0,5 мл/кг/ч); газовый состав крови и КОС (ацидоз и гипоксемия); уровень ЦВД (менее 3 см вод. ст., более 14–15 см вод. ст.); проводится оценка эффективного ОЦК; тест на гипероксию (сохранение цианоза, одышки при ингаляции 100 % кислорода в течение 15–20 мин указывает на необходимость перевода больного на ИВЛ); инструментальные методы исследования – рентгенография; ультразвуковая томография (органы брюшной полости); ЭКГ, эхокардиография, рентгенография травмированных частей тела.

Лечение. Неотложные мероприятия на догоспитальном этапе:

1. Обеспечение проходимости дыхательных путей: легкое запрокидывание головы назад; удаление слизи, патологического секрета или инородных тел из ротоглотки; поддержание проходимости верхних дыхательных путей при помощи воздуховода.

2. Контроль за дыханием по экскурсиям грудной клетки и живота; при отсутствии дыхания – срочно искусственное дыхание «рот в рот» или при помощи лицевой маски и мешка Амбу.

3. Контроль за кровообращением – проверяется пульс на крупных артериях (сонной, бедренной, плечевой); при отсутствии пульсации – срочно непрямой массаж сердца.

4. Обеспечение венозного доступа и начало инфузионной терапии. Проводится пункция периферической вены (при гиповолемическом шоке предпочтительно катетеризировать две вены). Начальная инфузионная терапия зависит от вида шока. При гиповолемическом шоке внутривенно вводят кристаллоиды (изотонический раствор хлорида натрия или раствор Рингера) – 20 мл/кг в течение 15–20 мин. Если после повторного введения 20 мл/кг

кристаллоида гемодинамика не стабилизируется, надо предполагать продолжающееся кровотечение (гемоторакс, разрывы паренхиматозных органов, перелом костей таза).

5. Остановка наружного кровотечения; обезболивание (промедол – 0,1 мг/кг); иммобилизация при травмах конечностей, позвоночника.

6. Прекращение поступления аллергена при анафилактическом шоке; раствор адреналина (1:1000), 0,1 мл/кг внутривенно.

7. Введение метилпреднизолона – до 30 мг/кг (при септическом и анафилактическом шоке).

После оказания неотложной медицинской помощи больного госпитализируют.

Острые отравления

Отравление – интоксикация организма, вызванная действием веществ, поступивших в него извне.

Лечение. Неотложные мероприятия на догоспитальном этапе:

При первичном контакте с больным, родителями или родственниками ребенка необходимо по мере возможности установить характер отравляющего вещества, а также выявить состояния, угрожающие жизни пациента (делирий, кома, расстройств дыхания, судорожный синдром, аритмия, шок, коллапс, стойкая гипер– или гипотермия), так как даже очень кратковременная транспортировка может значительно ухудшить состояние больного.

Неспецифические лечебные мероприятия

1. При попадании яда на кожу, слизистые оболочки глаз – промыть большим количеством воды и закапать в глаза 1 % раствор новокаина с адреналином (по 1 капле).

2. При ингаляционных отравлениях – оксигенотерапия.

3. При отравлениях через рот – немедленно промыть желудок зондом независимо от возраста. Определение длины зонда (расстояние до желудка): от мочки уха до угла рта (до резцов) и пупка. Промывание желудка показано и тогда, когда после отравления прошло 6-11 ч. Оно проводится теплой водой в больших объемах: в возрасте до 3-х мес. – 500 мл, от 3 мес. до 1 года – 1 л, а в последующем – 1 л на год жизни. В промывные воды добавляют хлористый натрий из расчета 1 столовая ложка на 5 л воды. После промывания в желудок вводят взвесь активированного угля (2 столовые ложки на стакан воды) и оставляют его в желудке на 10 мин с последующим полным выведением.

Противопоказания для промывания желудка:

- отравление кислотами и основаниями;
- выраженный геморрагический синдром или желудочно-кишечное кровотечение;
- при ректальной температуре ниже 30 °С без предварительного согревания (может быть аритмия).

Возможные осложнения: аспирация, напряженный пневмоторакс, перфорация пищевода, носовое кровотечение, электролитные нарушения.

4. При невозможности промывания желудка зондом – вызвать искусственную рвоту (механическое раздражение задней стенки глотки) либо назначение препаратов, раздражающих слизистую оболочку желудка и хеморецепторную зону в мозжечке: 12,5% раствора сульфата магния (250 мг/кг) и сиропа ипекакуаны (10 мл детям 1-10 лет, с 10 лет – 15–30 мл).

Противопоказания для искусственной рвоты:

- возраст до 9 мес.;
- отравление щелочами, кислотами, бензином;
- спутанное сознание, слабый рвотный рефлекс;

- яды, быстро повреждающие ЦНС (цианиды, трициклические антидепрессанты);
- артериальная гипертензия;
- нестабильная гемодинамика;
- кровотечение из ЖКТ;
- судорожный синдром.

5. Лечение активированным углем, который *хорошо адсорбирует* анальгетики, антипиретики, барбитураты, антидепрессанты, транквилизаторы, гликозиды, ксантины. *Плохо адсорбируются:* кислоты и основания, цианиды, препараты железа, алкоголь, борная кислота, тяжелые металлы.

Стартовая доза – 1 г/кг, но не более 50 г. Затем назначают из расчета 1 г/кг каждые 4–6 ч в течение 1-х суток после отравления. Наибольшая эффективность в первые 1–2 часа после отравления.

Ионообменные смолы (холестирамин, холестипол) при отравлениях ФОС, препаратами железа, меди не уступают в эффективности активированному углю.

6. Искусственная диарея особенно показана, если после отравления прошло более 5 часов (яд попал в кишечник). Детям старше 3 лет рекомендуется 70 % раствор сорбитола – 2–5 мл/кг или 12,5 % раствор сульфата магния – 1 мл/кг каждые 2–3 часа до появления диареи. Для удаления яда из кишечника проводятся очистительные клизмы.

Посиндромная терапия и интенсивное наблюдение.

1. Нарушения сознания, кома:

- освободить дыхательные пути от слизи, убедиться в их проходимости;
- при малейшем расстройстве дыхания быть готовым к вспомогательному дыханию «рот в рот» или по мере возможности обеспечить подачу 100 % кислорода;
- убедиться в отсутствии циркуляторных расстройств (измерение артериального давления, контроль за сердечными сокращениями, характером пульса);
- исключить черепно-мозговую травму, даже если очевиден диагноз острого отравления;
- внутривенно ввести глюкозу – 40 % раствор 1 мл/кг, налоксон – 0,1–0,3 мг/кг и внутримышечно тиамин (витамин В6) – 1–1,5 мг/кг;
- транспортировать больного в отделение интенсивной терапии.

2. ***Шок, коллапс:*** уложить больного с приподнятыми на 60° ногами; внутривенно ввести 20 мл/кг раствора Рингера-лактата или 0,9 % раствор хлористого натрия; транспортировать больного в отделение интенсивной терапии.

Противопоказания для проведения инфузии – подозрение на острое отравление кардиодепрессантами ((3-блока-торы, антигистаминные средства) и выраженная брадикардия. Вводится адреналин – 0,01 % раствор (1 мл 0,1 % раствора на 10 мл 0,9 % раствора хлорида натрия) – 0,1 мл/кг внутривенно струйно, атропин – 0,01–0,02 мл/кг 0,1 % раствора, преднизолон – 5–10 мг/кг внутривенно.

3. ***Судорожный синдром*** – убедиться в проходимости дыхательных путей и по возможности обеспечить подачу 100 % кислорода; внутривенно седуксен – 0,3–0,5 мг/кг развести в 10 мл 0,9 % раствора хлористого натрия или 5 % раствора глюкозы и вводить очень медленно. При отсутствии эффекта можно использовать ГОМК – 50–100 мл/кг, тиопентал-натрий – 3–5 мг/кг, люминал – 10 мг/кг внутривенно; транспортировать больного в отделение интенсивной терапии.

4. ***Нарушения дыхания (не гипервентиляция)*** – применять только общие подходы по дыхательной реанимации и поддержке дыхания. Нельзя использовать дыхательные analeптики; транспортировать больного в отделение интенсивной терапии, по возможности заинтубировав трахею.

5. *Гипер– и гипотермия* (см. Судорожный синдром, Гипотермия).

Последовательность неспецифических и посиндромных лечебных мероприятий зависит от конкретной ситуации. При угрожающих состояниях больного за счет нарушения функций того или иного органа (систем) первоочередной задачей, несомненно, будет восстановление их.

Своевременная и адекватная предтранспортированная подготовка, экстренные мероприятия по удалению токсических веществ из ЖКТ в домашних условиях значительно улучшают прогноз даже при тяжелых отравлениях.