

УЧЕБНАЯ ЛИТЕРАТУРА

Для студентов
медицинских институтов

Детские болезни

УЧЕБНАЯ ЛИТЕРАТУРА
Для студентов медицинских институтов

Детские болезни

Под редакцией
чл.-корр. АМН СССР, проф. Л. А. ИСАЕВОЙ

Допущено Главным управлением учебных заведений Министерства здравоохранения СССР в качестве учебника для студентов лечебных, санитарно-гигиенических и стоматологических факультетов

Москва «Медицина» 1987

ББК 57.33
Д38
УДК 616-053.2(075.8)

Л. А. ИСАЕВА, Л. К. БАЖЕНОВА, В. И. КАРТАШОВА, Н. М. ЧИРЕШКИНА, Е. И. АНДРЕЕВА, Г. Н. БАЯНДИНА, М. А. БЕЛОУСОВА, Н. Г. ЗЕРНОВ, Г. А. ЗИНОВЬЕВА, О. Ф. ИВАНОВ, М. Н. КУЗНЕЦОВА, Г. А. ЛЫСКИНА, Г. П. МАРИСЕНКО, М. И. МАРТЫНОВА, Н. Н. НОВГОРОДСКИЙ, М. Н. РОДОВ, Р. А. СТЕПАНОВА, И. Е. ШАХБАЗЯН, А. Я. ШИШОВ

Рецензенты: *А. А. Андрущук*, проф., зав. кафедрой детских болезней лечебного факультета Киевского медицинского института; *В. П. Бисярина*, академик АМН СССР, зав. кафедрой госпитальной педиатрии Омского медицинского института

Д38 **Детские болезни**/Авт.: Л. А. Исаева, Л. К. Баженова, В. И. Карташова и др./Под ред. Л. А. Исаевой.— М.: Медицина, 1987.— 592 с., ил. (Учебная литература. Для студентов медицинских институтов).

Учебник состоит из 4 разделов: пропедевтики, патологии раннего и старшего возраста и инфекционных болезней. С современных позиций кратко освещаются вопросы этиологии, патогенеза, клиники, диагностики и дифференциальной диагностики, лечения и профилактики заболеваний, наиболее часто встречающихся в детском возрасте. Отдельные главы посвящены гинекологическим заболеваниям девочек-подростков и болезням жарких стран.

Учебник соответствует программе, утвержденной Министерством здравоохранения СССР, и предназначен для студентов лечебных, санитарно-гигиенических и стоматологических факультетов медицинских институтов.

Д $\frac{4124030000\text{-}231}{039(01)\text{-}87}$ 255-86 ББК 57.33

© Издательство «Медицина», Москва, 1986

ПРЕДИСЛОВИЕ

Повышение качества подготовки молодых врачей — основная задача медицинских вузов нашей страны — возможно лишь при наличии современной учебной литературы. Однако краткий учебник по детским болезням для лечебного факультета был опубликован в последний раз более четверти века тому назад. В связи с этим назрела настоятельная необходимость в подобном издании.

Целью данного учебника является вооружение студентов лечебных, санитарно-гигиенических и стоматологических факультетов медицинских вузов, а также широкого круга практических врачей, которым приходится лечить детей, основами знаний педиатрии и организации лечебно-профилактической помощи детям в нашей стране на уровне достижений современной науки. Учебник написан с учетом опыта методической работы I ММИ им. И. М. Сеченова.

В книге изложены анатомо-физиологические особенности детского организма, приемы обследования, принципы воспитания и вскармливания здорового ребенка. В разделах, посвященных патологии раннего возраста, во многом обусловленной интенсивностью процессов роста и дифференцировки органов и тканей, и свойственным детям острым инфекционным заболеваниям, много внимания уделено вопросам профилактики. При описании заболеваний старшего возраста, бóльшая часть которых знакома студентам из курса терапии, подчеркиваются особенности их течения и прогноза у детей.

Авторы отнюдь не претендуют на исчерпывающее изложение всех разделов педиатрии и всех нозологических форм. Их задачей является краткое изложение основ и принципов воспитания здорового ребенка, особенностей обследования, диагностики, лечения и профилактики наиболее часто встречающихся в педиатрической практике заболеваний, перечень которых строго ограничен программой по детским болезням, утвержденной ГУУЗом Министерства здравоохранения СССР в 1983 г.

Освоение принципов педиатрии возможно лишь на основе знаний, полученных при изучении ряда смежных дисциплин и прежде всего анатомии, физиологии, пропедевтики и терапии внутренних болезней, организации здравоохранения. Постоянное самосовершенствование, так же как и расширение объема навыков и умений, полученных в вузе, даст врачам всех специальностей возможность квалифицированно оказывать лечебно-профилактическую, а в случае необходимости неотложную помощь детям, претворять в жизнь принципы организации здравоохранения и советские законодательства, направленные на охрану здоровья подрастающего поколения нашей страны.

ВВЕДЕНИЕ

Дети, которых на нашей планете более 1,5 млрд., составляют треть ее населения. От здоровья детей зависит будущее страны. Только здоровое поколение с гармоническим развитием физических и духовных сил способно решать вопросы дальнейшего развития и укрепления общества, обеспечить его процветание. Охрана здоровья детей является не столько медицинской, сколько социальной проблемой. Поэтому ни достижения педиатрической науки, ни попытки глобального решения этой проблемы (провозглашение Декларации прав ребенка на XIV сессии Генеральной Ассамблеи ООН в 1959 г. и проведение Международного года ребенка в 1979 г.) без соответствующих социальных реформ и преобразований не способны коренным образом изменить положение детей в большинстве капиталистических и развивающихся стран. В мире насчитывается более 500 млн. голодающих детей, более 800 млн. детей живут в неблагоприятных для их развития и здоровья санитарных условиях. Многие из них лишены возможности учиться и не получают никакой медицинской помощи. Десятки тысяч ежегодно умирают от голода и болезней. Особенно бедственным является положение детей в большинстве стран Азии и Африки. Однако даже в такой высокоразвитой стране, как США, каждый третий индейский ребенок, рожденный в резервации, умирает, а смертность детей мексиканского происхождения вдвое выше средней по стране. Обстановка усугубляется из-за ведущихся в разных частях света войн, безудержной гонки вооружений, поглощающих львиную долю национального дохода в странах капитала.

В нашей стране и других социалистических странах детям предоставлены благоприятные условия для физического развития и всестороннего образования, создана обстановка, способствующая нравственному воспитанию подрастающего поколения в духе гуманизма, трудолюбия и патриотизма. Охрана здоровья детей и матерей в СССР стала с первых дней Советской власти государственным делом и находится в центре внимания Коммунистической партии и Советского правительства. В самые первые годы существования нашего государства, когда страна переживала голод и разруху, трудности восстановительного периода, В. И. Лениным было подписано около 100 декретов, относящихся к жизнеобеспечению детей, в том числе: «Об усилении детского питания», «О бесплатном детском питании», «Об учреждении "Совета защиты детей"» и др. В декабре 1917 г. создана государственная система охраны материнства и младенчества. В Программе, принятой на VIII съезде РКП(б) (1919), были сформулированы задачи по охране здоровья народа, особо были выделены дети и работающие женщины. Уже тогда были провозглашены государственность, социально-профилактическая направленность, общедоступность и бесплатность здравоохранения, предусматривались меры не только медицинского, но и социально-экономического характера по предупреждению заболеваний, искоренению причин и условий, способствующих их возникновению. В 1944 г., в период жестоких сражений на полях Великой Отечественной войны, когда все людские и материальные ресурсы отдавались на защиту Родины, был издан Указ Президиума Верховного Совета СССР об усилении ох-

раны материнства и детства, увеличении государственной помощи беременным женщинам, многодетным и одиноким матерям, установлено почетное звание «Мать-героиня», учреждены орден «Материнская слава» и медаль «Медаль материнства».

На протяжении всего времени существования социалистического общества развивалась и совершенствовалась государственная система охраны материнства и детства. Сейчас она представляет собой комплекс экономических, политических, правовых, организационных, медицинских и воспитательных мероприятий. Огромной заботой о судьбах и здоровье детей проникнуты решения XXVI съезда КПСС и принятые им «Основные направления экономического и социального развития СССР на 1981–1990 гг.». Дальнейшим претворением в жизнь этих решений являются постановления ЦК КПСС и Совета Министров, направленные на расширение сети детских лечебно-профилактических и оздоровительных учреждений, промышленного производства продуктов детского питания, обеспечение пособиями по беременности и родам, уходу за больным ребенком и т. д. [«О мерах по дальнейшему улучшению народного здравоохранения» (1977), «О мерах по усилению государственной помощи семьям, имеющим детей» (1981)].

Забота о подрастающем поколении, о семье, охрана материнства и детства законодательно закреплены в Конституции СССР и начинаются еще до рождения ребенка. Они предусматривают правильную организацию труда и отдыха работающих и беременных женщин, обеспечение их систематическим медицинским наблюдением, что способствует нормальному течению беременности и благополучному родоразрешению. Установлен полностью оплачиваемый декретный отпуск сроком на 112 календарных дней, который в случае патологических родов или рождении двух и более детей продлевается до 126 дней. С 1981 г. для работающих матерей введен частично оплачиваемый отпуск по уходу за ребенком до года, а на следующие 6 мес (до $1^1/_2$ лет) – отпуск без оплаты, но с сохранением непрерывного трудового стажа. Для ухода за больным ребенком работающей матери или другому члену семьи детской поликлиникой выдается оплачиваемый больничный лист.

Из года в год Советское правительство увеличивает ассигнования на здравоохранение и социальные мероприятия, направленные на оздоровление детского населения. Расширяется сеть дошкольных учреждений, пионерских лагерей, санаториев, многие из которых строятся на средства, поступающие от Ленинских субботников. Совместно с органами народного образования и общественными организациями проводится постоянная работа по охране здоровья дошкольников и школьников.

Все большее значение приобретает профилактическая направленность советской педиатрии: улучшается материально-техническая база поликлиник, разукрупняются педиатрические участки, организуются кабинеты здорового ребенка, регулярно проводится диспансеризация детей на участках. Диспансеризации подлежат все дети первого года жизни и дети в возрасте 1–3 лет, составляющие группы риска по заболеваемости. Все дети в возрасте 3 и 5 лет проходят профилактический осмотр, к которому привлекаются специалисты, для раннего выявления патологии и своевременой ее реабилитации.

В решениях июньского (1983) Пленума ЦК КПСС перед здравоохранением поставлена важнейшая социальная задача перехода к всеобщей диспансеризации населения в том числе – детского.

Раздел I
ПРОПЕДЕВТИКА

Глава 1
ИСТОРИЯ ПЕДИАТРИИ

Слово «педиатрия» происходит от двух греческих слов: pais, paidos – ребенок и jatreia – врачевание. Как самостоятельная дисциплина педиатрия начала формироваться лишь в первой половине XIX столетия. Датой ее рождения считают 1802 г., когда в Париже была открыта первая детская больница, ставшая на долгие годы центром подготовки педиатрических кадров для всей Европы. Однако еще выдающимися учеными древности и средневековья начиная с Гиппократа, который доказывал необходимость выделения педиатрии в особую дисциплину, были даны описания некоторых особенностей детского организма и обсуждались вопросы вскармливания, гигиены, клинических проявлений ряда заболеваний у детей и их лечения.

В развитии отечественной педиатрии выделяют три периода: первый – до середины XIX века, второй – до Октябрьской социалистической революции, третий – советский. Первый период характеризуется возникновением и развитием педиатрии в рамках других специальностей, преимущественно акушерства и терапии. Наиболее передовые ученые того времени уже говорили о необходимости мероприятий в области здоровья детей и снижения высокой детской смертности. Так, М. В. Ломоносов в своем письме «О размножении и сохранении российского народа» предлагал ряд мер по борьбе со смертностью. В трудах Н. И. Новикова и А. Н. Радищева указывалось на необходимость государственной охраны здоровья детей. И. И. Бецкой, крупный государственный деятель XVIII столетия, спроектировал, построил и открыл первые воспитательные дома для «подкидышей» в Москве (1764) и Петербурге (1771). Он же разработал правила по организации работы детского учреждения, по уходу за детьми и их воспитанию. К сожалению, скученность, плохой уход, недостаточное питание, инфекционные болезни привели к тому, что эти первые зачатки государственной заботы о детях превратились в «фабрики ангелов». Большинство детей, помещенных в эти дома, погибали. Потерпели неудачу и попытки воспитания подкидышей («зазорных» детей) в крестьянских семьях, которым выплачивалась мизерная сумма на их содержание и воспитание.

Крупные ученые-медики того времени – терапевт С. Г. Зыбелин (1736–1802) и акушер Н. М. Максимович-Амбодик (1744–1812) в своих трудах поднимали и вопросы организации помощи детям. Особенно велики заслуги первого ученого-акушера Н. М. Максимовича-Амбодика. Он первым стал преподавать акушерство (и как часть его – педиатрию) на русском языке, создал русскую медицинскую терминологию. В своем труде «Искусство повивания, или наука о бабичьем деле» он посвятил целый раздел уходу за ребенком, его питанию, болезням, свойственным детям, и методам их лечения от рождения до отроческого возраста. Как и С. Г. Зыбелин, он был горячим сторонником грудного вскармливания и распространения среди врачей и населения правил гигиены матери и ребенка.

Началом второго периода и толчком к выделению педиатрии в самостоятельную дисциплину послужило открытие первых русских детских больниц: в 1834 г. в Петербурге (третья в Европе после Парижа и Вены), а в 1842 г. в Москве. Обе больницы носят теперь имя Н. Ф. Филатова. В 1844 г. в Петербурге была организована первая в Европе больница для грудных детей. В это же время С. Ф. Хотовицкий (1796—1885) начал впервые чтение полного курса детских болезней студентам Медико-хирургической Академии в Петербурге. Он же организовал в академии (1842) клинику акушерства и гинекологии, где треть общего количества мест была отведена детям. Наконец, С. Ф. Хотовицкий создал в 1847 г. первое русское учебное руководство по детским болезням — «Педиятрику», в котором дал определение сущности педиатрии и цели ее как науки, до сих пор не утратившее свого значения: «Педиятрика есть наука об отличительных особенностях в строении, отправлениях и болезнях детского организма и об основанном на тех особенностях сохранении здоровья и лечении болезней у детей». И далее: «Именно же целью педиятрики, очевидно, есть, с одной стороны, споспешествование правильному, с природою сообразному ходу постепенного развития организма детского и свойственных ему отправлений, а с другой — удаление препятствий к правильности хода этого». Следовательно, формируясь как наука, отечественная педиатрия с самого начала носила профилактическое направление. Именно в России впервые в мире было введено обязательное преподавание педиатрии на медицинских факультетах.

Дальнейшее развитие педиатрии связано с выделением ее в самостоятельную специальность, строительством и открытием новых больниц, а также первой самостоятельной кафедры детских болезней в Петербургской медико-хирургической академии в 1865 г. Первый руководитель кафедры — проф. В. М. Флоринский (1834—1899). В Москве систематическое чтение курса детских болезней на медицинском факультете университета было начато в 1861 г. доцентом кафедры акушерства, женских и детских болезней Н. А. Тольским, который организовал вскоре (1866) и первую педиатрическую клинику, а затем и кафедру (1873). Продолжалось строительство новых детских больниц, в том числе по проектам крупного петербургского педиатра К. А. Раухфуса (1835—1915): больница им. Раухфуса в Петербурге (1869) и больница им. Русакова в Москве (1876), по планировке в то время лучшие в мире. К. А. Раухфус, возглавляя в течение 40 лет построенную им больницу, во многом усовершенствовал организацию больничного дела, разработал режим дня для детей грудного возраста, ввел обязательное ношение халатов, дезинфекцию, изоляцию инфекционных больных и т. д. Передовая интеллигенция и ученые-медики, объединившиеся вокруг Вольного экономического общества, анализировали причины высокой детской заболеваемости и смертности, издавали популярные книги и статьи по вопросам воспитания детей, профилактики и лечения их заболеваний. Подготавливались кадры детских врачей и углублялось научное изучение детских болезней. Н. И. Быстровым было организовано первое научное общество детских врачей в Петербурге (1885), а Н. Ф. Филатовым — Кружок детских врачей в Москве (1887), реорганизованный в 1892 г. в Московское общество. В 1904 г. был создан Союз борьбы с детской смертностью в России.

В 80-х годах прошлого столетия кафедры детских болезней были открыты также на медицинских факультетах университетов Казани, Харькова, Томска, Киева. К концу второго периода развития отечественной педиатрии в России было 17 высших медицинских учебных заведений, выпускающих ежегодно около 1000 врачей — «универсалов» и около 600 врачей-педиатров; было открыто 30 детских больниц, имелось 750 детских стационарных коек. В 1913 г. по инициативе К. А. Раухфуса было организовано Всероссийское по-

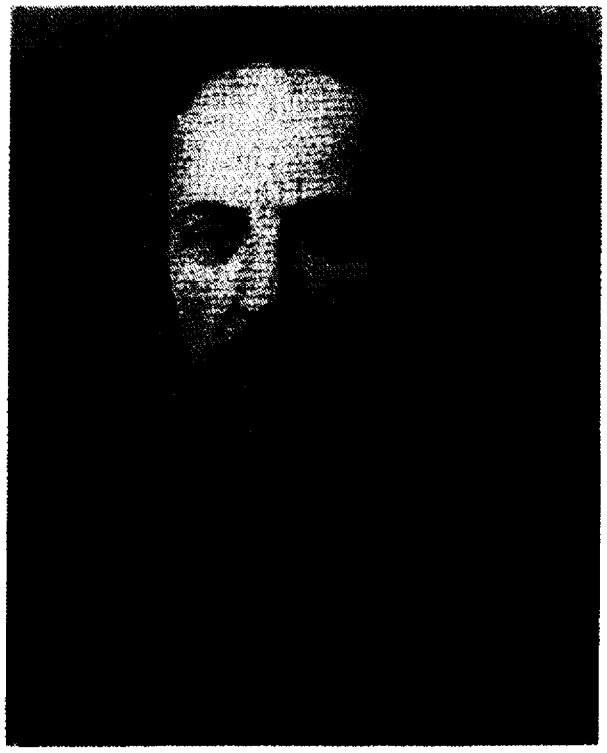
печительство по охране материнства и младенчества, в результате чего на благотворительных началах было открыто 9 женских и детских консультаций, 19 ясель на 550 мест, 30 молочных кухонь («Капля молока»). В 1913 г. в России было 7,5 тыс. родильных коек. Однако такая помощь детскому и женскому населению в многомиллионной стране была явно недостаточной, а сама система организации педиатрической службы находилась на низком уровне. Детская смертность оставалась очень высокой. В 1913 г. среди детей до года умирало 273 на 1000 родившихся; 43% детей не доживали до 5 лет.

После Великой Октябрьской социалистической революции (третий период) забота о матери и ребенке впервые в мире стала государственным делом. Период становления советского здравоохранения связан с именами замечательных людей: Н. К. Крупской, А. М. Коллонтай, В. П. Лебедевой, В. М. Величкиной и др.

В 1918 г. создан отдел охраны материнства и детства, который начал свою деятельность с организации детских учреждений — домов матери и ребенка, детских консультаций и ясель. Детские ясли, высвобождавшие столь необходимые для восстановления страны рабочие руки, были первыми массовыми учреждениями государственной охраны материнства и детства. В годы становления Советской власти задачей детских учреждений было сохранение жизни детей, спасение их от голода и инфекций. В 20-е годы началась планомерная борьба с распространением инфекций, организация оздоровительных мероприятий и широкое санитарное просвещение матерей. С этой целью впервые были организованы также патронажная служба и выездные женские и детские консультации. Продолжалось развитие сети детских учреждений: детских площадок при консультациях и поликлиниках, домовых, сменных, круглосуточных, сезонных (на селе) ясель. Подготавливались кадры медицинских сестер и воспитательниц, в крупных городах функционировали курсы организаторов охраны материнства и детства. В 1922 г. был организован Центральный государственный научно-исследовательский институт охраны материнства и младенчества (ныне Институт педиатрии АМН СССР), затем аналогичные институты были открыты во многих других крупных городах; началась научная разработка проблемы воспитания здорового ребенка. Активно создавались детские консультации, оказывавшие профилактическую и лечебную помощь наиболее угрожаемому контингенту — детям до 3 лет и проводившие санитарно-просветительную работу с родителями. При них организовывались молочные кухни, школы матерей, юридическая служба. Аналогичную работу среди детей старше 3 лет проводили детские амбулатории. В 30—40-х годах в этих учреждениях были организованы приемы детей специалистами, с 1948 г. началось объединение консультаций и амбулаторий в единые детские поликлиники.

Развивалась и стационарная, в том числе специализированная, помощь детям. Строились как самостоятельные детские больницы, так и отделения в больницах для взрослых. Уже к 1940 г. в нашей стране сформировалась целая сеть профилактических, лечебных, оздоровительных учреждений и женских консультаций. К этому времени было около 8 тыс. детских и женских консультаций и поликлиник, около 900 тыс. стационарных детских коек, более 147 тыс. коек для беременных и рожениц, работало 19,4 тыс. педиатров.

В годы Великой Отечественной войны многие детские учреждения были полностью разрушены, большая часть детей была эвакуирована в глубь страны, где, несмотря на все трудности военного времени, развертывались дополнительные дома ребенка, круглогодичные, сезонные и санаторные ясли и сады, детские дома. В послевоенное время восстановление многих детских учреждений было поручено отдельным министерствам и ведомствам, что улучшило материальную базу и качество обслуживания детей в трудные



Н. Ф. Филатов (1847—1902).



В. И. Молчанов (1868—1959).

годы; продолжалось и расширялось государственное строительство новых поликлиник, больниц, ясель, садов по типовым проектам. Все большее внимание уделялось профилактической работе и развитию специализированной помощи детям.

Таким образом, за годы Советской власти в нашей стране сложилась стройная государственная система лечебно-профилактической помощи детям и матерям, по праву считающаяся самой передовой и совершенной в мире. В настоящее время в стране совершенствуется подготовка врачей-педиатров, число детских больничных коек составляет около 600 тыс., имеется более 22 тыс. детских поликлиник, амбулаторий и женских консультаций. В детских специализированных санаториях ежегодно лечатся свыше 600 тыс. человек. В дошкольных учреждениях воспитывается более 15 млн. детей. Все это наряду с коренным изменением социально-бытовых условий и повышением материального благосостояния народа способствует значительному улучшению физического развития детей, резкому снижению заболеваемости и смертности. Практически ликвидированы такие тяжелые заболевания, как дифтерия, полиомиелит, туберкулезный менингит. За последние 20 лет заболеваемость коклюшем снизилась в 64 раза, корью — в 7 раз. Подобный перечень можно было бы продолжить.

Советское здравоохранение не могло совершенствоваться без дальнейшего успешного развития педиатрической науки.

Большой вклад в развитие отечественной педиатрии за годы Советской власти внесли такие ученые, как Г. Н. Сперанский, А. А. Кисель, М. С. Маслов, В. И. Молчанов, Ю. Ф. Домбровская, Д. Д. Лебедев, А. Ф. Тур и другие.

В Москве и Ленинграде активно работали педиатрические школы, созданные на кафедрах детских болезней Московского университета и Военно-медицинской академии, свои школы сформировались на Украине и в других республиках.

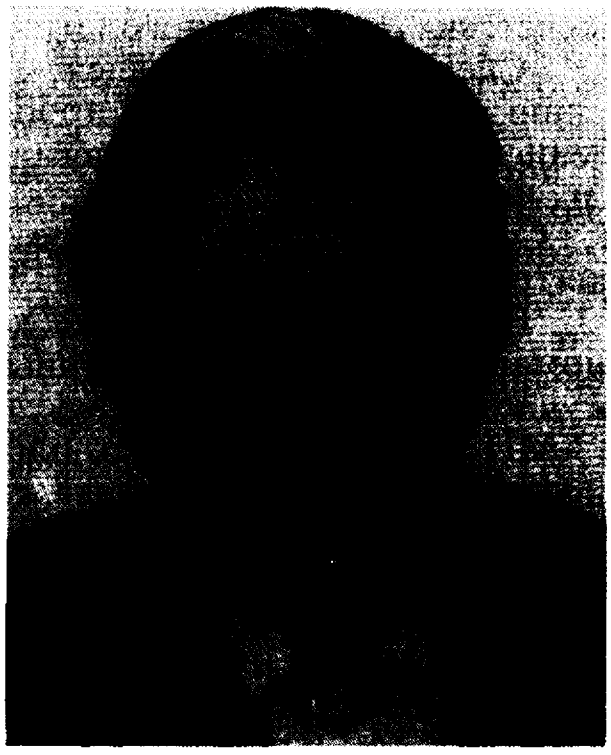
Основателем школы московских педиатров, создателем и первым профессором кафедры детских болезней медицинского факультета Московского университета был Н. А. Тольский (1830—1891). С 1861 г. он читал теоретический курс педиатрии, а в 1873 г. организовал и возглавил кафедру детских болезней.

После смерти Н. А. Тольского кафедру педиатрии Московского университета возглавил Н. Ф. Филатов (1847—1902), который по праву считается отцом русской педиатрии. Он обладал огромным талантом истинного ученого-клинициста, тонкой наблюдательностью, трудолюбием, целеустремленностью и настойчивостью в достижении намеченной цели. Научные труды Н. Ф. Филатова высоко подняли престиж русской педиатрии и сыграли огромную роль в дальнейшем ее развитии. К числу его крупных научных трудов относится замечательная диссертация «К вопросу об отношении бронхита и острой катаральной пневмонии» (1876), в которой он убедительно показал патогенетическую связь пневмонии с бронхитом и ателектазами. Н. Ф. Филатовым созданы многочисленные учебные пособия для студентов: «Лекции об острых инфекционных болезнях» (1885), «Семиотика и диагностика детских болезней» (1890), «Краткий учебник детских болезней» (1893), до сих пор используемые педиатрами. Особенно много было сделано Н. Ф. Филатовым в области изучения острых детских инфекций. В 1885 г. он описал новую, неизвестную до него, острую инфекционную болезнь, названную им скарлатинозной краснухой (Дюкс дал ее описание через 15 лет), а также железистую лихорадку — инфекционный мононуклеоз (за 4 года до Пфейфера). Н. Ф. Филатов подметил важнейший для ранней диагностики кори симптом отрубевидного шелушения слизистой оболочки щек, предложил способ выявления и подсчета числа гиперкинезов при хорее. Эти заболевания и симптомы носят его имя. Н. Ф. Филатов дал характеристику важнейшим симптомам поражения ЦНС при различных заболеваниях у детей, впервые начал применять сыворотку при лечении дифтерии, использовать спинномозговые пункции при водянке мозга и менингите, внедрил в клиническую практику бактериологические методы исследования и многое другое. Фундаментальные труды Н. Ф. Филатова выдержали не одно издание, по ним учились и продолжают учиться педиатры всего мира.

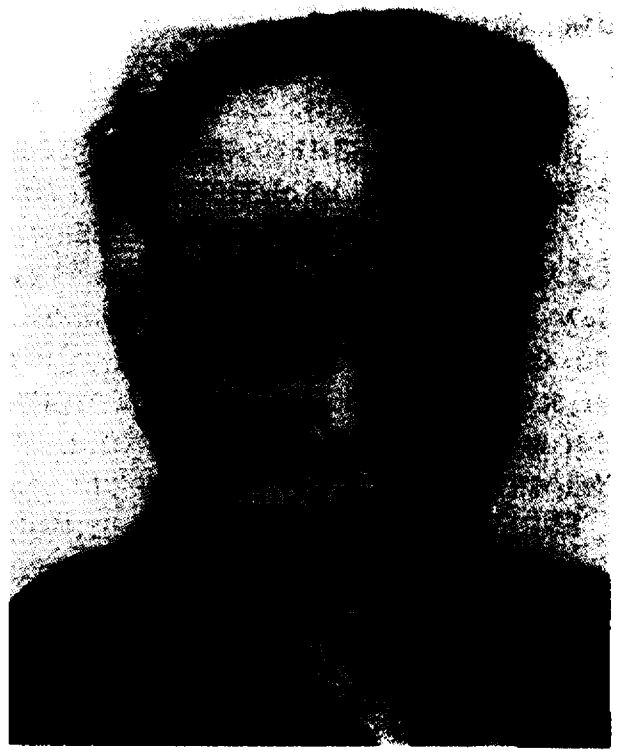
В последующие 20 лет (1902—1922) кафедрой детских болезней медицинского факультета Московского университета заведовал замечательный русский ученый и клиницист Н. С. Корсаков — ученик Н. А. Тольского, известный своими работами в области экспериментального изучения рахита.

Большой вклад в отечественную педиатрию внесли работы В. И. Молчанова (1868—1959), академика АМН СССР, профессора, заведующего кафедрой детских болезней I ММИ им. И. М. Сеченова на протяжении 28 лет (1922—1950). Он был учеником и продолжателем идей Н. Ф. Филатова. Ряд его классических работ в области инфекционных болезней и в том числе диссертация «Надпочечники и их изменения при дифтерии» остаются актуальными по сей день. Изучение вегетативной системы при скарлатине позволило уточнить причину белого дермографизма и патогенез «скарлатинного сердца». Ему принадлежит приоритет в открытии патогенетической связи скарлатины с ревматизмом. В. И. Молчанов глубоко изучил эндокринные заболевания у детей. Его монография «Расстройства роста и развития детей» (1927) не утратила своего значения по настоящее время. В. И. Молчанов был председателем комитета по изучению детского ревматизма и организовал широкую общественную пропаганду вопросов клиники, лечения и профилактики этого заболевания.

Продолжателем дела Филатова и Молчанова на кафедре I ММИ была действительный член АМН СССР, лауреат Ленинской премии, профессор Ю. Ф. Домбровская (1891—1976). В течение 60 лет она работала в клинике детских болезней I ММИ им. И. М. Сеченова, где прошла путь от ординатора до профессора, заведующего кафедрой (1950—1970). Перу Ю. Ф. Домбровской принадлежит более 180 научных работ, основное научное направление которых — респираторная патология у детей и изучение роли витаминов в фи-



Ю. Ф. Домбровская (1891—1976).



Г. Н. Сперанский (1873—1969).

зиологии и патологии детства. Ее монография «Пневмонии раннего детского возраста» (1948) выдержала 3 издания. Изучение клинико-биохимических изменений и реактивности ребенка при заболеваниях органов дыхания легло в основу монографий «Клиника и патогенез гипоксемии растущего организма» и «Заболевания органов дыхания у детей». Ее имя хорошо известно в зарубежных странах, она была почетным членом научных обществ педиатров Болгарии, Польши, Чехословакии, Италии. Написанная В. И. Молчановым, Ю. Ф. Домбровской и Д. Д. Лебедевым «Пропедевтика детских болезней» выдержала 5 изданий (последнее в 1970 г.), переведена на ряд иностранных языков и служит по настоящее время ценным руководством для студентов и врачей.

Видными представителями Московской школы были ученики Н. Ф. Филатова — Д. Д. Лебедев, который внес большой вклад в дело изучения острых детских инфекций и сердечно-сосудистых заболеваний у детей, и Г. Н. Сперанский. Г. Н. Сперанского (1873—1969), лауреата Ленинской премии, академика АМН СССР, заслуженного деятеля науки, профессора, по праву называют основоположником организации охраны материнства и детства в СССР. С молодых лет его отличала активная, неутомимая деятельность, направленная на благо детского здравоохранения. В 1895 г. Г. Н. Сперанский организует площадки для детей бедных; в 1906 г. впервые проводит при родильном доме консультативный прием здоровых детей; в 1910 и 1912 гг. открывает стационары для грудных детей; в 1913 г. устраивает постоянную выставку по вопросам воспитания грудного ребенка, а затем на благотворительные средства открывает детские ясли и молочную кухню, создав на их основе позднее Дом ребенка. Здесь регулярно проводились научные конференции, устраивались выставки, печатались рекламные открытки и т. д. В 1913 г. Г. Н. Сперанский начал выпускать сборник «Материалы по изучению грудного возраста». Однако наиболее плодотворной стала деятельность Г. Н. Сперанского после Великой Октябрьской социалистической революции. В 1923 г. он получает звание профессора и становится директором Государственного научно-исследовательского института охраны материнства и младенчества (ГНИОММ), впоследствии Института педиатрии АМН СССР. В 1931 г. он организует и возглавляет кафедру детских болезней ЦОЛИУВ, в течение 25 лет является

председателем Всесоюзного общества детских врачей, многолетним редактором журнала «Педиатрия». Перу Г. Н. Сперанского принадлежит около 150 научных трудов, посвященных изучению самых различных проблем педиатрии: заболеваний периода новорожденности, физиологии пищеварения и особенностей обмена веществ, диетики и др.

Продолжателем работы Г. Н. Сперанского на кафедре педиатрии ЦОЛИУВ был видный советский педиатр М. П. Матвеев (1919—1983). На посту директора Института педиатрии Г. Н. Сперанского сменила крупный советский педиатр О. Д. Соколова-Пономарева (1888—1966), научные интересы которой были связаны с сердечно-сосудистыми заболеваниями у детей. В настоящее время Институт педиатрии АМН СССР продолжает плодотворную организаторскую и научную деятельность под руководством академика АМН СССР, проф. М. Я. Студеникина.

Одним из корифеев советской педиатрии был представитель московской школы А. А. Кисель (1859—1938), профессор II ММИ им. Н. И. Пирогова и директор Московского центрального института охраны здоровья детей и подростков (ныне НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РСФСР). Он был учеником Н. И. Быстрова, С. П. Боткина и К. А. Раухфуса. Огромное значение имели его работы по изучению туберкулеза, ревматизма и ревматоидного полиартрита у детей. А. А. Кисель оказывал энергичное содействие организации детских санаториев. Среди его учеников хорошо известны имена профессоров С. И. Федынского (1876—1926), работавшего в области физиологии и патологии детей грудного возраста, и А. А. Колтыпина (1883—1942), успешно изучавшего острые детские инфекции и создавшего концепцию о трех основных линиях патогенеза инфекционного процесса.

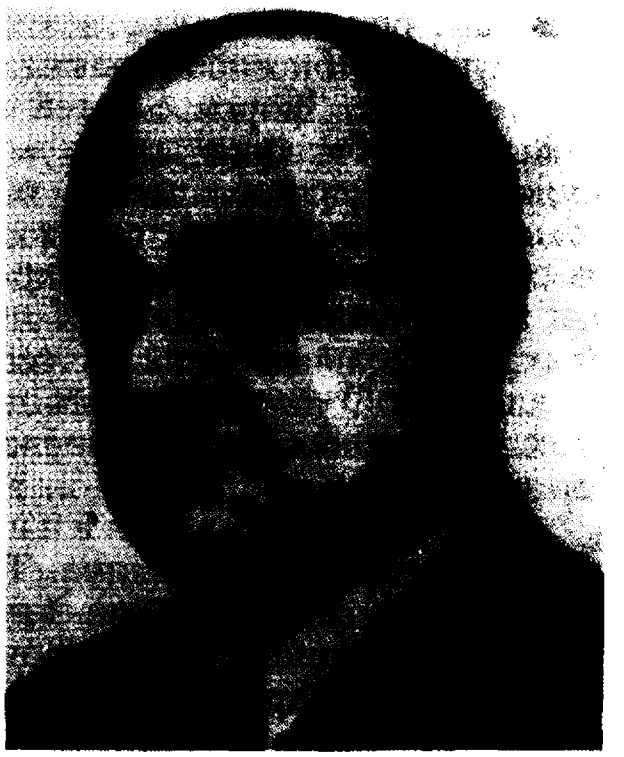
В Москве работали и работают видные представители московской школы — крупные советские инфекционисты: профессор А. И. Доброхотова (1884—1958), глубоко изучившая проблемы коклюша, кори, академик АМН СССР, профессор Н. И. Нисевич, член-корреспондент АМН СССР, профессор С. Д. Носов.

Основателем ленинградской (петербургской) школы педиатров был крупный ученый, педагог и общественный деятель проф. Н. И. Быстров (1841—1901), который заведовал кафедрой детских болезней Военно-медицинской академии с 1870 по 1896 г. Многие его ученики стали в дальнейшем крупными педиатрами и сами возглавили кафедры: В. Е. Чернов в Киеве, В. П. Жуковский в Тарту, А. О. Корницкий в Варшаве, А. А. Кисель в Москве, Н. М. Аргутинский-Долгорукий в Казани и т. д.

Работы профессора Н. И. Гундобина (1860—1908), ранее одного из ассистентов Н. А. Тольского, руководившего кафедрой педиатрии Военно-медицинской академии в 1898—1908 гг., и его многочисленных учеников были суммированы в большом труде «Особенности детского возраста». Они значительно расширили знания педиатров о возрастных анатомо-физиологических особенностях детей и не утратили своего значения до настоящего времени. Н. П. Гундобин сочетал научно-педагогическую работу с большой общественной деятельностью и был одним из основателей и активных членов «Союза борьбы с детской смертностью в России».

В дальнейшем главой ленинградской школы педиатров являлся академик АМН СССР, профессор Военно-медицинской академии и ленинградского педиатрического медицинского института М. С. Маслов (1885—1962). Его научные интересы были весьма разносторонними и касались расстройств питания и пищеварения, болезней печени и желчных путей, аномалий конституции, особенностей пневмонии у детей раннего возраста и др. Им написано много научных трудов, монографий и учебных пособий по педиатрии. Среди многочисленных его учеников был А. Ф. Тур (1895—1974), лауреат Ленинской пре-

мии, действительный член АМН СССР, известный научными достижениями в области физиологии и патологии периода новорожденности, диететики, гематологии. Его труды: «Пропедевтика детских болезней», «Гематология детского возраста», «Справочник по диететике детей раннего возраста» являются незаменимыми учебными пособиями для студентов-медиков и настольными книгами врачей-педиатров. В Ленинграде работали профессор М. Г. Данилевич (1885—1956) — основоположник школы инфекционистов-педиатров, автор «Руководства по острым детским инфекциям», профессор А. Б. Воловик (1892—1980) — крупнейший специалист в области детского ревматизма и патологии сердца, а также другие ученые.



А. Ф. Тур (1895—1974).

Много ценного и нового в области охраны материнства и детства с учетом краевой патологии сделали в союзных республиках такие ученые, как Е. Н. Хохол (1897—1964, УССР), Т. С. Каприэлян (1876—1946, АрмССР), М. Х. Угрелидзе (1885—1960, ГрузССР), Р. С. Гершенович (1889—1960, УзССР), В. А. Леонов (1889—1972, БССР), В. П. Бисярина (Омск, род. в 1912 г.) и др.

Глава II

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ОРГАНИЗАЦИИ ЛЕЧЕБНО-ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

Задачей современной советской педиатрии является прежде всего работа со здоровым ребенком, создание условий, наиболее оптимальных для его роста и гармоничного развития, выработка мер, повышающих устойчивость его организма к неблагоприятным воздействиям. Для достижения этого необходимо глубокое изучение анатомо-физиологических особенностей детского организма, а также своевременное распознавание, лечение и предупреждение болезней. Вырастить и воспитать здорового, счастливого, физически и нравственно гармонично развитого человека — такова основная цель всей советской системы охраны здоровья детей, представляющей собой большую сеть лечебных, профилактических и воспитательных учреждений.

Ведущее место в системе государственных медико-социальных мероприятий занимает амбулаторно-поликлиническая служба. Основным звеном по оказанию всего объема лечебно-профилактической помощи детям в городах являются детские поликлиники, главные задачи которых — профилактическая работа, снижение заболеваемости и смертности детей. Главная фигура детского здравоохранения — участковый врач (домашний доктор), под наблюдением и контролем которого находятся дети с первых дней их жизни до 15 лет. В поликлинике осуществляются все профилактические мероприятия, а 80% заболевших детей получают необходимое лечение. Профилактические и противоэпидемические мероприятия в яслях-садах, школах и интернатах проводятся врачами этих учреждений. Дети, находящиеся на обеспечении государства (не

имеющие родителей, умственно отсталые, инвалиды и т. д.), получают необходимую лечебно-профилактическую помощь в специальных домах ребенка и интернатах. Здоровье детей в летний период укрепляется в условиях загородного пребывания дошкольных учреждений и пионерских лагерей, в том числе специализированных – санаторных, спортивных, трудовых. В оказании помощи больному ребенку на догоспитальном этапе принимает участие служба скорой помощи. Стационарная помощь оказывается в случае необходимости в специальных детских больницах (в городах), а также в детских отделениях и отдельных палатах сельских больниц. Долечивание и реабилитация значительной части больных детей осуществляются в профилированных детских санаториях или в отделениях восстановительного лечения в поликлиниках.

Детские поликлиники обслуживают от 8—10 до 35—40 тыс. детей по месту их жительства. Территория каждой из них определяется райисполкомом с учетом количества проживающих в районе детей. Их работа строится по принципу участковости и состоит из двух основных разделов: 1) организации и проведения комплекса профилактических мероприятий, включая диспансерное наблюдение специалистов и санитарно-просветительную работу; 2) лечебно-консультативной помощи заболевшим детям (преимущественно на дому), в том числе направления в стационары, санатории, специализированные детские учреждения. Структурно поликлиника состоит обычно из отделений: профилактического, дошкольно-школьного, восстановительного лечения и помощи на дому. В учреждениях малой мощности отделения не выделяются, но работа строится по тому же принципу. В поликлиниках организована также специализированная помощь и работают детские окулисты, отоларингологи, стоматологи, хирурги, психоневрологи, рентгенологи, физиотерапевты и т. д. Кроме того, в базовых поликлиниках имеются межрайонные или городские кабинеты кардиоревматолога, аллерголога, эндокринолога, уролога, нефролога, дерматолога, а в ряде городов создаются межрайонные профильные поликлиники.

Помимо врачебных и процедурных кабинетов и лабораторий, в каждой поликлинике независимо от ее мощности предусмотрен специально оснащенный кабинет здорового ребенка (по профилактической работе с детьми раннего возраста). Подготовленный фельдшер или медицинская сестра под руководством заведующего педиатрическим отделением и главной сестры пропагандируют здоровый образ жизни, естественное вскармливание, обучают родителей современным методам гигиенического воспитания и закаливания детей, массажу и гимнастике, профилактике рахита и инфекционных заболеваний, основным правилам санитарии и гигиены, а также принципам психопрофилактической подготовки детей к поступлению в детский коллектив. Здесь же проводятся лекции для родителей, занятия школ молодых матерей и отцов, организуются выставки, дни здорового ребенка, университеты здоровья и т. д. В санитарно-просветительной работе кабинета здорового ребенка участвуют все врачи и средний медицинский персонал поликлиники, затрачивая на нее не менее 4 ч своего рабочего времени в месяц.

Поликлиника имеет два входа — для здоровых и для больных детей, для последних в виде отдельных боксов. Все дети при входе подвергаются наружному осмотру (кожа, рот, зев) и термометрии для исключения случайного заноса инфекции. Процедуры эти проводит опытная медицинская сестра.

Район деятельности поликлиники делится на участки, на каждом из которых проживает в среднем 800 детей. За участком закреплены участковый педиатр и участковая медицинская сестра. Участковый врач несет ответственность за здоровье детей на участке, планирует профилактическую деятельность и направляет работу врачей-специалистов. Мероприятия по первичной

профилактике заболеваемости детей на участке проводятся силами участкового педиатра и участковой медицинской сестры. Они включают: преемственное наблюдение за беременными женщинами; тщательный контроль за состоянием здоровья всех детей начиная с периода новорожденности и их развитием, особенно на первом и втором годах жизни; проведение первичной профилактики заболеваний, а также профилактических прививок; динамическое диспансерное наблюдение за детьми, составляющими группы риска, и контингентом детей с хронической бронхолегочной патологией, церебральными параличами, ревматизмом, болезнями опорно-двигательного аппарата, почек, печени, желудочно-кишечного тракта и другими заболеваниями. С этой целью выделяются специальные дни профилактических приемов здоровых детей первого года жизни и более старших, находящихся под диспансерным наблюдением.

Контроль за состоянием здорового ребенка проводится начиная с периода внутриутробного развития (или рождения) ребенка до передачи его врачу подросткового кабинета поликлиники для взрослых. По сведениям районной женской консультации на учет берутся все беременные женщины, проживающие на участке. Участковая медицинская сестра дважды проводит дородовый патронаж в каждой семье, знакомится с ее психологическим климатом и состоянием здоровья будущей матери, помогает ей подготовиться к кормлению ребенка и уходу за ним после его рождения. В течение первых трех дней после выписки новорожденного из родильного дома участковые врач и сестра обязательно посещают его на дому. Если женщина первородящая или если роды протекали с отклонениями от нормы, такой визит должен состояться в день выписки. Затем патронаж проводится 1—2 раза в неделю (а по показаниям — чаще) до конца периода новорожденности медицинской сестрой и врачом. От регулярности и квалифицированности наблюдения за новорожденным, подготовки к материнству и кормлению грудью будущей матери, соблюдения принципов естественного вскармливания зависят профилактика септических заболеваний и рахита, раннее выявление наследственных и врожденных заболеваний, постгипоксической энцефалопатии, а также принятие своевременных мер по их устранению и лечению. Под особое наблюдение сразу же берутся дети из группы риска, т. е. родившиеся с малой или, наоборот, слишком большой массой тела от матерей с патологией беременности и родового акта, недоношенные, находившиеся в отделении патологии новорожденных, из двойни и дети, живущие в неблагополучных социально-бытовых условиях, и т. д.

С месячного возраста и в течение всего первого года жизни, если ребенок развивается правильно, педиатр должен осматривать его в поликлинике один раз в месяц. При этом оценивают динамику массы тела, нервно-психического и физического развития, проводят необходимый лабораторный контроль, все данные фиксируют в карте развития ребенка (ф. 112). Матери даются советы по уходу, вскармливанию и его коррекции, организации режима дня, физическому воспитанию и закаливанию ребенка. Нельзя оставлять без внимания такие важные вопросы жизни детей первого года, как сроки адаптации к новым условиям после выписки из родильного дома; начало прогулок на свежем воздухе и закаливающих мероприятий; профилактика рахита; прорезывание зубов; введение прикорма и определение необходимости перевода на смешанное или искусственное вскармливание; проведение профилактических прививок. Для выявления возможного врожденного вывиха бедра и дисплазии тазобедренного сустава ортопед осматривает ребенка при рождении и в трехмесячном возрасте. На основании анализа имеющихся данных участковый врач составляет этапные эпикризы с оценкой состояния здоровья, психомоторного развития ребенка, навыков и умений, приобретенных им к кон-

трольным срокам (3-, 6- и 9-месячному возрасту), и вносит коррективы в проводимую профилактическую работу. В возрасте одного года составляется заключительный эпикриз с данными о проделанных профилактических прививках и перенесенных заболеваниях. На втором году жизни здоровый ребенок проходит профилактический осмотр у участкового врача один раз в квартал, а на третьем году — один раз в полугодие. В возрасте 3 и 5 лет проводится углубленный осмотр детей с привлечением ряда специалистов с целью выявления имеющихся отклонений в состоянии здоровья и коррекции или устранения их до начала учения в школе. Дети из группы повышенного риска находятся на диспансерном учете и осматриваются участковым врачом и специалистами не реже одного раза в квартал, независимо от их возраста.

Первичную профилактику таких заболеваний раннего возраста, как рахит, анемия, гипотрофия, пневмония, кишечные расстройства, обеспечивают регулярное наблюдение, обследование, советы и рекомендации участкового врача и специалистов по режиму дня, вскармливанию, уходу, закаливанию, применению массажа, гимнастики, УФО, витаминов и лекарственных средств с профилактической целью (витамин D, соли железа).

Первичная профилактика острых детских инфекционных заболеваний проводится как в виде плановой активной вакцинации детей на участке и в детских учреждениях, так и путем проведения всего комплекса необходимых противоэпидемических мер, имеющих особое значение в контингенте «организованных» детей. Календарь проведения прививок утвержден приказом Министерства здравоохранения СССР. Профилактические прививки против туберкулеза, полиомиелита, дифтерии, коклюша, кори и других инфекций проводятся в специально выделенном для этой цели «прививочном» кабинете поликлиники, а детям, посещающим ясли, сад, школу, — в этих учреждениях. Делать их можно только абсолютно здоровым детям, для реконвалесцентов сроки иммунизации отодвигаются. При наличии анамнестических указаний на аллергические реакции ребенка при приеме лекарственных препаратов, определенных пищевых продуктов или при предшествующих прививках иммунизацию проводят по «облегченной схеме», на фоне гипосенсибилизации, или рекомендуется временный отвод. После прививки с целью раннего выявления возможных поствакцинальных осложнений ребенка посещает на дому участковая медицинская сестра. Сведения о сделанных прививках и любых реакциях на них заносятся в карту профилактических прививок (ф. № 63).

Большую работу проводят участковые врачи и специалисты поликлиники по подготовке детей в дошкольные учреждения и школы. Большая часть детей в настоящее время поступает в ясли-сады после $1-1^1/_2$ лет. К этому времени ребенок должен иметь все прививки против основных детских инфекций (последняя должна быть сделана не позднее чем за месяц до поступления в ясли-сад). Вакцинацию и ревакцинацию можно провести и в дошкольном учреждении, но по прошествии периода адаптации, т. е. через $1^1/_2-2$ мес после поступления. Дети из групп риска направляются в детские учреждения после оздоровления, переболевшие — не ранее чем через $2-3$ нед после полного выздоровления. Подготовку детей к поступлению в школу участковый врач начинает по достижении ими трехлетнего возраста. Их осматривают врачи-специалисты, обязательно — невропатолог, отоларинголог, хирург, ортопед, окулист, стоматолог, а по показаниям и другие специалисты. Проводятся рентгенография грудной клетки, общий анализ крови и мочи, анализ кала на яйца глистов. Данные обследования анализируются участковым педиатром, составляется индивидуальный план оздоровления ребенка, осуществляемый в дальнейшем с помощью родителей. В $5-6$ лет (перед поступлением ребенка в школу) проводится повторная диспансеризация. Обязательна и психопрофилактическая подготовка детей, облегчающая адаптацию их в коллективе. По

достижении 15 лет ребенок поступает под наблюдение подросткового кабинета поликлиники для взрослых. На каждого ребенка составляется выписка-эпикриз, включающая все данные наблюдения за ним, которая передается специальной комиссии представителем детской поликлиники.

Вторым большим разделом работы поликлиники является работа дошкольно-школьного отделения, врачи и медицинские сестры которого наряду с участковым врачом проводят большую профилактическую и санитарно-противоэпидемическую работу, используя при необходимости диагностическую службу и вспомогательные кабинеты детской поликлиники. В их функции входит: проведение комплекса медико-педагогических мероприятий, облегчающих период адаптации; регулярное плановое проведение профилактических осмотров всех детей с анализом заболеваемости и ее причин; динамическая диспансеризация детей из групп риска; контроль за соблюдением санитарно-гигиенического режима в учреждениях; организация общей и лечебной физической культуры, закаливающих процедур, питания и трудового обучения детей и постоянный медицинский контроль за ними; проведение плановых профилактических прививок и лечебно-оздоровительных мероприятий на месте (санация полости рта, лечение гельминтозов и др.); оказание первой врачебной и доврачебной помощи заболевшим детям; проведение противоэпидемических мер и наблюдение за состоянием здоровья в карантинных группах; санитарно-просветительная работа с детьми, их родителями и персоналом.

Вторичная профилактика – предупреждение повторных заболеваний и обострений уже текущего процесса. Санация очагов инфекции обеспечивается плановым диспансерным наблюдением участкового врача и специализированной службы (кардиоревматолог, аллерголог, отоларинголог, гастроэнтеролог и др.) за реконвалесцентами и детьми с разнообразной хронической патологией. Диспансерное наблюдение проводится по составленному на каждого больного индивидуальному плану, в котором определены периодичность лабораторных исследований, сроки осмотра педиатром и специалистами, а также качество и последовательность лечебно-оздоровительных мероприятий, включая стационарное и восстановительное лечение, направление в специализированные санатории, лагеря, лесные школы, назначение диетического питания, улучшение жилищных условий и т. д. Восстановительное лечение (реабилитация) детей проводится после выписки из стационара этапно, в условиях специализированного санатория, а затем поликлиники. Для этого в районных и профильных городских поликлиниках созданы отделения реабилитации, в состав которых входят кабинеты физиотерапии, механотерапии, лечебной физкультуры и массажа, грязелечения, плавательный бассейн и др. Бригады этих отделений в составе стоматолога, отоларинголога, физиотерапевта, медицинских сестер из кабинетов физиотерапии и массажа и инструктора по лечебной физкультуре выезжают в детские учреждения и на месте производят профилактический осмотр и оздоровление детей.

Под контролем поликлиники находится также деятельность молочных кухонь, раздаточных пунктов и пунктов сбора грудного донорского молока. Наше государство уделяет большое внимание вопросам улучшения детского питания: разрабатываются оптимальная рецептура жидких и сухих питательных смесей – кисломолочных и приближенных по составу к женскому молоку, специальных консервов для детей, а также принципы их промышленного производства.

Профилактическая и санитарно-просветительная работа детской поликлиники проводится по плану, составление и контроль за выполнением которого осуществляет Методический совет поликлиники по воспитанию здорового ребенка, состоящий из наиболее квалифицированных врачей-педиатров и медицинских сестер, под руководством главного врача или заведующего отделе-

нием. В состав Методического совета могут входить также представители педиатрических кафедр медицинских вузов или научно-исследовательских институтов педиатрии, расположенных в районе деятельности поликлиники. Кроме того, на каждом участке врач и медицинская сестра организуют санитарный актив из населения и школьников старших классов и широко привлекают его к осуществлению санитарно-профилактических мероприятий.

Большое значение в деле оздоровления детского населения и первичной профилактики многих заболеваний имеет отдых школьников в пионерских лагерях, организуемых профсоюзами с помощью отделов народного образования и здравоохранения. Пионерские лагеря бывают разных типов: загородные, городские, сезонные (в период летних и зимних школьных каникул), стационарные (типа «Артек», «Орленок»), санаторные – сезонные и круглогодичные, а также спортивные и оздоровительные лагеря труда и отдыха для старших школьников. В каждом пионерском лагере имеется медицинский пункт с кабинетом врача, процедурной комнатой и изолятором из расчета 2—3 койки на каждые 100 детей. Врач и медицинская сестра пионерского лагеря осуществляют постоянное наблюдение за состоянием здоровья детей, физическим воспитанием, проведением оздоровительных мероприятий, соблюдением режима дня. Они контролируют также санитарное состояние лагеря, проводят противоэпидемическую работу, участвуют в составлении меню, подсчитывают суточный калораж пищи и содержание в ней основных ингредиентов и, наконец, оказывают лечебную помощь заболевшим детям.

Санаторные пионерские лагеря организуются для детей с нетяжелыми заболеваниями сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной систем, поражением опорно-двигательного аппарата, нарушениями речи, ослабленным зрением и др. Обычно они бывают однопрофильными. Отбор детей в них производят санаторно-курортные комиссии при детских поликлиниках по рекомендациям, представленным участковыми врачами. Режим дня в санаторном пионерском лагере устанавливается с учетом его профиля.

Лечебная помощь большинству остро заболевших детей оказывается врачом на дому по вызову в часы работы поликлиники (от 8.00 до 20.00). Вызов, принятый до 14.00, обслуживается участковым педиатром, позднее, в выходные или праздничные дни – дежурным врачом. В ночное время родители обращаются в районный пункт детской неотложной помощи, организованный при базовой поликлинике и имеющий выездную дежурную бригаду, или на одну из подстанций скорой помощи. На оказание помощи на дому участковому педиатру отведено 3—4 ч времени, остальное время он принимает детей в поликлинике. Участковый педиатр решает вопрос о госпитализации ребенка или лечении его на дому, учитывая в каждом индивидуальном случае характер заболевания, возраст, тяжесть состояния, жилищно-бытовые условия ребенка, эпидемиологическую обстановку и т. д. В настоящее время бóльшая часть детей с острыми детскими инфекциями, респираторными заболеваниями, неосложненной острой пневмонией не госпитализируется. Поликлиника и участковая служба организуют для них стационар на дому: больных ежедневно осматривает врач, медицинская сестра проводит необходимые анализы и исследования, а также лечебные процедуры. Исключение составляют (обязательно госпитализируются) дети первого года жизни с тяжелыми, осложненными формами любого заболевания, а также больные вирусным гепатитом, менингококковой инфекцией, дифтерией, синдромом крупа. Выявление острого инфекционного заболевания или подозрение на него требуют от врача немедленного направления экстренного извещения в районную санитарно-эпидемиологическую станцию, сообщения в детское учреждение, которое посещал больной, организации карантинных мероприятий среди контактных детей и текущей дезинфекции. При госпитализации, кроме направления в лечеб-

ное учреждение, участковый врач пересылает с больным подробную выписку из карты его развития с указанием диагноза и течения заболевания, данных о перенесенных ранее болезнях, профилактических прививках, эпидемическом окружении за последние 3 нед.

В оказании помощи больному ребенку на догоспитальном этапе большое участие принимает служба скорой помощи. В небольших городах и сельских районах неотложная помощь детям оказывается врачами, прошедшими специальную подготовку по педиатрии. В республиканских, краевых, областных центрах и крупных городах на станциях скорой помощи имеются педиатрические бригады. Кроме того, в Москве, Ленинграде, Киеве, Минске, Риге и некоторых других крупных городах организованы специализированные бригады скорой педиатрической помощи: для новорожденных и недоношенных детей, реанимационные, гематологические и др. Они хорошо оснащены диагностической и лечебной аппаратурой, машины радиофицированы. Большое значение имеет преемственность в работе между врачами скорой помощи и участковыми педиатрами. Последние ежедневно в утренние часы получают сведения о всех случаях вызова скорой помощи за прошедшие сутки с указанием адреса и диагноза заболевшего ребенка. В свою очередь участковые врачи в вечерние часы передают на станцию скорой помощи сведения о наиболее тяжело больных детях, оставленных для лечения на дому.

Стационарная помощь детям осуществляется как в самостоятельно функционирующих детских больницах, так и в детских отделениях или палатах (преимущественно в сельской местности) больниц для взрослых. К номенклатурным относятся городская, областная, краевая, республиканская, инфекционная, ортопедо-хирургическая восстановительного лечения, психиатрическая и туберкулезная детские больницы.

В последние годы взят курс на строительство крупных многопрофильных детских больниц по типовым проектам на 300, 600 и более коек. Все шире развивается специализированная помощь. Наряду с такими традиционно существовавшими отделениями, как хирургическое, оториноларингологическое, глазное, неврологическое, отделение выхаживания недоношенных и патологии новорожденных, в настоящее время организуются и другие профильные отделения: кардиологическое, пульмонологическое, аллергологическое, эндокринологическое, хирургии новорожденных, нефрологии, реанимации и интенсивной терапии и т. д. На базе крупных многопрофильных больниц создаются городские, областные, республиканские центры по оказанию специализированной помощи детям. В их задачи входят диагностика, лечение и профилактика заболеваний соответствующего контингента больных, оказание консультативной, методической и организационной помощи поликлиникам и районным больницам, повышение квалификации лечащих врачей. Методическое руководство осуществляется также всесоюзными, республиканскими, краевыми и областными центрами, которые базируются в научно-исследовательских институтах (18 НИИ педиатрии) и вузах (360 кафедр педиатрического профиля).

В детских стационарах лечатся дети от рождения до 15 лет. В зависимости от мощности и профиля стационара в его отделениях может размещаться 20—60 коек, из них 15—20% в виде боксов, полубоксов и однокоечных палат, где при необходимости можно изолировать ребенка. Учитывая особенности реактивности детей раннего возраста, а также своеобразие их режима, предусматривается раздельное размещение новорожденных и недоношенных, детей грудного возраста, от $1^1/_2$ до 3 лет и старше 3 лет. Выделяют отдельные палаты для мальчиков и девочек школьного возраста. В соответствии со штатным расписанием нормы нагрузки на одного врача и постовую медицинскую сестру меняются в зависимости от возрастного состава и тяжести состояния обслуживаемого контингента больных. Имеется и иная специфика

детских больниц. Прием больных в инфекционных и неинфекционных стационарах происходит в приемно-смотровых боксах (типа мельцеровских), где устанавливают предварительный диагноз, производят неотложные лечебные и санитарно-эпидемические мероприятия и т. д. Если диагноз неясен, ребенка оставляют в боксе на 2—3 дня. По существующим нормативам в приемно-боксовом отделении детского стационара размещается 3% его коек. Своеобразие отделения патологии новорожденных и выхаживания недоношенных детей определяется анатомо-физиологическими особенностями этого периода детства. Палаты такого отделения боксируются на 2—3 кровати, недоношенным необходимы кювезы. Для обслуживания этих детей выделяется специально обученный персонал. В помещениях для кормящих грудью матерей, которых допускают к детям только на период кормления, предусматриваются условия для отдыха, приема пищи, гигиенических процедур. В ряде отделений больницы в штатном расписании имеется должность педагога, в обязанности которого входит контроль за выполнением режима, организация досуга детей и их обучение, привитие им санитарно-гигиенических навыков. Для длительно лечащихся детей во всех стационарах организовано обучение по программе общеобразовательной школы. В детской больнице любого профиля организуется отделение (в небольшом стационаре — палата) реанимации и интенсивной терапии, оснащенное современным диагностическим и лечебным оборудованием и обслуживаемое специально обученным персоналом. Основная задача такого отделения — оказание квалифицированной экстренной помощи детям с тяжелыми нарушениями функций дыхания, кровообращения, метаболическими расстройствами, травмами и т. п.

После выписки из больницы долечивание и реабилитация значительной части больных детей осуществляются этапно в детских санаториях. Все санатории профилированы и соответственно принимают больных с патологией органов дыхания, сердечно-сосудистой системы, почек, желудочно-кишечного тракта, печени, нервной системы, опорно-двигательного аппарата, кожи и т. д. Пребывание детей в санатории продолжается 24—45 дней и более и полностью оплачивается государством. Детей в санатории направляют санаторно-курортные отборочные комиссии при детских поликлиниках по предоставлении санаторно-курортной карты, оформленной участковым педиатром. Каждый детский санаторий имеет хорошо оснащенные диагностические и лечебные кабинеты. Наряду с полноценным питанием, лекарственным лечением, климатотерапией широко используются и другие местные факторы воздействия: грязи, минеральные воды и т. п. Для детей старшего возраста организуются школьные занятия; педагоги входят в штат детского санатория. Школы при санаториях имеют право на аттестацию и перевод учащихся из одного класса в другой.

Наше государство придает большое значение организации медицинской помощи детям сельской местности. Майским (1982 г.) Пленумом ЦК КПСС, продовольственной программой СССР и приказами Министерства здравоохранения СССР № 900 от 07.09.82 г. «О мерах по дальнейшему улучшению медико-санитарного обеспечения и охраны здоровья сельского населения в соответствии с решениями майского (1982 г.) Пленума ЦК КПСС» и № 950 от 24.09.82 г. «О дополнительных мерах по улучшению охраны здоровья населения» предусмотрено дальнейшее повышение уровня медицинского обслуживания сельского населения и приближение его к городскому на основе совершенствования работы первичных звеньев — сети врачебных амбулаторий, аптек, а также широкого развития передвижных видов медицинской помощи и дошкольных учреждений. Спецификой организации медицинской помощи на селе является ее тесная связь с лечебно-профилактическими учреждениями для взрослых. Наиболее приближенной к населе-

нию структурной единицей здравоохранения на селе является фельдшерско-акушерский пункт (ФАП). Сотрудники ФАП выполняют большой объем профилактической работы среди детей, осуществляют дородовой патронаж, постоянный контроль за состоянием здоровья и развития детей, проводят санитарно-просветительную работу с ними и их родителями; обучают последних основным приемам ухода за ребенком, правилам рационального вскармливания, проводят профилактические прививки по плану, согласованному с педиатром. В сельской амбулатории предусмотрена должность врача-педиатра. Он ведет лечебную и санитарно-просветительную работу, а также осуществляет постоянный контроль за работой ФАП и оказывает ему консультативную помощь. По заранее составленному графику, о котором осведомлено обслуживаемое население, врач-педиатр производит профилактические осмотры и прием заболевших детей. Кроме перечисленного, в обязанности персонала ФАП и прикрепленного врача-педиатра сельской амбулатории входит медицинский надзор за детскими учреждениями и школами, расположенными на их территории, и организация питания детей раннего возраста. Так же как и в городе, после выписки новорожденного из родильного отделения производится врачебный патронаж. При этом связующим звеном между семьей ребенка и врачом является медицинская сестра ФАП, получающая извещение из родильного дома. Первую доврачебную помощь заболевшему ребенку оказывает фельдшер, немедленно известив об этом врача. Он же в случае необходимости проводит противоэпидемические мероприятия в инфекционном очаге.

Стационарная помощь больным детям осуществляется участковыми и районными больницами, где выделяются детские палаты или койки. Все виды медицинской помощи, в том числе специализированной, дети сельских жителей получают в Центральной районной больнице (ЦРБ). При наиболее крупных из них имеются не только детские отделения, но и поликлиники, в менее мощных — детские палаты или отделения и кабинет педиатра при поликлинике взрослых. Помимо лечебно-профилактической и консультативной работы, ЦРБ оказывают большую организационно-методическую помощь всем нижестоящим медицинским учреждениям своего района и проводят контроль за их деятельностью. Для осуществления указанных функций в ЦРБ установлена штатная должность районного педиатра или заместителя главного врача по детству и родовспоможению. ЦРБ организуют выездные женские консультации и детские поликлиники, проводящие профилактические многопрофильные осмотры детей и женщин в местах, отдаленных от районного центра, контролируют работу колхозных и совхозных, а также межрайонных молочных кухонь.

Наиболее квалифицированную и разностороннюю медицинскую помощь дети сельской местности получают в областных (краевых, республиканских) детских больницах или детских отделениях соответствующих больниц для взрослых. Областные детские больницы осуществляют плановую консультативно-поликлиническую и стационарную, а также экстренную лечебную помощь, проводят большую организационно-методическую работу, организуют специализацию и повышение квалификации врачей и средних медицинских работников ФАП, сельских амбулаторий, участковых и районных больниц. Кроме того, они обобщают и распространяют опыт передовых учреждений, внедряют новые методы профилактики, диагностики и лечения в практику, анализируют основные показатели деятельности медицинских учреждений и разрабатывают предложения по ее улучшению. Для выполнения этой разносторонней деятельности областная (краевая, республиканская) детская больница имеет в своем составе организационно-методический отдел. Большая роль в организации лечебно-профилактической помощи детям принадлежит главному педиатру области (края, республики, района). Он делает анализ показа-

телей рождаемости, заболеваемости и смертности детей и на основании полученных данных разрабатывает перспективный план мероприятий по улучшению работы, организует научно-практические конференции, систематически выезжает в районы для методической работы и контроля за деятельностью медицинских учреждений, принимает меры по обеспечению преемственности и единства в их работе.

Руководство организацией многообразной деятельности всех детских лечебно-профилактических учреждений, широкое обобщение и распространение передового опыта, анализ эффективности медико-социальных мероприятий, разработка научно-организационных основ улучшения охраны здоровья детей осуществляются Главным управлением лечебно-профилактической помощи детям и матерям Министерства здравоохранения союзных и автономных республик. Для улучшения организации медицинской помощи на селе по приказу Министерства здравоохранения СССР № 455 от 22.05.83 г. «О совете по медико-санитарному обеспечению сельского населения при МЗ СССР» при министерствах здравоохранения союзных и автономных республик, областных и краевых отделах здравоохранения созданы советы по медико-санитарному обеспечению сельского населения.

Организация здравоохранения и структура лечебно-профилактических детских учреждений в нашей стране постоянно совершенствуются на основе достижений науки и в связи с увеличением капиталовложений из государственного бюджета и других источников. Расширяется сеть детских лечебно-оздоровительных учреждений, яслей-садов, домов ребенка. Создаются специализированные дома ребенка и ясли санаторного типа, имеющие в штате не только врачей-педиатров, но и других специалистов. Изыскиваются новые формы медицинской помощи и санитарного просвещения, а также действенные меры профилактики заболевания, в том числе медико-генетические, так как углубленное исследование многих заболеваний у детей выявило их наследственную (генетически обусловленную) природу.

Глава III

ПЕРИОДЫ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА. РОЛЬ ВОЗРАСТНОГО ФАКТОРА В ПАТОЛОГИИ РЕБЕНКА

Организм ребенка в биологическом отношении не представляет чего-либо постоянного. Он находится в процессе роста и развития, а рост и развитие происходят непрерывно в определенной закономерной последовательности. От момента рождения до того, как ребенок превратился во взрослого человека, он проходит через определенные стадии, или периоды, детского возраста, и по мере такого перехода меняются его морфофизиологические особенности, меняется также среда, внешняя обстановка, среди которой он живет. Поэтому совершенно недопустимо рассматривать ребенка как взрослого в миниатюре. Нельзя также говорить об анатомо-физиологических нормах для детей вообще или об особенностях течения той или иной болезни у ребенка без учета возрастного аспекта.

Таким образом, в практической деятельности врача необходим индивидуальный подход как к здоровым, так и больным детям с учетом возрастных анатомо-физиологических особенностей.

Дифференцированному подходу к ребенку помогает выделение в детском возрасте отдельных периодов. Естественно, что между этими периодами раз-

вития ребенка нельзя провести строгой грани. Наиболее удобно в практическом отношении деление на внутриутробный период, подразделяющийся на фазу эмбриона и фазу плода, и внеутробный период, состоящий из периодов: а) новорожденности, б) грудного, в) преддошкольного (ясельного), г) дошкольного, д) раннего школьного, е) старшего школьного.

Внутриутробный период. Для развивающегося плода организм матери является внешней средой, и состояние здоровья, условия жизни матери во время беременности имеют важнейшее значение для нормального физиологического развития плода.

Внутриутробный период подразделяется на два основных этапа: эмбриональный, включающий первые 11—12 нед, и фетальный — до конца беременности. Первый из них характеризуется наиболее высокими темпами дифференцировки тканей, формированием органов и систем. На этом этапе зародыш превращается в плод с органами и системами, присущими раннему периоду онтогенеза человека. В фетальной стадии развития осуществляются интенсивные процессы созревания всех тканей, увеличение длины и массы тела. Плод подготавливается к внеутробной жизни. Так, например, при сроке беременности 3—6 нед у него образуются зачатки важнейших органов, начинает развиваться мозг, а на 3-м месяце внутриутробной жизни уже отчетливо определяется кора большого мозга, интенсивное развитие которой продолжается в последующие месяцы жизни. К 12-й неделе мегалобластический тип кроветворения полностью заменяется нормобластическим, в периферической крови появляются лейкоциты, а при сроке гестации 13 нед начинает образовываться гемоглобин взрослого, происходит становление антигенных систем крови. С 20-й до 28-й недели вместо печеночного кроветворения устанавливается костномозговое. К 16—17-й неделе развивается инспираторная часть дыхательного центра. При сроке 20 нед спонтанные движения плода настолько хорошо выражены, что ощущаются матерью и врачом. Плод 22—24-недельного возраста может дышать и сосать. Несколько позже в надпочечниках плода начинается синтез гидрокортизона. С 28-недельного возраста плод считается жизнеспособным, но морфологическое и функциональное развитие его не закончено. Так, мозг лишь внешне напоминает мозг новорожденного, кора еще не функционирует. Наиболее бурно растут, быстро созревают и миелинизируются ствол мозга и спинной мозг, т. е. те части мозга, которые выполняют жизненно важные функции. При нормально протекающей беременности к моменту родов плод достигает такой степени зрелости, которая при благоприятных внешних условиях обеспечивает правильное развитие новорожденного.

В эмбриональной фазе различные заболевания женщины могут привести к самопроизвольному прерыванию беременности. В фазе плода плацента является достаточным биологическим барьером между матерью и плодом. Однако постепенно проницаемость ее увеличивается, и она может стать проходимой для вирусной инфекции, микробных токсинов, различных лекарственных веществ, в том числе и антибиотиков. Поэтому вирусные заболевания матери — грипп, краснуха и др. — являются чрезвычайно опасными для плода и могут отразиться на физическом и психическом развитии новорожденного.

Установлено, что плод высокочувствителен к влиянию патогенных факторов в периоды его наиболее интенсивного развития. В I триместре беременности наиболее высокими темпами происходят дифференцировка тканей и формирование органов и систем, но сроки максимального их развития неодинаковы. В зависимости от этого образуются те или иные аномалии плода. Последний триместр характеризуется наиболее выраженным увеличением массы тела. В этом периоде у плода со сформированными внутренними орга-

нами многие патогенные факторы могут вызывать как задержку созревания функций, так и дистрофические и воспалительные изменения в органах и тканях.

В связи с этим представляется особенно важной так называемая антенатальная профилактика – дородовая охрана здоровья матери и ребенка, которая должна быть основной задачей не только акушеров и педиатров, но и врачей других специальностей.

Период новорожденности, или неонатальный период (лат. neonatus – новорожденный). Этот период начинается от первого вдоха ребенка и продолжается до конца 4-й недели жизни (28 дней). Длительность этого периода определяется временем адаптации новорожденного к внеутробным условиям. Переход к самостоятельному, внематочному существованию характеризуется рядом значительных морфологических, функциональных и биохимических сдвигов. Начинается легочное дыхание, включаются малый и большой круг кровообращения, запустевают пупочные сосуды, закрывается артериальный (боталлов) проток, устанавливается самостоятельная, но крайне несовершенная терморегуляция. Этот период характеризуется незрелостью всех органов и систем тканей, особенно ЦНС. Внешне ребенок беспомощен: свисает голова, не держится спина, он все время делает беспорядочные движения руками и ногами. При этом верхние и нижние конечности находятся в состоянии гипертонуса, что указывает на преобладание в этом периоде подкорковой и спинальной регуляции. Из-за недифференцированности коры большого мозга ребенок рождается только с безусловными рефлексами (сосательный, глотательный, хоботковый и др.) и почти постоянно, кроме периодов кормления, находится в состоянии сна.

Такие процессы, как дыхание, кровообращение, выделение, совершаются с максимальной интенсивностью (число дыханий 40 в 1 мин, пульс до 160 в 1 мин). У новорожденного быстро нарастает масса тела. За первый месяц жизни он прибавляет в весе около 800 г. Активность пластических процессов и быстрая прибавка массы тела обеспечиваются большим функциональным напряжением желудочно-кишечного тракта (при условии низкой ферментативной активности), а главное – характером питания. Наиболее физиологической пищей для этого возраста является грудное молоко. Иммунологические показатели новорожденного следующие: в первые 3–4 нед жизни катаболизируются иммуноглобулины класса G, пассивно приобретенные во внутриутробном периоде. Иммуноглобулины А и М, которые не проходят в норме через плацентарный барьер, у здорового ребенка при рождении не обнаруживаются; выявление их свидетельствует о преждевременном синтезе в связи с внутриутробным инфицированием. Иммунная система созревает постепенно. Естественное вскармливание, асептика и антисептика предупреждают инфекционные заболевания ребенка с физиологически сниженной иммунной защитой.

У новорожденного наблюдается также недостаточность нейроэндокринной и почечной регуляции обмена воды, что определяет непостоянство осмотического давления плазмы и склонность к обезвоживанию. В связи с транзиторным дефицитом факторов свертывания крови и повышенной проницаемостью сосудов у детей первых дней жизни может наблюдаться повышенная кровоточивость. Здоровым новорожденным в первые сутки свойствен ацидоз. pH крови у них ниже, чем у детей старшего возраста, и составляет 7,29–7,34. Такой «пограничный» ацидоз обычно исчезает на 3-и сутки.

Таким образом, в период новорожденности все основные функции организма находятся в состоянии неустойчивого равновесия и даже незначительные изменения условий окружающей среды могут быть причиной тяжелых нарушений важнейших жизненных процессов. Все это требует

тщательного специального ухода за новорожденным, особых гигиенических условий его содержания, правильной организации вскармливания.

В периоде новорожденности могут наблюдаться особые состояния, пограничные между физиологией и патологией (эритема новорожденных, физиологическая желтуха, физиологический мастит, транзиторная лихорадка, физиологическая потеря массы тела, альбуминурия, мочекислый инфаркт почек, половые кризы). Эти состояния бывают кратковременными, никогда в дальнейшем не повторяются, но при неблагоприятных условиях могут перейти в патологический процесс.

Болезни периода новорожденности имеют свои особенности. В этом периоде чаще проявляются: внутриутробно развившиеся (врожденные) вирусный гепатит, цитомегалия, листериоз, малярия, туберкулез, сифилис, токсоплазмоз; врожденные пороки развития органов и систем; разнообразные родовые травмы и нарушения мозгового кровообращения, а также последствия внутриутробной асфиксии; гемолитическая и геморрагическая болезни новорожденных; септические заболевания, вызванные чаще всего кокковой флорой, по отношению к которой новорожденный беззащитен. Заражение может произойти как внутриутробно, так и в период родов и после рождения. Отмечается склонность к быстрой генерализации процесса с развитием тяжелых септических и токсико-септических состояний, пневмоний.

При рождении всегда производится оценка состояния здоровья новорожденного по шкале Апгар (табл. 1). В первую минуту жизни определяется 5 важнейших признаков: частота и ритм сердцебиений, характер дыхания, мышечный тонус, рефлекторная возбудимость, окраска кожных покровов. Каждый признак оценивается двумя возможными баллами, полученные значения складываются. Оценка состояния производится по сумме баллов. 1—3 балла свидетельствуют о тяжелом состоянии. Здоровые дети оцениваются в 8—10 баллов. Через 5 мин оценка по шкале Апгар повторяется. В этом случае она точнее коррелирует с неврологическим статусом ребенка первого дня жизни и может быть использована для прогноза степени неврологических расстройств.

Таблица 1

Карта оценки состояния иоворожденного по шкале Апгар

Показатель	Оценка в баллах:		
	0	1	2
Частота сердцебиений	Отсутствует	Менее 100 в минуту	Более 100 в минуту
Дыхание	»	Замедленное, нерегулярное; гиповентиляция	Регулярное; громкий крик
Мышечный тонус	»	Частичное сгибание	Активные движения
Рефлекторная возбудимость (реакция на отсасывание слизи из верхних дыхательных путей, подошвенный рефлекс)	»	Слабо выражена	Громкий крик, активные движения
Цвет кожи	Бледный, синюшный	Розовая окраска тела и акроцианоз	Розовый

Грудной период. Этот период начинается с 3—4-й недели жизни и условно заканчивается в 12 мес. Он характеризуется более высокими, чем в последующие годы, темпами физического и психического развития. Масса тела ребенка к концу первого года жизни утраивается. Рост увеличивается на 25 см, окружность головы — на 12 см, а окружность груди — на 13—15 см. Существенно меняются пропорции тела, приближаясь к таковым у взрослого,

что выражается в преобладающем удлинении конечностей и в меньшей степени туловища и головы. Наряду с этим организм ребенка претерпевает заметные качественные изменения. В первые месяцы жизни осуществляются процессы клеточного новообразования, нервные клетки приобретают дендриты, волокна миелинизируются. Развиваются статические функции: к 2 мес ребенок хорошо держит голову, находясь в вертикальном положении; с 4—5 мес переворачивается с живота на спину, далее со спины на живот; к 7 мес самостоятельно садится, а к концу года начинает ходить. К 5—6 мес начинают прорезываться молочные зубы, к году обычно бывает 8 зубов.

В грудном возрасте у ребенка значительными темпами осуществляется психическое развитие. По мере дифференцирования ЦНС, начиная с 2—3 нед, а особенно после месяца, происходит развитие условных рефлексов (1-я сигнальная система). Сначала они довольно просты, например рефлекс на положение при кормлении, а затем значительно усложняются. С 1 мес движения глазных яблок становятся координированными, взгляд фиксируется на ярких предметах, появляется слуховое сосредоточение, к концу 2-го месяца ребенок следит за движением предмета, улыбается. С 3—4 мес он эмоционально гулит, узнает близких, с 6 мес лепечет слоги «ба», «па», «ма», громко смеется. К концу года ребенок произносит первые осмысленные слова (с этого момента начинается развитие речи — вторая сигнальная система), выполняет простые требования, понимает слова запрета. К этому времени замедляется физическое развитие, его опережает психическое.

Для правильного развития ребенка необходимы четкая организация режима, питания, чередование периодов сна и бодрствования. Детям 2—3 мес надо обеспечить сон общей длительностью 16—18 ч, из них 10—11 ч ночью и 6—7 ч днем в 3—4 приема; в возрасте 3—6 мес длительность сна — 16 ч в сут; от 6 до 10 мес — 15—16 ч, из них днем около 5 ч в 3 приема. После 10 мес дети переходят на двукратный дневной сон с общей продолжительностью в сутки $14^1/_2$—15 ч. После каждого сна ребенок должен есть, а после каждого кормления — бодрствовать. Все жизненные системы организма, адаптированные к внеутробному существованию в течение первого месяца жизни, оказываются еще неустойчивыми и легко расстраиваются при любых нерациональных условиях. Правильно организованное вскармливание должно обеспечить высокую потребность ребенка первого года жизни в основных питательных веществах и калориях. Несбалансированное питание в условиях интенсивного роста приводит к развитию заболеваний, связанных с легко возникающим дефицитом тех или иных веществ. К ним относятся анемия, рахит, гипотрофия. В то же время относительная незрелость функций желудочно-кишечного тракта затрудняет переваривание пищи и предрасполагает к быстрому развитию желудочно-кишечных заболеваний.

В первые 3—4 мес ребенок проявляет повышенную устойчивость ко многим инфекциям (корь, скарлатина, дифтерия, ветряная оспа, краснуха и др.) благодаря сохранению пассивного иммунитета, приобретенного внутриутробно через плаценту. В то же время он чувствителен к гноеродным микроорганизмам и особенно к кишечной флоре. Сохраняется склонность к генерализации воспалительного процесса, к общей ответной реакции на любое воздействие. Так, при ряде заболеваний (пневмония, грипп, дизентерия) могут развиться судороги, менингеальные явления, токсикоз.

Преддошкольный период (от 1 года до 3 лет — ясельный возраст). Он характеризуется быстрым совершенствованием двигательных навыков ребенка, речи и психики, продолжающимся активным ростом. Ребенок очень подвижен, любознателен, основной формой развития является игра, через которую он познает окружающую среду и приобретает первые трудовые навыки. Быстро растет словарный запас, ребенок начинает говорить, составляя сначала при-

митивные фразы. К 2—3 годам предложения становятся многословными. Ребенок подражает взрослым, поэтому особенно важно разговаривать с ним правильно. Начиная с $1^1/_2$ лет дети спят днем около 3 ч, а ночью — 11 ч.

В преддошкольном периоде также важно правильно организовать режим ребенка, чтобы не перегрузить его впечатлениями, оградить от отрицательных воздействий внешней среды.

В связи с увеличивающимися контактами между собой, в также с утратой к этому времени врожденного иммунитета в преддошкольном периоде увеличивается возможность распространения острых детских инфекционных заболеваний (корь, коклюш, ветряная оспа, скарлатина, дизентерия и др.).

Дошкольный период (от 3 до 7 лет). В этом возрасте несколько замедляется процесс роста, но активно совершенствуются функциональные возможности органов и систем. В 5—6 лет начинается смена молочных зубов на постоянные. Ребенок переходит на режим питания взрослого. Дневной сон однократный — $2—2^1/_2$ ч, ночной — 10—11 ч. Ребенок будет спать крепко и спокойно, если он перед сном не был возбужден, не играл в шумные игры. В этом возрасте развиваются тонкие навыки: умение кататься на двухколесном велосипеде, на коньках, танцевать, вышивать, вязать. Благодаря хорошей памяти дети чрезвычайно легко запоминают стихи, пересказывают сказки, рассказы, усваивают чужой язык. Это возраст подражания как хорошему, так и плохому, поэтому особенно важна четкая организация воспитательной работы дома и в детских садах. К концу этого периода ребенок готовится к поступлению в школу. Заметно снижается склонность к генерализации процесса и токсическим реакциям. В этом периоде появляются заболевания, в развитии которых большую роль играет аллергия (бронхиальная астма, ревматизм и др.).

Период младшего школьного возраста (от 7 до 12 лет). Продолжается совершенствование функций организма ребенка. Усиленно развиваются и крепнут мышечная система и скелет. Молочные зубы полностью заменяются постоянными. Школьный ритм жизни способствует развитию усидчивости, необходимых трудовых навыков. Нужно строго следить за осанкой ребенка, так как неправильное положение за партой или столом, ношение в одной руке тяжелого портфеля и ряд других моментов могут привести к искривлению позвоночника.

Период старшего школьного возраста. Он продолжается от 12 до 16 лет и является периодом полового созревания. Он характеризуется выраженной перестройкой эндокринной системы, усиленным ростом. У девочек вторичные половые признаки обычно развиваются раньше, чем у мальчиков, на $1—1^1/_2$ года. В этом периоде часто встречаются функциональные расстройства сердечно-сосудистой, нервной систем, обусловленные, с одной стороны, быстрым, непропорциональным ростом всего тела и отдельных органов, с другой — неустойчивостью вегетативно-эндокринной системы.

Глава IV

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ И УХОДА ЗА РЕБЕНКОМ

По словам крупнейшего отечественного терапевта проф. Г. А. Захарьина, правильно собранный анамнез — есть половина диагноза.

Научиться собирать и правильно оценивать анамнез больного ребенка — это большое врачебное искусство. Обычно анамнез ребенка собирается у родителей, желательно у матери. Наблюдательная мать при умелом расспросе

врача может сообщить много ценных сведений о развитии заболевания у ребенка. Однако нередко мать навязывает врачу свое субъективное мнение о причине и даже диагнозе заболевания. Поэтому от врача требуется немало терпения и такта, чтобы, выслушав спокойно рассказ матери, заставить ее затем точно и кратко ответить на конкретные вопросы.

Необходимо побеседовать и с больным ребенком, особенно старшего возраста, но при этом следует помнить, что он не всегда может четко определить свои ощущения, очень внушаем. Кроме того, дети могут умышленно ввести врача в заблуждение.

Возраст ребенка определяет некоторую специфику собирания анамнеза. Так, для детей первых лет, особенно первого года жизни, важнейшее значение приобретают подробные данные о возрасте и здоровье родителей, их привычках и профессиональных вредностях, а также акушерский анамнез матери: сведения о течении беременности, питании во время беременности, продолжительности родового акта, осложнениях в родах. Подробно выясняются течение периода новорожденности, характер вскармливания (когда введен прикорм, когда отнят ребенок от груди), показатели физического и психического развития, особенности поведения, перенесенные заболевания, бытовые условия, уход, контакты с инфекционными больными и т. д.

Для детей более старшего возраста особое значение приобретают данные о всех ранее перенесенных заболеваниях, в том числе о всех острых инфекционных болезнях с указанием возраста, тяжести заболевания и имевших место осложнений. Обращается внимание на проводимые ранее профилактические прививки и наличие патологических реакций на них.

Учитывая возрастающую роль аллергии в развитии заболеваний у детей дошкольного и школьного возраста, необходимо выявить склонность ребенка к аллергическим реакциям на различные факторы внешней и внутренней среды, продукты питания, лекарственные препараты, частоту острых респираторных заболеваний и связь их с аллергией.

В анамнезе настоящего заболевания необходимо отразить начало болезни, его первые и последующие симптомы, развитие болезни до настоящего момента. Оценка этих данных имеет свои особенности, определяющиеся возрастом ребенка. Так, диагностическое значение одного и того же симптома резко меняется в разные возрастные периоды (например, сыпь, судороги, желтуха могут иметь различную диагностическую значимость в раннем и старшем возрасте).

При тяжелом состоянии ребенка и необходимости срочных мероприятий целесообразно сначала расспросить мать о причине и развитии настоящего заболевания, осмотреть ребенка и оказать необходимую помощь, а затем уже собрать общий анамнез и все дополнительные сведения. Если ребенок находится на поликлиническом приеме или поступает в стационар в удовлетворительном состоянии, собирание анамнеза может идти в обычной последовательности.

Подробный анамнез занимает большое место в исследовании больного ребенка и позволяет сделать заключение (с учетом индивидуальной оценки полученных данных) о предполагаемом заболевании, характере течения патологического процесса, а также об отрицательных факторах в жизни ребенка и семейно-бытовых условиях, которые могли способствовать развитию настоящего заболевания.

Во время беседы с матерью и ребенком необходимо наблюдать за поведением больного, координированностью его движений, особенностями мышления и речи, т. е. начинать объективный осмотр. В педиатрии используются такие же методы исследования, как и у взрослых, но для того, чтобы результаты получились правильными, надо уметь подойти к ребенку, знать неко-

торые специальные правила исследования. Нередко врач, умеющий прекрасно обследовать взрослого человека, теряется перед больным ребенком.

Важное место в обследовании ребенка занимает осмотр. Если ребенок спит, будить его не рекомендуется. Наоборот, в этом состоянии наиболее точными будут данные подсчета частоты пульса, дыхания. Постепенно осторожными движениями и обязательно теплыми руками ребенка необходимо полностью раздеть. Только в пубертатном возрасте, щадя психику ребенка, следует проводить частичный осмотр.

Если ребенок относится к осмотру негативно, нужно преодолеть его страх и сопротивление, переключив его внимание на игрушки, приласкать, рассказать сказку. Многие дети быстро привыкают к врачу, процесс обследования, если он не причиняет болевых ощущений, привлекает их внимание, ребенок охотно дает себя осмотреть и даже подражает приемам врача. Но бывают дети избалованные, чрезмерно возбудимые, на которых не действуют обычные приемы. В этих случаях иногда помогает строгий приказ врача, и лишь в исключительных случаях может быть применен насильственный осмотр.

Осмотр желательно проводить при дневном свете и как исключение при ярком электрическом освещении. Детей раннего возраста располагают на пеленальном или обычном столе, более старших детей можно осматривать на руках матери или в кроватке.

Существует определенная последовательность осмотра. Прежде всего необходимо оценить положение ребенка (активное, пассивное, вынужденное), его осанку, походку, выражение лица, глаз, окраску кожных покровов, наличие и характер сыпи, выраженность катарального синдрома. Ребенок должен быть осмотрен полностью, даже если диагноз относительно ясен, так как могут быть неожиданные находки или сопутствующего заболевания, или аномалий развития. Оценивается состояние питания, физическое развитие, определяется пульс, частота дыхания, а затем обследуются органы и системы по общепринятой схеме.

Осмотр ротоглотки и болезненных участков тела (например, суставов при полиартрите) следует проводить в последнюю очередь, так как это исследование обязательно причинит неприятные ощущения и вызовет сопротивление ребенка, после чего дальнейший осмотр может оказаться невозможным. При обследовании ротоглотки ребенка нужно фиксировать так, чтобы врач мог внимательно при ярком освещении осмотреть слизистую оболочку полости рта и глотки, миндалины. Осмотр проводится только с помощью шпателя или ложки.

Спокойное, доброжелательное, уверенное поведение врача и медицинского персонала, гуманное отношение к больному и его родственникам являются залогом успешного лечения и последующей профилактики заболеваний в детском возрасте. Врач должен всегда поддерживать с матерью ребенка тесный контакт, быть постоянным советчиком в воспитании ребенка и проводником необходимых медицинских знаний среди окружающих его людей.

Уход за новорожденным. Комната, в которой находится новорожденный, должна содержаться в особой чистоте и порядке, хорошо проветриваться. Кроватка должна стоять ближе к окну. Матрац жесткий, покрытый клеенкой и затем простынкой. Под голову кладут плоскую маленькую подушку (не пуховую). Постельные принадлежности ежедневно проветривают, а клеенку моют с мылом; детское белье после стирки и кипячения обязательно проглаживают горячим утюгом с двух сторон. Новорожденного купают ежедневно в кипяченой воде (температуры 37 °С), затем обливают водой, температура которой на 1 °С ниже. Температура в помещении, где купают ребенка, должна быть 22—23 °С. Лучше купать ребенка вечером перед кормлением; можно

1 раз в неделю пользоваться «детским» мылом. Ребенка следует подмывать каждый раз после опорожнения кишечника, лучше проточной водой температуры 36 °С или слабым раствором перманганата калия (бледно-розового цвета); подмывают спереди назад от половых органов к заднему проходу, с тем чтобы не занести инфекцию в мочевые пути и половые органы. После туалета кожные складки смазывают стерильным растительным маслом. Ногти на руках и ногах осторожно обрезают маленькими ножницами один раз в 7—10 дней.

Учитывая большую восприимчивость новорожденного к инфекции, нужно оберегать его от контакта с чужими людьми. Ухаживающим за ребенком следует соблюдать строгие гигиенические правила. Соски и пустышки необходимо перед употреблением кипятить. У новорожденного плохая терморегуляция, поэтому он может легко охладиться или перегреться, в связи с чем температура в комнате должна быть постоянной в пределах 20—22 °С. Пеленают ребенка перед каждым кормлением.

Уход за грудным ребенком. Нормальное развитие ребенка может быть достигнуто при создании необходимых условий внешней среды и воспитательной работе. С первых же недель жизни ребенка должен соблюдаться строгий режим: правильное чередование сна, периодов бодрствования и еды. Детский уголок — это самая светлая, хорошо проветриваемая часть квартиры с яркими картинками на стенах, любимыми игрушками, специальной детской мебелью, манежем. Этот же принцип должен быть соблюден при организации детской палаты в больницах, яслях, детских садах. Ласковое обращение матери, отца, обслуживающего персонала способствует развитию положительных эмоций, хорошему настроению. У ребенка раньше развиваются навыки опрятности, быстрее закрепляются условные рефлексы и формируется вторая сигнальная система.

Закаливание грудного ребенка надо начинать с первых месяцев жизни. Это систематическая тренировка организма ребенка различными температурными воздействиями свежего воздуха, воды, солнечных лучей. Чтобы постепенно приучить ребенка к прохладному воздуху зимой, сначала организуются прогулки в комнате при открытой форточке, затем ребенка выносят на улицу: на 1-м месяце жизни при температуре воздуха не ниже –5 °С на 5—10 мин, в возрасте 2—6 мес — не ниже –10 °С по 20—30 мин 1—2 раза в день. К концу года дети могут гулять при температуре –15 °С до 2—3 ч в день (2 прогулки в защищенном от ветра месте). В летнее время дети первого года жизни должны проводить на свежем воздухе бóльшую часть дня. Рекомендуются воздушные ванны, которые сначала должны проводиться под контролем врача начиная с 2—3 мес жизни. Полезно сочетать их с массажем, гимнастикой, а во втором полугодии — с игрой в кроватке или манеже. Температура воздуха при этом вначале должна быть не ниже 22 °С, а к концу года при соответствующей тренировке — 20 °С. Длительность процедуры вначале 2—3 мин, к концу года она увеличивается до 30 мин.

Дети не должны находиться под прямыми солнечными лучами, т. е. летом им лучше быть в тени деревьев. Водные процедуры для детей первого года жизни — это гигиенические ванны, умывание, обтирание. В первом полугодии температура воды равняется температуре тела (36—37 °С), во втором полугодии — 36 °С. Обтирание рекомендуется начинать с 6-месячного возраста сначала теплой водой (35—36 °С), через неделю и далее температура воды может постепенно снижаться до 28—30 °С. Длительность процедуры — 3—5 мин. Обливание и душ обычно назначаются детям после года.

Особого внимания заслуживает одежда ребенка первого года жизни. Нельзя туго пеленать малыша, уже с первых дней можно оставлять на некоторое время свободными руки, рекомендуется пользоваться специальными

кофточками с зашитыми (нижними) концами рукавов, а позже ползунками, что обеспечивает возможность активных движений.

Выполнение основных положений по уходу, несомненно, обеспечит правильное, гармоничное развитие ребенка.

Глава V

ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ РЕБЕНКА В СВЯЗИ С ВОЗРАСТНЫМИ ОСОБЕННОСТЯМИ ОРГАНОВ И СИСТЕМ

НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ И ОРГАНЫ ЧУВСТВ

Основными функциями нервной системы являются регуляция всех физиологических процессов растущего организма и непрерывная адаптация его к меняющимся условиям внутренней и внешней среды. Органы чувств, представляющие собой периферическую часть анализаторов, обеспечивают передачу сигналов внешнего мира в специализированные центры. Различают центральную (включающую головной и спинной мозг), периферическую и вегетативную нервную системы, деятельность которых координирует кора большого мозга. Нервная система закладывается уже на самых ранних этапах эмбриональной фазы (2—3-я неделя), и в течение всего срока беременности происходит интенсивный ее рост и развитие. Ребенок рождается с большим по объему, но морфологически и функционально незрелым мозгом, дальнейшее совершенствование и дифференцировка которого происходят под многочисленными воздействиями внешней и внутренней среды до 20—25-летнего возраста.

Анатомо-физиологические особенности. *Головной мозг.* Его размеры и масса при рождении относительно велики — около 400 г, что составляет $^1/_8$ часть тела (у взрослого — $^1/_{40}$). Удвоение массы мозга происходит к 9 мес, утроение — к 3 годам, к 20 годам он увеличивается в 4—5 раз. В полушариях большого мозга новорожденного уже хорошо выражены борозды и крупные извилины. Мелкие борозды формируются в течение первых 5—6 лет жизни К моменту родов в коре большого мозга уже имеется 7 слоев нейронов, но корковые клетки, нервные центры, стриарное тело, пирамидные пути развиты недостаточно. Серое и белое вещество плохо дифференцированы. В полушариях большого мозга преобладают затылочные доли, боковые желудочки широкие, мозолистое тело короткое и тонкое. Нервные клетки коры не имеют отростков (дендритов и аксона), и их структурное развитие заканчивается лишь к 7—8 годам. Миелинизация отдельных клеток и проводящих путей заканчивается в разные сроки: внутричерепных нервов — к 3—4 мес, черепных (за исключением блуждающего) — к 1 году 3 мес, пирамидных путей — к 2—3 годам, блуждающего нерва — к 3—4 годам.

Более законченную структуру имеет таламопаллидарная система, где миелинизация происходит еще внутриутробно. Мозжечок относительно высоко расположен, мал, имеет продолговатую форму и неглубокие борозды.

Наряду с недостаточным развитием клеток коры большого мозга и ее центров отмечается и функциональная ее слабость. Множество импульсов, поступающих в нее от интеро- и экстерорецепторов, вызывают в коре пассивное, длительное, иногда запредельное торможение, поэтому дети первых месяцев жизни спят бóльшую часть суток. Основные жизненные функции новорожденного регулируются межуточным мозгом (подкорковыми цен-

трами таламопаллидарной системы), что объясняет, в частности, бессознательные, некоординированные, атетозоподобные движения новорожденных. Постепенная дифференцировка и миелинизация нервных клеток VII слоя коры и их аксонов, составляющих пирамидные пути, обусловливают последовательность развития статических и моторных функций ребенка. По мере созревания коры движения становятся все более точными, целенаправленными, а подкорковые узлы остаются регуляторами тонуса мышечных групп.

Спинной мозг. Масса его при рождении всего 2—6 г, к 5 годам она утраивается, а к 20 увеличивается в 5—8 раз. Длина спинного мозга увеличивается преимущественно в грудном отделе и медленнее, чем размеры спинно-мозгового канала, поэтому нижний его сегмент расположен у новорожденного на уровне III поясничного позвонка, а к 4—5 годам — между I и II поясничными позвонками, как и у взрослого, что практически важно учитывать при проведении спинальной пункции. Спинной мозг к моменту рождения имеет более законченное строение, к 2 годам он почти соответствует спинному мозгу взрослого и функционально более совершенен, чем головной. На уровне рогов спинного мозга, миелинизация которых происходит еще внутриутробно, в основном замыкаются дуги врожденных безусловных рефлексов.

Периферическая нервная система. У новорожденного она представлена редкими, недостаточно миелинизированными и неравномерно распределенными пучками нервных волокон, миелинизация которых заканчивается на 2—4-м году жизни.

Вегетативная нервная система. Она функционирует уже у новорожденного. После рождения отдельные симпатические узлы сливаются между собой, образуя мощные сплетения. Периферические ветви блуждающего нерва заканчивают свое развитие и миелинизацию к 3—4 годам. К этому времени устанавливается центральная регуляция деятельности органов дыхания и кровообращения. Следствием этого является то, что у детей раннего возраста физиологичной является симпатикотония, на 3—4-м году сменяющаяся ваготонией. Затем устанавливается равновесие двух систем, а в пубертатном возрасте нередко возникает вегетососудистая дистония на фоне гормональной перестройки.

К моменту рождения периферические отделы анализаторов — органы чувств — структурно сформированы, однако функционируют недостаточно в связи с незрелостью корковых центров.

Органы зрения и слуха. Эти органы закладываются и развиваются параллельно развитию всей ЦНС. К физиологическим особенностям органа зрения относятся: светобоязнь (первые 3 нед), косоглазие (на 1—2-м месяце), нистагм, отсутствие расширения зрачка при сильных болевых раздражениях (на 1-м году), низкая острота зрения (0,02 в первом полугодии, 0,1 к году, 1,0 к 5 годам).

Наружный слуховой проход на первом году жизни имеет вид щели, без костной части и значительно у́же, чем у взрослого. Ушная сера имеет жидкую консистенцию и иногда симулирует гноетечение. Барабанная перепонка расположена горизонтально, составляя продолжение верхней стенки наружного слухового прохода, толще, чем у взрослого. Короткая и широкая слуховая (евстахиева) труба облегчает сообщение барабанной полости с носоглоткой, что способствует частому инфицированию среднего уха и лучшему оттоку гноя из него. Однако средний отит иногда протекает скрыто и характерных изменений барабанной перепонки не удается обнаружить даже при отоскопии. Незаконченное окостенение височной кости и отсутствие до 3 лет клеток сосцевидного отростка, вместо которых имеется одна «пещера» (антрум), обусловливают развитие субпериостальных абсцессов и антрита. Мастоидит до 2—3 лет наблюдается крайне редко.

Орган вкуса. Функционирует уже при рождении и к 4—5 мес дифференцируется полностью.

Орган обоняния. Резкие запахи ребенок различает в первые месяцы жизни, к 7—8 мес он хорошо ощущает и слабые запахи.

Орган осязания. Этот орган достаточно дифференцирован уже у новорожденных. Раздражение кожи вызывает у ребенка общую реакцию в виде двигательного беспокойства. В 7—8 мес ребенок уже может точно прикоснуться к месту раздражения. На болевое ощущение ребенок реагирует как местно (отдергивает руку), так и общим беспокойством. Дифференцировать болевые точки ребенок начинает только к 7—8 годам. Реакция на температурные раздражители хорошо выражена и у самых маленьких: когда им тепло, они успокаиваются, холодно — плачут.

Оценивая высшую нервную деятельность ребенка и соответствие развития его ЦНС возрасту, необходимо помнить, что: 1) дифференцировка нервных клеток, миелинизация проводящих путей и нервных стволов происходят в определенной временно́й последовательности; 2) образование условных рефлексов возможно лишь в результате многократного повторения раздражения и его подкрепления (в раннем детском возрасте — пищевая доминанта); 3) структурное совершенствование коры идет параллельно развитию функции, причем последняя при правильном воспитании (направленная выработка положительных и отрицательных условных связей) может опережать формирование морфологического субстрата и способствовать ему.

Новорожденный большую часть суток спит, не всегда просыпаясь к моменту кормления, взор не фиксирует. При разворачивании потягивается, принимает физиологическую, эмбриональную позу, приводя согнутые ручки и ножки к животу. Движения некоординированные, атетозоподобные, голова свисает (рис. 1). Тонус мышц-сгибателей повышен, положительны симптомы натяжения (Кернига, Брудзинского). Стабильно вызываются врожденные безусловные рефлексы — оральные (поисковый, ладонно-ротовой, хоботковый, сосательный); спинальные — защитный (поворот головы набок в положении на животе), опоры (стоит на всей стопе при поддержке подмышки), автоматической ходьбы (переступает), ползания (отталкивается ножками от опоры в положении на животе и передвигается), хватательный (сжимает палец, прикоснувшийся к ладони, висит на руках). На 2—3-й неделе вырабатывается первый условный рефлекс на подготовку к кормлению (смена пеленок, изменение положения) — поворот головы набок, поисковые и сосательные движения губ.

Ребенок 3 мес значительно более активен, настроение, как правило, благодушное. Он бодрствует между кормлениями по $1-1^1/_2$ ч, общее время сна 18—20 ч в сутки. Интересуется игрушками, следит за ними, фиксирует взор, улыбается, узнает мать, гулит. Увеличивается объем статики и движений, они становятся более целенаправленными: ребенок хорошо держит голову в вертикальном положении и лежа на животе (рис. 2), приподнимает грудь, тянется рукой к предмету, хватает его. Исчезают гипертонус сгибателей, симптомы натяжения, атетозоподобные движения, постепенно угасает часть безусловных врожденных рефлексов (защитный, хватательный, опоры и автоматической ходьбы, ползания, оральные, кроме сосательного). Появляется надсегментарный ранний позотонический безусловный верхний рефлекс Ландау (в положении на животе поднимает голову, верхнюю часть туловища и руки; опираясь руками, удерживается в этой позе). Легко формируются условные рефлексы со зрительного и слухового анализаторов на основе пищевой доминанты, отчетлив рефлекс на время кормления.

Ребенок 6 мес подвижен, активен, эмоционален, благодушен. Спит 16—18 ч, дневной сон 2—3-разовый. Переворачивается в постели, смотрит

и поворачивает голову в сторону звука, сидит, (хотя сесть самостоятельно из положения лежа на спине не всегда может) (рис. 3). Движения рук целенаправленны: ребенок хватает игрушку, играет ею, тянет в рот, бросает. Хорошо различает знакомые лица, подражая взрослым, произносит отдельные слоги. Из врожденных рефлексов сохранен сосательный, к верхнему рефлексу Ландау присоединяется нижний (в положении на животе поднимает и разгибает ноги). Продолжается формирование сложных условных (поведенческих) рефлексов.

У ребенка 9 мес в поведении начинают проявляться признаки сложной анализаторно-синтетической работы коры. Малыш стремится к общению, понимает обращенную к нему речь, выполняет простые задания, говорит отдельные слова, проявляет свои желания, выборочный вкус – начинает формироваться II сигнальная система. Спит 14–16 ч в сутки, днем дважды. Хорошо сидит и садится сам, встает, держась за опору, и стоит при поддержке (рис. 4). Быстро ползает. Подражает движениям взрослых.

Ребенок $1-1^1/_2$ лет очень подвижен, любопытен, общителен, игровым методом активно знакомится с окружающим миром. Любит играть с детьми, говорит 10–20 слов, знает названия частей тела и многих предметов. К $1^1/_2-2$ годам говорит короткими фразами. Хорошо различает запахи, шумы, звуки, охотно слушает музыку, самостоятельно ест ложкой. Выполняет несложные задания, понимает запрет. Приучается к опрятности. Спит 14–16 ч в сутки, днем 1–2 раза. Ходит самостоятельно, приседает, чтобы поднять игрушку, влезает и слезает по ступенькам с помощью рук.

Ребенок 2–3 лет контактен, дружелюбен. К этому времени заканчивается первичная дифференцировка нервных клеток и миелинизация спинальных и периферических нервов. Ребенок переполнен массой впечатлений от внешнего мира, которые он не может анализировать самостоятельно, и поэтому постоянно прибегает к помощи взрослых (период вопросов) (рис. 5). Продолжают дифференцироваться движения: ребенок бегает, играет с мелкими предметами.

У ребенка от 3 до 5 лет усложняется речь, появляются ассоциативные связи, собственные суждения, полностью осознается личность («Я»), формируется характер, тяга к самостоятельности, появляется упрямство, своеволие. В это время психика ребенка очень восприимчива: он быстро запоминает слова, легко учится иностранному языку, рисованию, музыке.

У ребенка 6–8 лет дифференцировка большей части коры большого мозга в основном заканчивается: вырабатываются активные тормозные процессы, легко формируются сложные условные рефлексы. Хорошо развита моторика. Речь становится связной, ребенок может передать свои мысли и впечатления, легко овладевает навыками чтения и письма. Однако преобладают еще игровые элементы деятельности, отсутствуют возможности длительного сосредоточения, самокритики и самоконтроля. Адаптация к коллективу (в школе) нередко затруднена.

В школьном и подростковом возрасте совершенствуется анализаторская и синтезирующая деятельность коры большого мозга, закрепляются реакции активного торможения, ассоциативные связи. Дискоординация гормональных процессов в пубертатном периоде приводит к неустойчивости настроения, излишней аффективности, снижению мышечного тонуса и некоторой дискоординированности движений, функциональным изменениям внутренних органов, сосудистым проявлениям. Несовершенна и вегетативная регуляция: отмечаются потливость, нарушения трофики кожи, лабильность вазомоторных реакций, неустойчивость артериального давления. Физическое развитие в это время в связи с акселерацией нередко опережает нервно-психическое, что может привести и к функциональным расстройствам нервной системы.

Методика исследования. Для оценки состояния развития нервной системы используются жалобы и расспрос (матери, а в старшем возрасте и ребенка); объективные методы – осмотр и наблюдение, ощупывание и определение кожной чувствительности, определение тонуса, силы и возбудимости мышц, координации движений и рефлексов; лабораторно-инструментальное исследование.

Жалобы. Они могут отсутствовать, особенно в раннем возрасте. После года мать часто отмечает отставание в развитии или обращает внимание на беспокойное поведение ребенка. Головные боли у старших детей отмечаются при повышении внутричерепного давления, менингите, опухоли мозга. При органических поражениях головного мозга и гипертензионном синдроме возможны также головокружения и рвота, которые не облегчают состояние больного.

Расспрос. При расспросе матери можно установить факторы, влияющие на формирование нервной системы внутриутробно (патология беременности, питание, заболевания, профессиональные вредности и привычные интоксикации матери – алкоголизм, курение и др.), интранатально (асфиксия, внутричерепная родовая травма) и в первые месяцы и годы жизни (заболевания, нарушения вскармливания и режима, культура воспитания и ухода и т. д.); сроки развития статических и моторных функций, появления условных связей, речи; поведение в семье и коллективе; особенности сна, учебной и внеучебной нагрузки, развлечений; реакцию на повышение температуры и характер течения заболеваний.

Осмотр и наблюдение. При осмотре и наблюдении оцениваются поведение и реакция ребенка на окружающее (бессознательное или коматозное состояние, безразличие, сонливость, апатия, страх, возбуждение, эйфория и др.), настроение, выражение лица и мимика, жесты, координация движений при раздевании и т. д. Одновременно выявляются признаки гидроцефалии (большая голова с преобладанием мозговой части черепа), микроцефалии, болезни Дауна (косой разрез глаз, добавочное веко, широкая переносица, открытый рот, толстый язык, поза «лягушки»), парез лицевого нерва, судорожные состояния, карпопедальный спазм и «рука акушера» (при спазмофилии), тремор, нистагм, гиперкинезы (при хорее), мышечные атрофии и т. д. При менингите имеет значение положение ребенка – вынужденное, с запрокинутой головой и согнутыми, приведенными к животу ногами.

К о о р д и н а ц и я д в и ж е н и й оценивается как при осмотре (излишняя суетливость, двигательное беспокойство, добавочные движения и т. д.), так и при проведении координационных проб у более старших детей (коленно-пяточная, пальценосовая, пальцевые и мимические).

М ы ш е ч н ы й т о н у с определяется по положению ребенка в постели (распластанные бедра, руки) или сидя («поза рахитика» – опираясь на руки, «рахитический горб», симптом складного ножа), а также при пассивных движениях (отсутствие сопротивления при сгибании и разгибании конечностей, симптом дряблых плеч). Указанные выше симптомы снижения мышечного тонуса характерны для энцефалита и его последствий, ядерной желтухи, болезни Дауна, хореи, рахита, а также для поражения передних рогов спинного мозга при детском параличе и периферических нервов при дифтерии. Повышение тонуса мышц спастического «пирамидного» типа наблюдается у детей до 3 мес, при менингите, менингоэнцефалите, детском церебральном параличе (болезни Литтля); экстрапирамидная ригидность мышц с явлениями кататонии – при токсикозах, спазмофилии, тяжелой дистрофии.

В о з б у д и м о с т ь м ы ш ц (механическая и электрическая) изменяется при спазмофилии. Описание менингеального и судорожного синдромов дано в главах, посвященных менингококковой инфекции и спазмофилии.

Ощупывание кожи и подлежащих нервных стволов и мышц. Этот метод исследования помогает уточнить кожную чувствительность, для определения которой применяют также слабые уколы специальной иглой. У детей до 7—8 лет исследование поверхностной чувствительности малоинформативно, а глубокой — практически невозможно.

Исследование рефлексов. У детей раннего возраста исследование рефлексов имеет ряд особенностей. Начинается оно с выявления врожденных безусловных (см. выше), ранних и поздних надсегментарных рефлексов. Затем согнутым пальцем или специальным резиновым молоточком определяются сухожильные рефлексы. У детей до 2 лет они оживлены, неравномерны, имеют широкую зону. В этом же возрасте нормальными являются рефлексы Бабинского и Россолимо, до 6 мес появляющиеся даже спонтанно и свидетельствующие лишь о недостаточной зрелости нервной системы. После 2 лет эти симптомы, же так как и клонус стоп, являются признаком повреждения пирамидных путей. При хорее часто наблюдается тоническое разгибание голени в ответ на вызывание коленного рефлекса (симптом Гордона). Понижение сухожильных рефлексов наблюдается при полиневритах (дифтерия, узелковый периартериит), поражении спинного мозга и его корешков (менингит, полиомиелит), внутричерепной гипертензии, токсикозах, авитаминозах, мышечных атрофиях разной этиологии.

Кожные рефлексы определяются у детей так же, как и у взрослых, обычно они бывают слабыми. Подошвенный рефлекс появляется только после $1^1/_2$—2 лет. Снижение или отсутствие этой группы рефлексов типично для поражения пирамидных путей, токсикозов, перитонита.

Рефлексы со слизистой оболочки (корнеальный, глоточный) у детей непостоянны, неравномерны, могут отсутствовать или быть повышенными как у здоровых, так и у детей с неврастеническими реакциями.

Висцеральные и вегетативные рефлексы (глазосердечный, солнечного сплетения, зрачковый, пиломоторный, дермографизм) аналогичны таковым у взрослых, но определяются обычно менее отчетливо. Наименьшее применение в педиатрической практике имеет дермографизм. У детей с дистрофией и сухой кожей он почти не проявляется.

Красный стойкий дермографизм указывает на снижение сосудистого тонуса и возможную ваготонию. Он наблюдается при острых инфекциях (менингит, кишечный токсикоз), может быть при экссудативно-катаральном диатезе, рахите.

Белый дермографизм свидетельствует о повышении сосудистого тонуса и симпатикотонии. При скарлатине это один из диагностически важных симптомов начальной фазы. Иногда он имеет место и у больных экссудативно-катаральным диатезом на фоне общей гиперемии кожи.

Смешанный или валикообразный дермографизм — результат вегето-сосудистой дистонии, важными признаками которой являются также повышенная потливость ладоней, стоп, подмышечных впадин и акроцианоз.

Лабораторно-инструментальные исследования. Эти исследования включают спинальную и вентрикулярную пункцию с последующим клиническим и биохимическим анализом спинномозговой жидкости, рентгенографию черепа и позвоночника, пневмоэнцефалографию и трансиллюминацию черепа и электрофизиологические методы исследования (миография, эхо-, электро-, реоэнцефалография), а также исследования зрительного и слухового анализаторов.

Спинальная пункция у детей (чаще до 3 лет) производится в положении ребенка на боку с максимальным сгибанием головы и приведением нижних конечностей к животу. Прокол делают между остистыми отростками III и IV или IV и V поясничных позвонков. Применяются не только специальные

иглы, но и обычные для внутривенных инъекций, но обязательно с мандреном. Вентрикулярную пункцию производят через большой родничок. В норме жидкость вытекает каплями под давлением 100—200 мм вод. ст. Она бесцветна (у новорожденных может быть слегка ксантохромной), прозрачна, содержит 10—15 (до 1 года) или 1—15 (после 1 года) лимфоцитов, 0,16—0,33 г/л белка (у новорожденных — 0,33—0,48 г/л) и 0,45—0,65 г/л сахара (у новорожденных — 0,55—0,75 г/л). Наибольшее значение исследование спинномозговой жидкости имеет при инфекциях ЦНС, объемных процессах, гидроцефалии. Бактериологическое и вирусологическое исследования позволяют обнаружить возбудителя. Рентгенография черепа и позвоночника и пневмоэнцефалография производятся и оцениваются так же, как у взрослых. При необходимости в условиях нейрохирургического стационара детям проводятся и другие контрастные исследования (вентрикуло-, ангио- и миелография).

Трансиллюминация черепа производится детям первых месяцев жизни в темной комнате любым тубусным источником света мощностью 100 Вт и более с системой конвергирующих линз и резиновым кольцом в конце объектива. Прикладывание объектива к частям черепа здорового ребенка дает яркий светящийся круг от лампы диаметром 1,5—2 см. При увеличении количества интрацеребральной жидкости (внутренняя гидроцефалия) отмечается резкое уменьшение кольца свечения, при наружной гидроцефалии — увеличение диаметра кольца свечения до 5—6 см. При субдуральной гематоме наблюдается менее интенсивное свечение в острой фазе с появлением более яркого при рассасывании крови, при гидранэнцефалии — широкое свечение низкой интенсивности по всему своду черепа. Все виды электрофизиологического исследования производятся с теми же целями и теми же способами, что и у взрослых.

Офтальмологическое исследование у детей до 5 лет проводится с трудом, и оно не всегда информативно. Наибольшее значение имеет исследование глазного дна, выявляющее признаки повышения внутричерепного давления при гидроцефалии, объемных и спаечных процессах в мозге.

Отоскопическое исследование у маленьких детей можно произвести даже невооруженным глазом. Ушную раковину при этом оттягивают вперед и книзу, при этом хорошо просматривается наружное ухо. Ушное зеркало, введенное в слуховой проход, позволяет осмотреть барабанную перепонку. Надавливание на козелки поможет выявить болевой синдром.

ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ. АКСЕЛЕРАЦИЯ

Постоянный рост, увеличение массы тела и его параметров, а также развитие и дифференцировка органов и тканей — это основной физиологический процесс, происходящий внутриутробно, после рождения и весь период детства.

До рождения ребенка организм матери — это внешняя среда для плода, поэтому все отрицательные моменты, связанные со здоровьем беременной женщины, ее питанием, патологическим течением беременности, социально-бытовыми факторами, оказывают неблагоприятное влияние на правильное его развитие. В нормальных условиях доношенный ребенок рождается с массой тела в среднем 3300—3500 г и длиной 51—53 см. Рождение детей с большей длиной и массой тела наблюдается у повторно родящих, с меньшими показателями — у очень юных и пожилых матерей.

После рождения в течение первых дней жизни происходит незначительная, так называемая физиологическая, потеря массы тела в пределах 5—8% исходной, т. е. 150—300 г. Основной причиной этого может быть недоедание в первые 2 дня, связанное с медленным нарастанием лактации, а также с по-

здним прикладыванием к груди и недостаточным поступлением жидкости в организм. Обычно масса восстанавливается к 7—8-му дню жизни, иногда этот процесс идет более медленно и заканчивается к 11—12-му дню. Если же этот период становится еще более продолжительным, а потеря массы превышает указанные 5—8%, то так называемая физиологическая потеря становится патологической и требует соответствующей коррекции и даже лечебных мероприятий. Так бывает при инфицировании ребенка, травмировании его в родах или при врожденных отклонениях. Поэтому физиологическая потеря массы тела новорожденного всегда должна контролироваться врачом.

Интенсивность прибавки массы и длины тела в последующем зависит от возраста ребенка, однако не всегда показатели массы и длины нарастают параллельно. Наиболее активно физическое развитие ребенка происходит на первом году жизни. Так, к 4—5 мес удваивается, а к 10—11 мес утраивается масса тела новорожденного, при этом средняя прибавка в первое полугодие составляет 700, во второе — 400—500 г в месяц. Рост увеличивается за год на 25 см. На втором году жизни темпы развития несколько снижаются, прибавка массы тела равняется приблизительно 3 кг, а длины — 7—8 см. В последующие годы средняя прибавка массы тела в год составляет 2 кг, а длины — 5 см.

Таким образом, к 4—5 годам удваивается масса годовалого ребенка (достигая 20—22 кг) и длина тела новорожденного (100 см). К 12 годам утраивается длина тела новорожденного. В период полового созревания вновь происходит значительная прибавка длины тела, в среднем на 8—10 см и более в год. Рост прекращается к концу периода полового созревания (у девушек — к 18 годам, у юношей — к 25 годам). Прибавка массы тела в этот период колеблется от 3 до 5 кг и более в год.

Указанные параметры физического развития ребенка могут иметь значительные индивидуальные колебания, что при отсутствии патологических отклонений оценивается как индивидуальные варианты нормы. Кроме массы и длины тела, учитываются соотношения размеров головы и грудной клетки. У здорового новорожденного окружность головы равна 34—35 см, а размер грудной клетки на 1—2 см меньше (32—34 см). В возрасте 2—4 мес эти размеры сравниваются. За первый год объем грудной клетки увеличивается на 13—15 см. В последующем, до 7 лет, окружность груди превышает размер головы примерно на столько сантиметров, сколько лет ребенку. В среднем размер головы к году увеличивается на 10—11 см, а затем за все последующие годы до окончания роста еще на 10—11 см. Имеются особенности и в пропорциях тела ребенка, так как отдельные части тела растут неравномерно (рис. 6). Длина нижних конечностей увеличивается примерно в 5 раз, верхних — в 4 раза, туловища — в 3 раза, а длина головы — в 2 раза. Длина головы у новорожденного составляет примерно $^1/_4$ общей длины тела, а у взрослого человека — $^1/_8$. Длина туловища у новорожденного занимает около 45% длины тела, а в пубертатном периоде — 38%. Конечности растут у детей быстрее туловища, но чем моложе ребенок, тем короче у него ноги в общей пропорции с длиной тела.

Детей раннего возраста взвешивают на специальных детских чашечных весах, обычно в утренние часы перед кормлением, старших детей — на обычных медицинских весах.

Рост измеряют на первом году с помощью горизонтального ростомера, затем с помощью обычного вертикального, стоя и сидя.

При оценке физического развития ребенка необходимо также обращать внимание на эластичность кожных покровов, плотность (тургор) мягких тканей, мышечный тонус, состояние статики, эмоциональный настрой ребенка. Нормальные показатели перечисленных параметров позволяют оценить физическое развитие ребенка как нормотрофическое (эйтрофия).

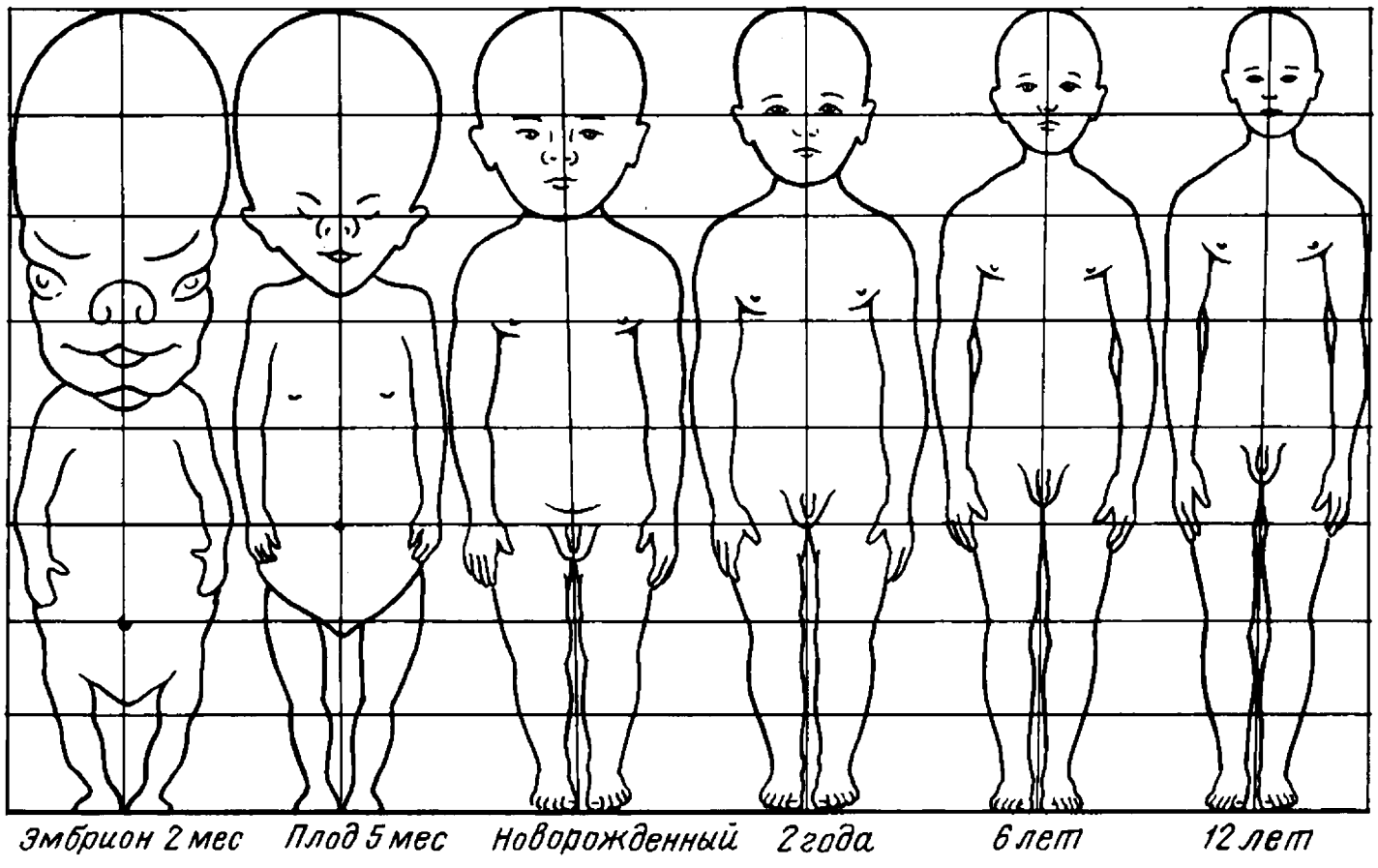


Рис. 6. Пропорции тела в различные периоды жизни.

Физическое развитие ребенка зависит от многих факторов внешней и внутренней среды: режима дня, питания, пребывания на свежем воздухе, занятий физкультурой. Определенную роль играет сезонный фактор. Так, весной и летом активнее увеличивается рост, а в зимнее время — масса тела.

Отрица́тельное влияние на физическое развитие могут оказать заболевания ребенка, прежде всего врожденные пороки сердца, врожденные и приобретенные поражения ЦНС, эндокринные расстройства, частые респираторные заболевания, рахит и т. д. Чтобы не допустить грубых отклонений в физическом развитии ребенка, необходимо систематически следить за его здоровьем, проводить антропометрические исследования, анализировать полученные данные и, своевременно установив причину нарушений, назначать соответствующее лечение.

В последние десятилетия во всех развитых странах отмечены явления акселерации, т. е. ускорение роста и развития детей начиная с внутриутробного периода. Акселерация роста и развития детей первого года жизни выражается в бо́льших показателях роста, более раннем зарастании родничка и прорезывании первых молочных зубов, удвоении массы тела к $4-4^1/_2$ мес (вместо $5-6$ мес), утроении ее к $10-11$ мес (вместо $11-12$ мес).

Акселерация роста и развития детей от 3 до $6-7$ лет также проявляется в укрупнении размеров тела и более ранней смене молочных зубов на постоянные. В школьном возрасте, помимо размеров тела, акселерация проявляется в ускорении процессов оссификации скелета и определенном диссонансе между ранним половым и эмоциональным созреванием, с одной стороны, и умственным развитием и социальной зрелостью — с другой. Этот процесс считается результатом сложного взаимодействия экзо- и эндогенных факторов, как наследственных, так и внешнесредовых, ускоряющих рост и стимулирующих развитие. Существуют природные, климатические, космические теории, которые ставят акселерацию в прямую зависимость от эпохи научно-технического прогресса, от изменившегося характера питания и адаптации организма к различным факторам среды, в том числе и вредным.

Если 10—15 лет тому назад процесс акселерации однозначно считался положительным, то сейчас накапливаются факты, свидетельствующие об отрицательном влиянии акселерации на состояние здоровья ребенка. Указывается на связь этого процесса с увеличением среди детей случаев заболеваемости гипертонией, нейрососудистой дистонией, язвенной болезнью желудка, аллергических реакций в результате относительной недостаточности глюкокортикоидной функции надпочечников. Установлено, что только у половины обследованных уровень секреции коры надпочечников соответствует физическому развитию, у остальных он меньше. В связи с акселерацией возникает много вопросов о психических и физических возможностях детей.

ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА

Эндокринные, обладающие внутрисекреторной функцией, железы включают гипофиз, эпифиз, надпочечники, щитовидную, паращитовидные, вилочковую, поджелудочную и половые железы. Каждая из них обладает специфической функцией, но все они находятся в тесной взаимосвязи друг с другом и с ЦНС, обеспечивая единство организма, что отражается в часто используемом термине «нейроэндокринная (нейрогуморальная) регуляция». Нередко в патологическом процессе выявляется содружественное участие различных эндокринных желез. Интегрирующим центром, который обеспечивает регуляцию и взаимодействие нейроэндокринных импульсов, стимулируя выработку тропных гормонов, является гипоталамус. Функциональное состояние эндокринных желез, особенно гипоталамо-гипофизарной системы, имеет огромное значение для детей, так как определяет их рост и развитие.

Органогенез большинства эндокринных желез и образование гипоталамического отдела промежуточного мозга начинается на 5—6-й неделе эмбриональной фазы. Гормональный синтез происходит после завершения органогенеза, в I триместре беременности, участие системы гипоталамус — гипофиз — кора надпочечников в регуляторной деятельности выражено уже во II триместре. К моменту рождения гипофиз обладает отчетливой секреторной активностью, что подтверждается наличием в пуповинной крови плода и новорожденного высокого содержания АКТГ. Доказана также функциональная активность зобной железы и коры надпочечников в утробном периоде. Неблагоприятное течение беременности, возраст и профессия родителей могут способствовать отклонениям в процессах формирования нейроэндокринной системы. Развитие плода, особенно на раннем этапе, несомненно, находится под влиянием гормонов матери, которые ребенок продолжает получать с материнским молоком во внеутробном периоде.

В биосинтезе и метаболизме многих гормонов у новорожденных и грудных детей имеются особенности, свидетельствующие о функциональном несовершенстве эндокринных желез и обменных процессов. В различные периоды детства может выявляться относительное превалирующее влияние одной определенной эндокринной железы.

Гипофиз (мозговой придаток). Гипофиз наиболее развит к моменту рождения. Его гистологической особенностью является отсутствие базофильных клеток, функциональной — разносторонность действия. Передняя доля гипофиза продуцирует соматотропный гормон (СТГ), или гормон роста, АКТГ, тиреотропный и гонадотропные гормоны, оказывающие опосредованное действие через другие железы, ЦНС, печень. В постнатальном периоде СТГ является основным метаболическим, влияющим на все виды обмена и активным контраинсулярным гормоном. Задняя доля гипофиза, тесно связанная с гипоталамусом (гипоталамо-гипофизарная система), — основной продуцент окситоцина, усиливающего сокращения матки и молочных протоков, а также

вазопрессина (антидиуретического гормона – АДГ), который принимает участие в выравнивании водного баланса. Регуляция синтеза АДГ и его поступление в кровь контролируются гипоталамусом.

Функциональные нарушения могут затрагивать все стороны деятельности железы или быть парциальными. Гиперфункция передней доли гипофиза (аденома) влияет на рост и приводит к гипофизарному гигантизму, а по окончании периода роста – к акромегалии. Гипофункция вызывает гипофизарный пропорциональный нанизм с сохранной психикой, но задержкой или отсутствием полового созревания. Повышение функции задней доли гипофиза определяет развитие адипозо-генитального синдрома (ожирение с отставанием в половом развитии), что, по-видимому, может наблюдаться также при поражении передней и средней доли и гипоталамической области в целом.

При недостаточной выработке АДГ развивается синдром патологической полиурии и полидипсии (несахарный диабет). Полное выпадение функций гипофиза с клинической картиной прогрессирующей кахексии Симмондса у детей наблюдается редко.

О величине гипофиза косвенно судят по размерам турецкого седла на рентгенограммах. Состояние функции определяют по содержанию АКТ и СТГ, используя радиоизотопные методы исследования и провокационные пробы (инъекция инсулина вследствие развившейся гипогликемии приводит к повышению выброса гормонов передней доли, в том числе СТГ).

Надпочечники. У новорожденных они относительно крупнее, чем у взрослых, мозговой слой их в младшем возрасте недоразвит, перестройка и дифференцировка его элементов заканчиваются к 2 годам. Корковый слой надпочечников вырабатывает более 60 биологически активных веществ и гормонов, которые по своему воздействию на обменные процессы делятся на глюкокортикоиды (кортизон, кортизол), минералокортикоиды (альдостерон, 11-дезоксикортикостерон), андрогены (17-кетостероиды и тестостерон) и эстрогены (эстрадиол). Кортикостероиды и андрогены находятся под контролем АКТГ гипофиза и взаимосвязаны с ним, обладают противовоспалительным и гипосенсибилизирующим действием. Минералокортикоиды участвуют в регуляции водно-солевого обмена (задерживают натрий и выводят калий), метаболизме углеводов. В функциональном отношении кора надпочечников тесно связана с АКТГ, половыми железами и другими эндокринными железами. Основными гормонами мозгового слоя являются адреналин и норадреналин, оказывающие влияние на уровень артериального давления. У новорожденных и грудных детей кора надпочечников вырабатывает все необходимые для организма кортикостероиды, но суммарная их экскреция с мочой низкая. Особенно напряженно идут процессы биосинтеза и метаболизма кортизона у недоношенных, в связи с чем у них отмечено относительное преобладание минералокортикоидов.

Снижение функции надпочечников возможно у детей с лимфатико-гипопластическим диатезом, а также в результате токсического воздействия, кровоизлияния, опухолевого процесса, туберкулеза, тяжелой дистрофии. Нарушение функции может быть тотальным или касаться синтеза только одного гормона. Иногда наблюдается снижение секреции одного гормона при повышении продукции другого. Одной из форм дисфункции является острая надпочечниковая недостаточность, которая может иметь место у новорожденных вследствие кровоизлияния в надпочечники. В этих случаях у них появляются признаки нарушения периферического кровообращения: нитевидный пульс, падение артериального давления, гипогликемия, изменения окраски кожных покровов. Хроническая недостаточность надпочечников (болезнь Аддисона) туберкулезного или аутоиммунного происхождения наблюдается преимущественно у школьников в виде похудания, мышечной слабости, своеобразной

коричневатой окраски кожи на животе, в области гениталий и суставов, гипонатриемии и гипокалиемии. Повышенная функция коры надпочечников с гиперсекрецией глюкокортикоидов, андрогенов и частично минералокортикоидов (болезнь Иценко – Кушинга) у детей развивается редко и в основном в результате гиперплазии коркового слоя. Наследственные нарушения синтеза стероидов вследствие недостатка или отсутствия энзимов, участвующих в этом процессе, приводят к развитию различных вариантов адреногенитального синдрома (преждевременного полового созревания) наряду с другой патологией. К редким у детей заболеваниям следует отнести феохромоцитому (гормонально-активная опухоль), располагающуюся в мозговом слое надпочечников или за его пределами, продуцирующую катехоламины и сопровождающуюся высоким артериальным давлением.

С диагностической целью используют рентгеноизотопные методы исследования и ретропневмоперитонеум, позволяющие выявить размеры и структуру надпочечников. Функцию их коры характеризуют содержание глюкокортикоидов, концеитрация калия, натрия и хлора (косвенные признаки гипо- или альдостерона) в крови и моче. Исследования мозгового слоя надпочечников проводят путем определения в крови, моче, мокроте катехоламинов, а также адреналина, норадреналина и дофамина.

Щитовидная железа. У новорожденных щитовидная железа имеет незаконченное строение, в последующие месяцы и годы происходит ее формирование и дифференцировка паренхимы. В начальном периоде полового созревания появляется отчетливая гиперплазия железистой ткани, отмечается некоторое увеличение железы, что выявляется при наружном осмотре, но гиперфункции при этом обычно нет. Щитовидная железа синтезирует два гормона: трийодтиронин и тироксин. Она является одним из главных регуляторов основного обмена, оказывает влияние на возбудимость нервной системы, тесно связана с функцией гипофиза и мозгового слоя надпочечников.

Снижение функции щитовидной железы (гипотиреоз, микседема) сопровождается задержкой психомоторного развития и роста, сухостью и отеком кожи, гипотермией, замедленным появлением ядер окостенения. Гиперфункция – тиреотоксикоз (базедова болезнь) характеризуется теми же признаками, что и у взрослых.

Исследования щитовидной железы у детей проводятся общепринятыми методами. Для оценки функционального состояния определяют уровень сывороточного холестерина (снижение – при базедовой болезни, повышение – при микседеме), проводят пробы, отражающие способность щитовидной железы поглощать йод (радиоиммунологические и радиоактивные методы определения йода, связанного с белком сыворотки, и бутанолэкстрагированного йода). При подозрении на аутоиммунный тиреоидит определяют антитела к тиреоглобулину.

Паращитовидные железы. У детей раннего возраста паращитовидные железы имеют гистологические особенности (отсутствуют оксифильные клетки, соединительнотканные перегородки между эпителиальными клетками тонкие, не содержат жировой ткани), которые постепенно исчезают к пубертатному возрасту. В железах происходит синтез паратгормона, имеющего вместе с витамином D большое значение в регуляции фосфорно-кальциевого обмена. Снижение функции (в результате аплазии, повреждения в родах, гиперкальциемии матери) приводит к гипокальциемии и гиперфосфатемии, что характеризуется повышением нервно-мышечной возбудимости (спазмофилией). Последняя выявляется при механическом раздражении и с помощью гальванического тока. Гиперпаратиреоидизм сопровождается гиперкальциемией с развитием нефрокальциноза и остеодистрофии и является вторичным синдромом при рахите. При этом наиболее точно состояние паращитовидных

желез можно оценить путем определения паратгормона радиоиммунологическим методом.

Вилочковая (зобная) железа (тимус). Эта железа имеет относительно большую массу у новорожденных и детей младшего возраста, состоит из эпителиальных клеток и значительного количества лимфоцитов, образующих фолликулы. Максимально ее развитие происходит до 2 лет, затем начинается постепенная (акцидентальная) инволюция, обычно под воздействием заболеваний и стрессовых ситуаций. Считают, что внутриутробно и в первые два года жизни вилочковая железа контролирует рост и развитие ребенка и стимулирует структурное и функциональное совершенствование других эндокринных желез. В последующем интеграция нейроэндокринных функций осуществляется гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой (симпатико-адреналовой) системой. Вилочковая железа сохраняет свое значение как центральный орган иммунокомпетентной системы. Преждевременная инволюция вилочковой железы сопровождается склонностью к инфекционным заболеваниям, отсталостью психофизического развития, появлением признаков миастении, атаксии (синдром Луи-Бар).

Гипертрофия зобной железы, выявляемая при перкуссии в виде укорочения звука в области рукоятки грудины слева и рентгенологическими методами, нередко развивается совместно с гиперплазией лимфатических узлов, снижением иммунитета, относительной недостаточностью симпатико-адреналовой системы и отставанием в половом развитии, что формирует клиническую картину лимфатико-гипопластического диатеза.

Эпифиз (шишковидная железа). У детей эпифиз имеет большие размеры, чем у взрослых, и вырабатывает гормоны, влияющие на половой цикл, лактацию, углеводный и водно-электролитный обмены.

Особенности половых желез и поджелудочной железы изложены в соответствующих главах учебника.

КОЖА, ПОДКОЖНАЯ КЛЕТЧАТКА, ЛИМФАТИЧЕСКИЕ УЗЛЫ

Описание столь различных по происхождению и значению тканей и органов в одной главе обусловлено как общей их основной функцией – барьерной, защитной, так и особенностями методики их исследования и оценки (преимущественно внешний осмотр и пальпация). Эти ткани и органы постоянно контактируют с окружающей средой и первыми принимают на себя удар при встрече организма с вредными факторами – инфекционными агентами, химическими веществами, физическими воздействиями. Их анатомо-физиологические особенности в детском, преимущественно раннем, возрасте способствуют активному их участию во всех обменных, иммунологических и сосудистых процессах, происходящих в организме. Поэтому у детей очень редко встречаются изолированные местные поражения кожи, подкожной жировой клетчатки, лимфатического аппарата. Как правило, изменения их свидетельствуют о заболевании всего организма и имеют большое диагностическое и дифференциально-диагностическое значение.

КОЖА И ПОДКОЖНАЯ КЛЕТЧАТКА

Анатомо-физиологические особенности. *Кожа.* Закладывается на 5-й неделе эмбриональной фазы из наружного зародышевого листа и состоит, как и у взрослого, из эпидермиса и дермы.

Эпидермис имеет очень нежный, тонкий (из 2–3 слоев ороговевших клеток), постоянно отторгающийся эпителиальный и активно разрастающийся основной (зародышевый) слои.

Дерма (собственно кожа) состоит из сосочкового и ретикулярного слоев, в которых очень слабо развиты соединительнотканная основа и мышечные волокна.

Базальная мембрана, находящаяся между эпидермисом и дермой и обеспечивающая у взрослых их тесную связь, у детей представлена рыхлой клетчаткой, практически не содержащей соединительной и эластической ткани. Вследствие этого у новорожденных эпидермис легко отделяется от дермы (десквамативная эритродермия).

Кожа новорожденного и грудного ребенка богата кровеносными сосудами с густой сетью широких капилляров, что придает кожным покровам вначале яркий, затем нежно-розовый цвет.

Сальные железы хорошо развиты и усиленно функционируют уже внутриутробно, образуя творожистую смазку, покрывающую тело ребенка при рождении.

Потовые железы сформированы, но потоотделение у здорового ребенка начинается в 3—4 мес, что связано с несовершенством центра теплорегуляции. Повышенное потоотделение у детей первых двух месяцев — важный симптом, чаще всего свидетельствующий об ацидозе внутренней среды.

Волосы на голове у новорожденного не имеют сердцевины, легко выпадают и сменяются несколько раз на первом году жизни. Плечи и спина покрыты пушком, более выраженным у недоношенных.

Функции кожи очень многообразны, но главная из них — защита от грубых механических и химических воздействий, хотя именно эта функция кожи ребенка первых лет жизни является недостаточной из-за очень тонкого эпидермиса и богатого кровоснабжения. Эти же особенности кожи обеспечивают хорошую дыхательную ее функцию, необходимую при возникновении гипоксии. Тесно связаны между собой выделительная и теплорегулирующая функции, которые становятся возможными лишь при созревании соответствующих нервных центров (в 3—4 мес). До этого времени ребенок, особенно недоношенный, плохо регулирует свой теплообмен и легко переохлаждается или перегревается при недостаточно тщательном уходе. Кожа активно участвует в образовании пигмента и витамина D_3 (пигменто- и витаминообразующие функции) под воздействием ультрафиолетового облучения. Кроме того, она является одним из 5 органов чувств — обширным полем экстерорецепторов, обеспечивающих осязательную, температурную, поверхностную болевую чувствительность. Чрезмерное раздражение кожи при плохом уходе (мокрые, грязные пеленки) может явиться причиной беспокойства ребенка, нарушения сна и в дальнейшем формирования стойких тормозных процессов в ЦНС, нарушения ее нервнотрофической функции и развития дистрофии.

Подкожная жировая клетчатка. Начинает формироваться на 5-м месяце внутриутробной жизни, но максимально откладывается на 8—9-м месяце. У детей раннего возраста она составляет в среднем 12% от массы тела (у взрослого в норме — не более 8%). Состав подкожной жировой клетчатки грудных детей близок составу жиров женского молока: в ней содержится большее количество твердых (пальмитиновой и стеариновой) кислот и меньшее — жидкой олеиновой кислоты. Это создает возможность непосредственной (минуя переваривание) утилизации жира материнского молока. Преобладание содержания твердых жирных кислот обеспечивает также более плотный тургор тканей у детей первого года жизни и наклонность к образованию локальных уплотнений и отека кожи и подкожной жировой клетчатки (склерема, склередема новорожденных). Особенностью детского возраста является также коричневая (бурая) жировая ткань, расположенная в клетчатке грудной клетки, средостения, вокруг крупных сосудов и внутренних органов. Она обеспечивает более высокий уровень теплопродукции у новорожденных. Своеобразно

распределение и порядок исчезновения подкожного жирового слоя при похудании. Больше жира откладывается на лице, где жировые тела щеки (тела Биша) содержат особенно много твердых жирных кислот, на ягодицах, бедрах, животе (здесь преобладает содержание жидких кислот). Исчезает подкожная жировая клетчатка вначале на животе и груди, затем на конечностях и в последнюю очередь на лице.

Методика исследования. При оценке состояния кожи и подкожной жировой клетчатки применяют расспрос и объективные методы: осмотр, пальпацию, определение тургора тканей, эластичности кожи, состояния кожных сосудов и дермографизма. При необходимости производят биопсию кожи с последующим морфологическим и иммуногистохимическим исследованиями.

Расспрос. Расспрос матери помогает уточнить срок появления изменений кожи, связь их с употреблением определенных пищевых продуктов, лекарственных средств и т. д.

Осмотр. При осмотре обнаруживаются изменения окраски кожи, разнообразные высыпания, шелушение, рубцы, отечность кожи и подкожной жировой клетчатки, подкожная эмфизема, нарушения роста волос и др.

Особое внимание следует уделять коже новорожденных. Этому периоду свойственны: физиологический катар кожи (яркая эритема и повышенное шелушение), себорея волосистых частей (гнейс) и образование милиа («просянка», белые угри) на носу в связи с усиленной работой и закупоркой сальных желез; опрелости с распространенными эрозиями; воспаление пупочного кольца и ранки (омфалит); своеобразные гнойничковые элементы — пузырчатка (pemphigus). Кожа новорожденных особенно легко ранима и повреждается при воздействии раздражающих мазей, стиральных порошков и хозяйственного мыла, мочи, фекалий и т. д.

Бледность (иногда с желтоватым или зеленоватым оттенком) обнаруживается при анемиях, лейкозе, почечных заболеваниях, ревматизме, туберкулезной интоксикации и др. Она может наблюдаться и у здорового ребенка при глубоком расположении сосудов. Бледность конъюнктив и слизистой оболочки губ всегда свидетельствует об анемии.

Гиперемия наблюдается при инфекционных лихорадочных заболеваниях (грипп, пневмония, тиф и др.), а также при раздражении кожи (УФО, горчичники, горячая ванна, механическое воздействие).

Желтушное окрашивание, связанное с наличием желчных пигментов в крови и тканях, является физиологическим с 3-го по 10-й день жизни в связи с интенсивным гемолизом и перегрузкой функционально неполноценной печени. Появление желтухи на 1—2-й день жизни или медленное ее исчезновение свидетельствуют о патологической ее природе. Это может наблюдаться при гемолитической болезни новорожденных, дефиците глюкуронилтрансферазы и нарушении конъюгации билирубина, полной или частичной атрезии желчных ходов. У более старших детей самой частой причиной желтухи является вирусный гепатит, реже — сепсис, гемолитические анемии, эхинококк, опухоль, цирроз печени и др. Незначительная субиктеричность кожи и склер нередко наблюдается при обострении хронических заболеваний гепатобилиарной системы — при ангиохолецистите, хроническом гепатите. Каротиновую пигментацию ладоней, стоп, лица иногда вызывает избыточное потребление моркови, мандаринов, помидоров. При этом отсутствует иктеричность склер, окраска мочи не меняется.

Цианоз (синюха) выявляется нередко при повреждении ЦНС (нарушение мозгового кровообращения, судороги), нарушениях дыхания (асфиксия, острая пневмония, плеврит, синдром крупа, астматический приступ), сердечно-сосудистых расстройствах (декомпенсированные приобретенные и врожденные пороки сердца, острые и хронические заболевания мио- и перикарда,

легочное сердце, инфекционный и травматический шок, коллапс и т. д.), изменениях состава крови (метгемоглобинемия, карбоксигемоглобинемия). Местный цианоз, чаще всего кистей и стоп (акроцианоз), свидетельствует об ограниченном нарушении кровообращения и венозном застое (вегетодистония пубертатного периода, субклиническая фаза васкулита или склеродермии).

Телеангиэктазии — врожденное ограниченное расширение венозных сосудов разных размеров на лице, затылке, реже на туловище. Наблюдаются у новорожденных и детей до 1 года, в дальнейшем или исчезают самопроизвольно, или сохраняются и требуют оперативного лечения. Мелкие телеангиэктазии (сосудистые «звездочки») появляются иногда у детей более старших как проявление системного васкулита (хронический гепатит, диффузные болезни соединительной ткани).

Высыпания на коже у детей часты и разнообразны, они имеют большое диагностическое значение. На 1—2-м году жизни наблюдаются преимущественно сыпи, связанные с дефектами ухода (опрелость, потница, пиодермия) и клиническими проявлениями экссудативно-катарального диатеза (гнейс на голове, молочный струп на щеках, экзема, строфулюс), нередко осложняющиеся нагноением при расчесах (импетиго, фурункулы, абсцессы). У старших детей высыпания чаще связаны с острыми и хроническими инфекционными и инфекционно-аллергическими заболеваниями.

Шелушение особенно типично при кори (отрубевидное) и скарлатине (пластинчатое). Наблюдается также при гиповитаминозах (А, группы В), часто в сочетании с сухостью и буроватой неравномерной пигментацией (пеллагроид), а также при дистрофии, склеродермии, ихтиозе, микседеме.

Рубцы и атрофия кожи могут помочь в ретроспективной диагностике ветряной оспы (мелкие, круглые, обычно единичные), туберкулезного лимфаденита (звездчатые), сифилиса (неправильной формы, у углов рта, вокруг заднего прохода). Распространенное рубцово-атрофическое поражение свойственно склеродермии.

Пальпация. Пальпацией можно ощутить характерную для здорового ребенка мягкую, бархатистую, умеренно влажную кожу, обнаружить ее чрезмерную сухость (при дистрофии, гиповитаминозе, микседеме, ихтиозе) или повышенную влажность (при рахите, гипертиреозе, вегетососудистой дистонии).

Пастозность и отечность тканей проявляются клинически бледностью и одутловатостью лица и образованием медленно исчезающей ямки при надавливании на тыл стопы и переднюю поверхность голени. Проба Мак-Клюра — Олдрича (см. гл. VI) позволяет выявить скрытые отеки. Диффузные отеки и пастозность обнаруживаются при заболеваниях почек (отечно-нефротический синдром), сердца, печени, при тяжелом белковом голодании (безбелковые отеки, квашиоркор), микседеме, гемолитической болезни новорожденных и др. Острый локальный отек век позволяет думать об этмоидите или поражении глаз, отек шейной клетчатки — о токсической дифтерии или периостите, лица — об инфекционном паротите, экземе, рожистом воспалении и т. д. Отечная индурация кожи (диффузная или в виде отдельных очагов) наблюдается в острой фазе склеродермии и при склередеме Бушке. С помощью пальпации определяют тургор тканей и эластичность кожи.

Тургор тканей оценивают при сдавлении всей толщи кожи, подкожной клетчатки и мышц на внутренней поверхности бедер. Снижение тургора (дряблость складки) — основной диагностический симптом при дистрофиях, он наблюдается также при острых расстройствах пищеварения и обезвоживании и хронических интоксикациях.

Эластичность кожи определяют поверхностным собиранием кожи, обычно вдоль живота или на ладонной поверхности нижней трети предплечья. При эластичной коже, свойственной здоровому ребенку, образуются

мелкие, мгновенно исчезающие без следа складки. Медленное расправление грубых складок и не исчезающие сразу полосы на месте их образования свидетельствуют о сниженной эластичности кожи. Это наблюдается при быстро наступившем обезвоживании организма, глубоких степенях дистрофии, диатезах, длительных интоксикациях, заболеваниях кожи.

Состояние кожных сосудов и капилляров исследуют, как и у взрослых, пробами щипка, жгута, с помощью аппарата Нестерова, капилляроскопии. Повышенная ломкость капилляров свойственна скарлатине и другим острым инфекциям, геморрагическому васкулиту.

Подкожная эмфизема образуется при сильном кашле и разрыве альвеол, случайном подкожном введении воздуха, при трахеотомии. Определяется в виде локальной опухоли на шее или в другом месте, давление на которую вызывает крепитацию, напоминающую хруст снега.

ЛИМФАТИЧЕСКИЕ УЗЛЫ

Анатомо-физиологические особенности. Закладка лимфатических узлов происходит на 2-м месяце внутриутробной жизни. С этого же времени (и до конца жизни) осуществляется их кроветворная функция – продукция лимфоцитов. К моменту рождения структурное и функциональное развитие лимфатических узлов не закончено и продолжается до 12–14 лет с последующей инволюцией в периоде полового созревания. Лимфатические узлы новорожденного и ребенка первых месяцев жизни состоят из паренхиматозной (лимфоидной) ткани с крупными синусами и ограничены очень нежной и тонкой капсулой. Элементы ретикулярной и соединительнотканной стромы узла (трабекулы, перегородки) и капсулы практически отсутствуют. В связи с этим пальпация лимфатических узлов у маленьких детей удается не всегда. Плохо осуществляется и защитная (барьерная) функция. Это связано как с несовершенством механического барьера, так и с недостаточной дифференцировкой иммунокомпетентных клеток лимфатических узлов. Возбудители инфекционных заболеваний, как правило, беспрепятственно проходят через такой узел в кровь, не вызывая видимой его реакции. В некоторых случаях (внутриутробные сепсис, сифилис) хроническое раздражение лимфоидной ткани инфекционным началом вызывает тотальное увеличение и уплотнение лимфатических узлов, обнаруживаемое после рождения. В возрасте 1–3 лет лимфатические узлы имеют уже довольно плотную соединительную капсулу, содержат отдельные ретикулярные клетки, хорошо пальпируются. При внедрении инфекционного агента они могут служить механическим барьером и, задержав возбудителя, отвечают на его воздействие островоспалительной, гнойной (при банальной кокковой флоре) или казеозной (при туберкулезной инфекции) реакцией. В связи с этим в преддошкольном периоде часты острые лимфадениты. К 7–8 годам развитие лимфатического узла приближается к завершению: образуются ретикулярная строма, трабекулы, перегородки, более узкими становятся синусы. Появляется возможность местного иммунологического подавления инфекционного начала. В связи с этим возникает реакция лимфатического узла на инфекцию в виде усиления его сочности, болезненности. Однако еще неполные функциональные возможности узла способствуют его гибели и последующему образованию мелких множественных плотных узлов – «камушков», что чаще всего наблюдается при хронической туберкулезной интоксикации и врожденном сифилисе.

К 12–13 годам строение и функция лимфатических узлов соответствуют таковым взрослого человека. Они задерживают и подавляют проникшую в них патогенную флору без видимых изменений или кратковременно увеличиваясь в размерах и в дальнейшем нормализуясь.

Методика исследования. При оценке состояния лимфатического аппарата используют осмотр, пальпацию, пункцию и биопсию лимфатического узла с последующим морфологическим исследованием. Оценивать лимфатические узлы необходимо по следующим критериям (в скобках указана норма): количество в каждой группе (1 – 3, единичные), размеры (0,2 × 0,3 см), консистенция (мягкоэластическая), конфигурация (чечевицеобразная, веретенообразная), чувствительность или болезненность (безболезненные), подвижность (подвижные), отношение к подлежащим и покровным тканям (не спаяны с ними) и друг к другу (не спаяны).

Осмотр. При осмотре обнаруживаются лишь резко увеличенные, поверхностно расположенные лимфатические узлы, обычно шейной группы (при лимфогранулематозе, инфекционном мононуклеозе, лейкозе).

Пальпация. Ей доступны следующие группы периферических регионарных лимфатических узлов: 1) шейные, подразделяемые на подчелюстные (под углом нижней челюсти), подбородочные (по средней линии подбородка у нижней челюсти), передне- и заднешейные (вдоль грудиноключично-сосцевидной мышцы с обеих сторон), над- и подключичные (в соответствующих ямках), затылочные (на затылочных буграх); 2) подмышечные (в глубине подмышечных впадин); 3) локтевые (над локтевым суставом, в бороздке двуглавой мышцы); 4) торакальные (вдоль нижнего края большой грудной мышцы); 5) паховые (над пупартовой связкой); 6) увеличенные в размерах мезентериальные лимфатические узлы вдоль позвоночника слева (при туберкулезном мезадените), выявляемые при специальной подготовке больного (натощак, после клизмы).

Пальпация симметричных групп лимфатических узлов производится одномоментно обеими руками (за исключением локтевых), скользящими движениями. При исследовании затылочных лимфатических узлов лоб ребенка фиксируется большими пальцами, остальные пальцы ощупывают затылочные бугры. Локтевые лимфатические узлы пальпируются при согнутом локтевом суставе, подмышечные – при опущенных руках больного. Диффузное увеличение, сочность лимфатических узлов всех групп, безболезненных, эластичных, сохраняющих подвижность, является одним из основных симптомов лимфатико-гипопластического диатеза. Экссудативно-катаральному диатезу более свойственна гиперплазия регионарных (по отношению к кожному процессу) групп.

Лимфоаденит (воспаление лимфатических узлов) может быть острым или хроническим, местным или диффузным, обусловленным общим заболеванием или локальной инфекцией.

Острый диффузный лимфоаденит нередко сопровождает такие заболевания, как инфекционный мононуклеоз, сывороточная болезнь, системная красная волчанка и др. При этом пальпируются все группы лимфатических узлов – мягкоэластические, увеличенные, болезненные, со слегка отечными окружающими тканями.

Для некоторых заболеваний (в основном инфекционных) патогномоничным симптомом является преимущественное локальное увеличение одной из групп (что не исключает и диффузного процесса в лимфатических узлах). Так, при поражении глотки любого происхождения (дифтерия, скарлатина) увеличиваются подчелюстные и переднешейные лимфатические узлы, при инфекционном мононуклеозе – заднешейные, при краснухе – затылочные, при эпидемическом паротите – переднеушные, при врожденном сифилисе – локтевые. Локальное, вызванное банальной флорой воспаление лимфатических узлов очень болезненно, может сопровождаться периаденитом или аденофлегмоной (при одновременном поражении подкожной клетчатки и кожи), образованием свищей. Туберкулезный лимфаденит чаще всего имеет

шейную локализацию. Лимфатические узлы при этом увеличены до размеров грецкого ореха (3 × 2 см) или куриного яйца (5 × 3 см), плотные, безболезненные, спаяны между собой и с подкожной клетчаткой; через некоторое время они размягчаются, вскрываются и образуют длительно не заживающие свищи с казеозным отделяемым и последующим формированием характерного звездчатого рубца.

Лимфогранулематоз вызывает значительное увеличение лимфатических узлов, часто наиболее выраженное в области шеи. Консистенция их при этом плотноэластическая, количество увеличено, болезненности нет, на ощупь они напоминают «мешок с картофелем». Решающей в диагностике является биопсия узла. Быстрое увеличение всех групп лимфатических узлов (подвижных, совершенно безболезненных, умеренно плотных) указывает на возможность острого лейкоза и на необходимость проведения в связи с этим соответствующего гематологического исследования. Аналогичная картина, но сопровождающаяся спаянностью лимфатических узлов между собой и с подкожной клетчаткой, прорастанием капсулы и окружающих тканей, может свидетельствовать о лимфосаркоматозе.

КОСТНАЯ И МЫШЕЧНАЯ СИСТЕМЫ

Правильно сформированный, хорошо функционирующий опорно-двигательный аппарат — одно из основных условий полноценного развития ребенка. К моменту рождения его структурная дифференцировка далеко не закончена. Очень высокие темпы роста и перестройки костной ткани в раннем детстве требуют постоянного поступления адекватных количеств полноценного белка, витаминов, кальция, фосфора и других микроэлементов, а также интенсивного кровоснабжения, бесперебойной и безошибочной работы ферментных систем самой кости и других органов. Осуществляются они в крайне трудных условиях ограниченного возрастом питания, функционального несовершенства большинства органов, недостаточной центральной и нейроэндокринной регуляции процессов обмена. Деятельность мышц во многом зависит от состояния нервной системы, функционально и морфологически неразвитой, часто травмированной внутриутробно или в родах. Все это создает особую уязвимость опорно-двигательного аппарата в раннем детстве, способствует возникновению патологических процессов, последствия которых часто трудно исправимы. Синдромы повреждения костей, мышц, суставов, нарушения оссификации могут сопровождать острые и хронические инфекции, патологию почек и печени, эндокринные расстройства. Они типичны для многих инфекционно-аллергических заболеваний и являются ведущими в диагностике.

КОСТНАЯ СИСТЕМА

Аиатомо-физиологические особенности. Первые ядра окостенения в хрящевой ткани эмбриона появляются на 7—8-й неделе внутриутробного периода. После рождения интенсивно увеличиваются размеры скелета, параллельно нарастает масса и длина тела. Кроме того, одновременно происходит и перестройка структуры (перемоделирование) костной ткани: у плода и новорожденного она имеет волокнистое пучковое строение, к 3—4 годам — пластинчатое. На первом году жизни перемоделируется до 50—70% костной ткани (у взрослых за год — около 5%). Процессы образования и рассасывания костей совершаются более энергично, регенерация костей после переломов происходит быстрее.

По химическому составу костная ткань ребенка отличается бóльшим содержанием воды и органических веществ, меньшим — минеральных веществ.

Волокнистое строение и химический состав обусловливают бóльшую эластичность и податливость костей при сдавлении и сгибании, меньшую их хрупкость, чем у взрослых. Надкостница у детей более толстая, особенно внутренний ее слой, переломы часто бывают поднадкостничными, по типу зеленой ветки, что особенно выражено при рахите.

Череп. У новорожденного и ребенка первых месяцев жизни череп имеет значительно более развитую по сравнению с лицевым скелетом мозговую часть и состоит из парных и непарной (затылочной) костей, отделенных друг от друга швами. Швы закрываются к концу периода новорожденности, но зарастают полностью лишь к школьному возрасту. В точках соединения костей имеются роднички: большой — между лобными и теменными костями (нормальный размер его у новорожденного не более 2,5—3 см при измерении между краями костей, закрывается в возрасте 1—$1^1/_2$ лет); малый — между теменными и затылочной костями (закрыт к моменту рождения у 75% здоровых детей, у остальных — к концу 1-го месяца); боковые, по два с каждой стороны, открыты после рождения только у недоношенных. Открытые боковые, увеличенные большой и малый роднички, податливые или разошедшиеся швы свидетельствуют о гидроцефалии. Преждевременное закрытие большого родничка и заращение швов могут быть индивидуальной особенностью, а иногда являются причиной микроцефалии и краниостеноза.

Зубы. У здоровых детей зубы прорезываются начиная с 6—7 мес. Порядок прорезывания молочных зубов: два внутренних нижних, два внутренних верхних резца, затем два наружных верхних, два наружных нижних резца (к году — все 8 резцов); в 12—15 мес — передние малые коренные (премоляры); в 18—20 мес — клыки; в 22—24 мес — задние премоляры. К 2 годам имеется полный комплект — 20 молочных зубов. Порядок прорезывания постоянных и смены молочных зубов: 5—7 лет — большие коренные (моляры); 7—8 лет — внутренние, 8—9 — наружные резцы; 10—11 лет — передние, 11—12 лет — задние премоляры и вторые моляры; 19—25 лет — зубы мудрости (иногда вообще отсутствуют). Нарушения времени и порядка прорезывания зубов чаще всего связаны с рахитом. У детей с повышенной реактивностью прорезывание зубов иногда сопровождается нарушениями сна, субфебрильной температурой, расстройствами стула.

Грудная клетка. У ребенка до $1^1/_2$—2-летнего возраста грудная клетка имеет бочкообразную форму и уплощается в переднезаднем размере до формы взрослого к школьному возрасту. Ребра на первом году расположены горизонтально в положении максимального вдоха. Когда ребенок начинает ходить, грудина опускается и ребра принимают наклонное положение. Сами ребра мягкие, податливые, легко прогибаются и пружинят при надавливании, что определяет бóльшую активность выдоха у маленьких детей, чем у взрослых. Глубина вдоха обеспечивается в основном экскурсией диафрагмы, место прикрепления которой при затруднении дыхания втягивается, образуя временную или постоянную гариссонову борозду.

Позвоночник. У новорожденных позвоночник прямой с небольшой выпуклостью кзади. Изгибы, свойственные взрослым (шейный лордоз, грудинный кифоз, пояснично-крестцовый лордоз), появляются по мере развития статических функций.

Трубчатые кости. У детей раннего возраста трубчатые кости заполнены активно функционирующим красным костным мозгом и состоят из нескольких частей. Диафиз и эпифиз (эпифизы) соединены между собой прослойкой необызвествленного хряща метафиза. Рентгенологическую картину иногда приходится дифференцировать от оскольчатого перелома. В метафизарных зонах роста костей имеются очень богатое кровоснабжение и замедленный ток крови, обеспечивающие активное новообразование костной ткани. В этих

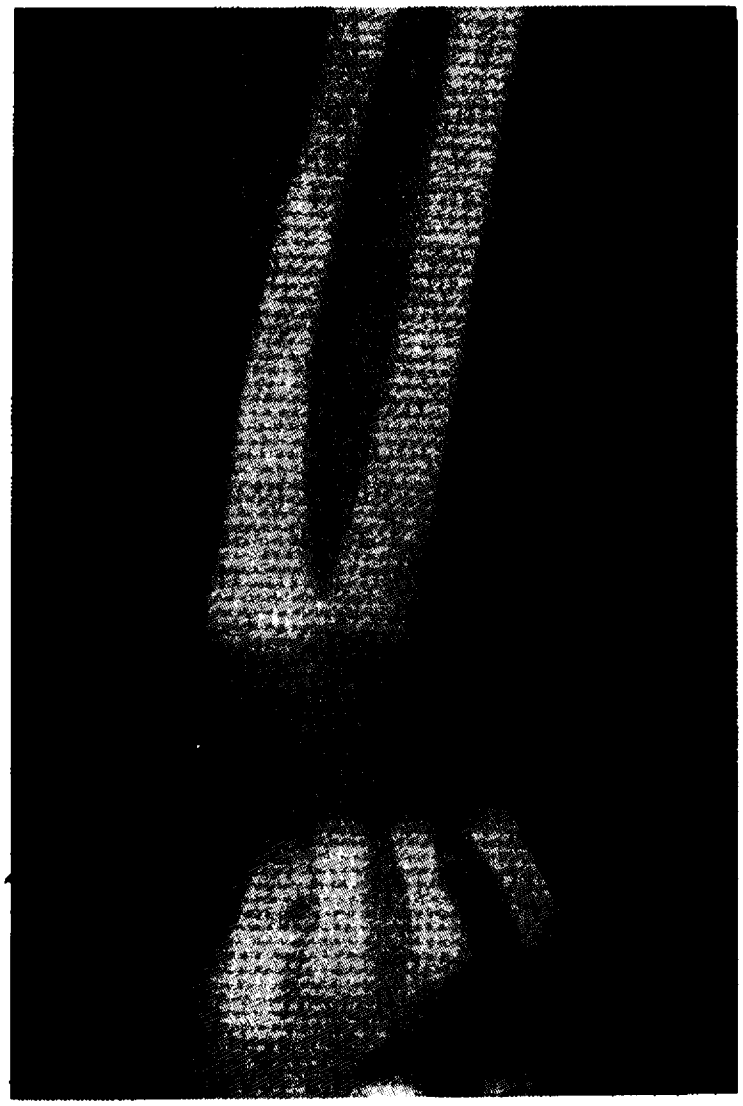




Рис. 7. Рентгенограмма костей запястья ребенка 19 дней. Ядра окостенения отсутствуют.

Рис. 8. Рентгенограмма костей запястья ребенка 5 лет. В запястье 6 ядер окостенения, включая эпифизы лучевой и I пястной костей.

местах легко оседают микроорганизмы, в результате чего у детей первого года жизни нередко возникает метафизарный остеомиелит. В возрасте 2—3 лет, когда формируются ядра окостенения в эпифизах, остеомиелит чаще бывает эпифизарным (у взрослых — диафизарным).

Ядра окостенения. В запястье ядра окостенения образуются в определенной последовательности, позволяющей определить приблизительный (костный) возраст здорового ребенка (рис. 7, 8, 9). К 6 мес формируется обычно первое ядро, к году — второе, затем каждый год (в среднем) прибавляется по одному ядру. Возможны индивидуальные отклонения в сроках появления ядер, но, как правило, ускоренное или замедленное их появление свидетельствует о патологии костеобразования, связанной чаще всего с эндокринными заболеваниями или гипервитаминозом D.

Методика исследования. При оценке состояния костной системы используют жалобы и расспрос матери, а также объективные методы: осмотр, пальпацию и лабораторно-инструментальное (преимущественно рентгенологическое) исследование.

Жалобы. У старших детей жалобы связаны чаще всего с болями в конечностях, которые могут наблюдаться и у здоровых после необычной физической нагрузки. Ночные боли в бедрах и голенях часто отмечаются при плоскостопии (genu varum и genu valgum) и после нагрузки. Ночные боли в крупных суставах — один из симптомов нервно-артритического диатеза. Летучие боли в крупных и мелких суставах, сопровождаемые кратковременным припуханием, могут иметь место при ревматизме и хронических интоксика-



Рис. 9. Рентгенограмма костей запястья ребенка 8 лет. Образуется 10-е ядро окостенения в эпифизе локтевой кости.

ициях (туберкулезной, тонзиллогенной). Утренние боли и скованность характерны для ювенильного ревматоидного артрита. Боли в костях могут явиться первым симптомом острого лейкоза.

Осмотр. Он производится одновременно с *пальпацией,* последовательно сверху вниз. Ребенка при этом необходимо полностью раздеть.

Череп у здорового ребенка симметричный, округлой формы. У новорожденных иногда наблюдаются асимметричное выбухание и тестоватая или плотная припухлость над одной (чаще теменной) или несколькими костями черепа в связи с родовой опухолью мягких тканей или кефалогематомой. Уменьшение размеров черепа (микроцефалия) является следствием недоразвития мозга или раннего закрытия большого родничка. Увеличение размеров черепа (макроцефалия) может быть семейной особенностью, результатом рахита или гидроцефалии. В последнем случае отмечаются увеличение, выбухание, напряженность и видимая или хорошо ощущаемая пульсация большого родничка. Выбухание и усиленная пульсация большого родничка могут наблюдаться и при гриппе, ОРВИ, но чаще бывают при менингите и менингоэнцефалите.

При обезвоживании и сердечной декомпенсации выявляется западение большого родничка. Определяемые пальпаторно размягчение краев последнего, податливость швов и части затылочной кости чаще всего свидетельствуют о периоде разгара рахита, но могут отмечаться при гидроцефалии, несовершенном остеогенезе и других заболеваниях. Уплощенный, скошенный, асимметричный затылок, выдающиеся теменные и лобные бугры, выбухающие швы черепа, квадратная или «ягодичная» голова свойственны рахиту. Башенный череп считался ранее признаком врожденного сифилиса, но в настоящее время наблюдается при асимметричном краниостенозе и нарушении роста костей черепа или при наследственных заболеваниях.

При осмотре зубов нередко выявляются неправильное их расположение, дефекты эмали, кариес. В настоящее время очень редко наблюдаются свойственные врожденному сифилису бочкообразной формы верхние резцы с полулунной вырезкой по всему режущему краю.

Осмотр и пальпация грудной клетки позволяют отметить одностороннее выбухание межреберий, утолщение кожной складки, пастозность кожи, что может быть дополнительным симптомом в диагностике выпотного плеврита или пневмонии. Легко обнаруживаются также врожденные (воронкообразное западение грудины) или приобретенные деформации. Среди последних – рахитические изменения: «четки», «грудь сапожника», «куриная», [illegible] борозда, а также одностороннее уплощение после [illegible] и при [illegible]ектазе, «сердечный горб» и т. д.

Увеличение физиологических изгибов позвоночника может быть

следствием многих заболеваний: грудной гиперлордоз — следствием рахита, туберкулеза позвоночника; поясничный — двустороннего врожденного вывиха бедра, контрактур тазобедренного сустава, выраженного плоскостопия, поражения длинных мышц спины на почве полиомиелита или прогрессирующей мышечной дистрофии. Поясничный лордоз при отсутствии физиологического грудного кифоза придает доскообразный вид спине больного хондродистрофией. У больных рахитом раннего возраста позвоночник нередко образует выраженный дугообразный кифоз в положении сидя (рахитический горб), обусловленный резкой гипотонией мышц спины. Аналогичная картина наблюдается при туберкулезном спондилите. Однако в последнем случае угол, образованный поврежденными позвонками, более острый и не расправляется, если ребенка приподнять за прямые ноги из положения лежа на животе.

В школьном, реже дошкольном, возрасте довольно часто наблюдаются привычные, школьные сколиозы или кифосколиозы, связанные с неправильным положением за партой. Однако причиной их является не столько неправильная посадка или ношение тяжелого портфеля в одной руке, сколько общее ослабление мышечной системы в связи с неполноценным питанием, недостатком активных движений на свежем воздухе. Подвижность позвоночника нарушается при туберкулезном спондилите. Ребенок в таком случае щадит позвоночник при движениях, постукивание по позвонкам выявляет слабые болевые ощущения.

К о н е ч н о с т и здорового ребенка прямые. Деформации и нарушения функции чаще касаются нижних конечностей. В первые месяцы жизни иногда отмечается кажущееся их искривление, связанное с особенностями развития мышечных групп. Истинное искривление ног чаще всего обусловлено активным рахитом или его последствиями. Оно может быть О- или Х-образным, часто сопровождается укорочением костей в длину, возникает к концу первого — началу второго года жизни, когда ребенок начинает ходить. Как правило, это уже рецидив рахита, поэтому одновременно у ребенка наблюдают деформации черепа, грудной клетки, утолщение эпифизов трубчатых костей и фаланг верхней конечности («браслетки», «нити жемчуга»). Более грубые деформации, преимущественно нижних конечностей, возникшие в возрасте 2—3 лет, обычно связаны с рахитоподобными заболеваниями, обусловленными патологией печени, почек, обмена, нередко имеющими семейно-наследственное происхождение. Сифилитический остеохондрит на границе эпифиза и метафиза может вызвать патологическое их отделение друг от друга с развитием псевдопаралича Парро (в области плечевого или тазобедренного суставов). Активные движения при этом нарушены, пассивные резко болезненны. Увеличение, болезненность и типичная (веретенообразная) деформация суставов с формированием сгибательных контрактур и межсуставными мышечными атрофиями свойственны ювенильному ревматоидному артриту, при подозрении на который необходимо срочное обследование в специализированном стационаре.

П л о с к о с т о п и е — физиологическое состояние для детей первого года жизни, еще не умеющих ходить, как и небольшая косолапость (ротация стоп кнутри). У более старших оно связано с последствиями рахита или другой костно-мышечной патологии, может быть наследственным, но в любом случае, как и выраженная косолапость, нуждается в ортопедической и функциональной (гимнастика, ходьба босиком) коррекции. Верхние и нижние конечности укорачиваются и искривляются при рахите и хондродистрофии. Возможно утолщение концевых фаланг («барабанные палочки») вследствие постоянной гипоксемии при врожденных пороках сердца и длительно существующей дыхательной недостаточности.

МЫШЕЧНАЯ СИСТЕМА

Анатомо-физиологические особенности. Закладка мышц в виде отдельных миофибрилл в мезодермальной ткани эмбриона происходит на 6—7-й неделе внутриутробного развития. Мышцы ребенка до 5—7 лет развиты недостаточно; мышечные пучки короткие, тонкие, нежные, с трудом прощупываются в плотной подкожной жировой клетчатке, прикрепляются короткими широкими сухожилиями несколько дальше оси вращения, что создает предпосылку для угловатости движений.

Гистологическое исследование обнаруживает меньшую толщину отдельных миофибрилл, обилие рыхлой интерстициальной ткани и сосудов, наличие большого числа продолговатых ядер в мышечной и межмышечной ткани. Мышцы детей бедны сократительными белками (миозином и актином), жиром и неорганическими веществами, богаты водой. В силу этого они растягиваются лучше, чем у взрослых, и реже разрываются. Мышечная масса нарастает к периоду полового созревания: на первом году она составляет 23% массы тела, к 8 годам — 27%, к 15—32—44% (в зависимости от выполняемой физической нагрузки); у взрослых — в среднем 42%. Нарастание массы мышц происходит в основном за счет увеличения размера каждой миофибриллы, рост их числа, по-видимому, несуществен. Считается, что богатое кровоснабжение и интенсивный обмен способствуют быстрому вымыванию из мышц молочной кислоты, поэтому функциональная их активность у здоровых детей вполне удовлетворительная: дети очень подвижны и устают меньше, чем взрослые. В структурном и функциональном развитии мышц большую роль играют регулярные занятия спортом.

Методика исследования. В оценке состояния мышц учитываются жалобы, расспрос матери и объективные методы: осмотр, пальпация, определение силы и тонуса мышц (см. «Нервная система»), лабораторно-инструментальные исследования.

Жалобы. Дети чаще всего жалуются на резкую общую слабость, ограничение активных движений и миалгию. Прогрессирующая мышечная слабость характерна для эссенциальных миастений, миодистрофий, острого дерматомиозита, как синдром наблюдается и при других диффузных болезнях соединительной ткани. Миалгия у здоровых детей связана с физической нагрузкой и чрезмерными занятиями спортом. Кроме того, боли в мышцах возникают при острых лихорадочных и инфекционных заболеваниях, а также могут быть проявлением ревматизма, ювенильного ревматоидного артрита, диффузных болезней соединительной ткани, хронических интоксикаций и др.

Расспрос. У матери ребенка можно выяснить время появления признаков поражения мышц, связь их с другими клиническими симптомами, их семейно-наследственный характер и т. д.

Осмотр. Проводится одновременно с *пальпацией.* При осмотре обнаруживают уплотнение и болезненность мышц, часто в сочетании с ложной гипертрофией за счет развития соединительной ткани (при дерматомиозите), атрофию мышц в результате бездеятельности (при ношении гипсовых повязок), перенесенного полиомиелита, нефрита, хронически текущего дерматомиозита, дистрофии, ревматоидного артрита.

Нарушение тонуса мышц (см. «Нервно-психическое развитие») нередко бывает связано с расстройствами электролитного баланса.

Лабораторно-инструментальные исследования. Они аналогичны проводимым у взрослых и включают электромиографию, определение порога электровозбудимости, специфических биохимических показателей крови (содержание креатина, креатинина, ферментов), мочи (креатинурия), антител к гладкой мускулатуре, биопсию мышцы с морфологическим исследованием.

ДЫХАТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

Основной жизненно важной функцией органов дыхания является обеспечение тканей кислородом и выведение углекислого газа.

Органы дыхания состоят из воздухопроводящих (дыхательных) путей и собственно респираторного отдела (легких). Дыхательные пути делятся на верхние (от отверстия носа до голосовых связок) и нижние (гортань, трахея, бронхи). К моменту рождения ребенка морфологическое их строение еще несовершенно, с чем связаны и функциональные особенности дыхания. Интенсивный рост и дифференцировка дыхательных органов продолжаются в течение первых месяцев и лет жизни. Формирование органов дыхания заканчивается в среднем к 7 годам, и в дальнейшем увеличиваются только их размеры.

Анатомо-физиологические особенности. Все дыхательные пути у ребенка имеют значительно меньшие размеры и более узкие просветы, чем у взрослого. Особенностями их морфологического строения у детей первых лет жизни являются: 1) тонкая, нежная, легкоранимая сухая слизистая оболочка с недостаточным развитием желез, со сниженной продукцией секреторного иммуноглобулина А (SIgA) и недостаточностью сурфактанта; 2) богатая васкуляризация подслизистого слоя, представленного преимущественно рыхлой клетчаткой и содержащего мало эластических и соединительнотканных элементов; 3) мягкость и податливость хрящевого каркаса нижних отделов дыхательных путей, отсутствие в них и в легких эластической ткани.

Это снижает барьерную функцию слизистой оболочки, способствует более легкому проникновению инфекционного агента в кровеносное русло, а также создает предпосылки к сужению дыхательных путей вследствие быстро возникающего отека или сдавления податливых дыхательных трубок извне (вилочковой железой, аномально расположенными сосудами, увеличенными трахеобронхиальными лимфатическими узлами).

Нос и носоглоточное пространство. У детей раннего возраста нос и носоглоточное пространство малых размеров, короткие, уплощенные из-за недостаточного развития лицевого скелета. Раковины толстые, носовые ходы узкие, нижний формируется только к 4 годам. Даже небольшая гиперемия и отек слизистой оболочки при насморке делают носовые ходы непроходимыми, вызывают одышку, затрудняют сосание груди. Пещеристая ткань развивается к 8—9 годам, поэтому носовые кровотечения у маленьких детей редки и обусловлены патологическими состояниями. В период полового созревания они наблюдаются чаще.

Придаточные полости носа. К рождению ребенка сформированы лишь верхнечелюстные (гайморовы) пазухи; лобная и решетчатая представляют собой незамкнутые выпячивания слизистой оболочки, оформляющиеся в виде полостей только после 2 лет, основная пазуха отсутствует. Полностью все придаточные полости носа развиваются к 12—15 годам, однако гайморит может развиться и у детей первых двух лет жизни.

Слезно-носовой канал. Короткий, клапаны его недоразвиты, выходное отверстие расположено близко от угла век, что облегчает распространение инфекции из носа в конъюнктивальный мешок.

Глотка. У детей раннего возраста глотка относительно широкая, небные миндалины при рождении отчетливо видны, но не выступают из-за хорошо развитых дужек. Их крипты и сосуды развиты слабо, что в какой-то мере объясняет редкие заболевания ангиной на первом году жизни. К концу первого года лимфоидная ткань миндалин, в том числе носоглоточной (аденоиды), нередко гиперплазируется, особенно у детей с диатезами. Барьерная их функция в этом возрасте низкая, как у лимфатических узлов. Разросшаяся лим-

фоидная ткань заселяется вирусами и микробами, образуются очаги инфекции – аденоидит и хронический тонзиллит. При этом отмечаются частые ангины, ОРВИ, нередко нарушается носовое дыхание, изменяется лицевой скелет и формируется «аденоидное лицо».

Надгортанник. Тесно связан с корнем языка. У новорожденных он относительно короткий и широкий. Неправильность положения и мягкость его хряща могут быть причиной сужения входа в гортань и появления шумного (стридорозного) дыхания.

Гортань. У детей гортань находится выше, чем у взрослых, с возрастом опускается, очень подвижна. Положение ее непостоянно даже у одного и того же больного. Она имеет воронкообразную форму с отчетливым сужением в области подсвязочного пространства, ограниченного ригидным перстневидным хрящом. Диаметр гортани в этом месте у новорожденного всего 4 мм и увеличивается медленно (6–7 мм в 5–7 лет, 1 см к 14 годам), расширение ее невозможно. Узкий просвет, обилие нервных рецепторов в подсвязочном пространстве, легко возникающий отек подслизистого слоя могут вызвать тяжелые нарушения дыхания даже при небольших проявлениях респираторной инфекции (синдром крупа).

Щитовидные хрящи образуют у маленьких детей тупой закругленный угол, который после 3 лет становится у мальчиков более острым. С 10 лет формируется уже характерная мужская гортань. Истинные голосовые связки у детей короче, чем у взрослых, чем и объясняется высота и тембр детского голоса.

Трахея. У детей первых месяцев жизни гортань чаще воронкообразная, в более старшем возрасте преобладают цилиндрическая и коническая формы. Верхний конец ее расположен у новорожденных значительно выше, чем у взрослых (на уровне IV и VI шейных позвонков соответственно), и постепенно опускается, как и уровень бифуркации трахеи (от III грудного позвонка у новорожденного до V–VI в 12–14 лет). Каркас трахеи состоит из 14–16 хрящевых полуколец, соединенных сзади фиброзной перепонкой (вместо эластической замыкающей пластины у взрослых). В перепонке содержится много мышечных волокон, сокращение или расслабление которых меняет просвет органа. Трахея ребенка очень подвижна, что наряду с меняющимся просветом и мягкостью хрящей иногда приводит к щелевидному спадению ее на выдохе (коллапс) и является причиной экспираторной одышки или грубого храпящего дыхания (врожденный стридор). Симптомы стридора обычно исчезают к 2 годам, когда хрящи становятся более плотными.

Бронхиальное дерево. К моменту рождения бронхиальное дерево сформировано. С ростом ребенка число ветвей и их распределение в легочной ткани не меняются. Размеры бронхов интенсивно увеличиваются на первом году жизни и в пубертатном периоде. Их основу также составляют хрящевые полукольца в раннем детстве, не имеющие замыкающей эластической пластинки и соединенные фиброзной перепонкой, содержащей мышечные волокна. Хрящи бронхов очень эластичные, мягкие, пружинят и легко смещаются. Правый главный бронх является обычно почти прямым продолжением трахеи, поэтому именно в нем чаще обнаруживаются инородные тела. Бронхи, как и трахея, выстланы многорядным цилиндрическим эпителием, мерцательный аппарат которого формируется уже после рождения ребенка. Гиперемия и отечность слизистой оболочки бронхов, воспалительное ее набухание значительно сужают просвет бронхов, вплоть до полной их обтурации. Из-за увеличения толщины подслизистого слоя и слизистой оболочки на 1 мм суммарная площадь просвета бронхов новорожденного уменьшается на 75% (у взрослого – на 19%). Активная моторика бронхов недостаточна из-за слабого развития мышц и мерцательного эпителия.

Незаконченная миелинизация блуждающего нерва и недоразвитие дыхательной мускулатуры способствуют слабости кашлевого толчка у маленького ребенка; скапливающаяся в бронхиальном дереве инфицированная слизь закупоривает просветы мелких бронхов, способствует ателектазированию и инфицированию легочной ткани. Как следует из изложенного, основной функциональной особенностью бронхиального дерева маленького ребенка является недостаточное выполнение дренажной, очистительной функции.

Легкие. У ребенка, как и у взрослых, легкие имеют сегментарное строение. Сегменты отделены друг от друга узкими бороздками и прослойками соединительной ткани (дольчатое легкое). Основной структурной единицей является ацинус, но терминальные его бронхиолы заканчиваются не гроздью альвеол, как у взрослого, а мешочком (sacculus). Из «кружевных» краев последнего постепенно формируются новые альвеолы, число которых у новорожденного в 3 раза меньше, чем у взрослого. Увеличивается диаметр каждой альвеолы (0,05 мм у новорожденного, 0,12 мм в 4—5 лет, 0,17 мм к 15 годам). Параллельно нарастает жизненная емкость легких. Межуточная ткань в легком ребенка рыхлая, богата сосудами, клетчаткой, содержит очень мало соединительнотканных и эластических волокон. В связи с этим легкие ребенка первых лет жизни более полнокровны и менее воздушны, чем у взрослого. Недоразвитие эластического каркаса легких способствует как возникновению эмфиземы, так и ателектазированию легочной ткани. Ателектазы особенно часто возникают в задненижних отделах легких, где постоянно наблюдаются гиповентиляция и застой крови из-за вынужденного горизонтального положения маленького ребенка (преимущественно на спине). Склонность к ателектазу усиливается из-за дефицита сурфактанта, пленки, регулирующей поверхностное альвеолярное натяжение и вырабатываемой альвеолярными макрофагами. Именно этот дефицит является причиной недостаточного расправления легких у недоношенных после рождения (физиологический ателектаз).

Плевральная полость. У ребенка она легко растяжима в связи со слабым прикреплением париетальных листков. Висцеральная плевра, особенно у новорожденных, относительно толстая, рыхлая, складчатая, содержит ворсинки, выросты, наиболее выраженные в синусах, междолевых бороздах. В этих участках имеются условия для более быстрого возникновения инфекционных очагов.

Корень легкого. Состоит из крупных бронхов, сосудов и лимфатических узлов (трахеобронхиальных, бифуркационных, бронхопульмональных и вокруг крупных сосудов). Строение и функция их аналогичны периферическим лимфатическим узлам. Они легко реагируют на внедрение инфекции, — создается картина как неспецифического, так и специфического (туберкулезного) бронхоаденита. Корень легкого является составной частью средостения. Последнее характеризуется легкой смещаемостью и нередко является местом развития воспалительных очагов, откуда инфекционный процесс распространяется на бронхи и легкие. В средостении помещается также вилочковая железа (тимус), которая при рождении имеет большие размеры и в норме постепенно уменьшается в течение первых двух лет жизни. Увеличенная вилочковая железа может вызвать сдавление трахеи и крупных сосудов, нарушить дыхание и кровообращение.

Диафрагма. В связи с особенностями грудной клетки диафрагма играет у маленького ребенка большую роль в механизме дыхания, обеспечивая глубину вдоха Слабостью ее сокращений частично объясняется крайне поверхностное дыхание новорожденного. Любые процессы, затрудняющие движения диафрагмы (образование газового пузыря в желудке, метеоризм, парез кишечника, увеличение паренхиматозных органов интоксикации и др.), уменьшают вентиляцию легких (рестриктивная дыхательная недостаточность). Основны-

ми функциональными физиологическими особенностями органов дыхания являются: поверхностный характер дыхания; физиологическая одышка (тахипноэ), нередко неправильный ритм дыхания; напряженность процессов газообмена и легкое возникновение дыхательной недостаточности.

1. Глубина дыхания, абсолютный и относительный объемы одного дыхательного акта у ребенка значительно меньше, чем у взрослого. С возрастом эти показатели постепенно увеличиваются. При крике объем дыхания увеличивается в 2—5 раз. Абсолютная величина минутного объема дыхания меньше, чем у взрослого, а относительная (на 1 кг массы тела) — значительно больше.

2. Частота дыхания тем больше, чем моложе ребенок, компенсирует малый объем каждого дыхательного акта и обеспечивает кислородом организм ребенка. Неустойчивость ритма и короткие (на 3—5 мин) остановки дыхания (апноэ) у новорожденных и недоношенных связаны с незаконченной дифференцировкой дыхательного центра и гипоксией его. Ингаляции кислорода обычно ликвидируют дыхательную аритмию у этих детей.

3. Газообмен у детей осуществляется более энергично, чем у взрослых, благодаря богатой васкуляризации легких, скорости кровотока, высокой диффузионной способности. В то же время функция внешнего дыхания у маленького ребенка нарушается очень быстро из-за недостаточных экскурсий легких и расправления альвеол.

Отек эпителия альвеол или интерстиция легких, выключение даже небольшого участка легочной ткани из акта дыхания (ателектаз, застой в заднених отделах легких, очаговая пневмония, рестриктивные изменения) снижают легочную вентиляцию, вызывают гипоксемию и накопление углекислого газа в крови, т. е. развитие дыхательной недостаточности, а также респираторного ацидоза. Тканевое дыхание осуществляется у ребенка при более высоких затратах энергии, чем у взрослых, и легко нарушается с формированием метаболического ацидоза из-за нестабильности ферментных систем, свойственной раннему детскому возрасту.

Методика исследования. При оценке состояния органов дыхания используются расспрос (обычно матери) и объективные методы: осмотр и подсчет числа дыхательных движений, пальпация, перкуссия, аускультация, а также лабораторно-инструментальное исследование.

Расспрос. У матери уточняют, как протекали перинатальный период и роды, чем ребенок болел, в том числе незадолго до настоящего заболевания, какие симптомы наблюдались в начале болезни. Обращают особое внимание на выделения из носа и затруднение носового дыхания, характер кашля (периодический, приступообразный, лающий и т. д.) и дыхания (хриплое, свистящее, слышное на расстоянии и т. д.), а также контакты с больными с респираторной или другой острой или хронической инфекцией.

Внешний осмотр. Осмотр лица, шеи, грудной клетки, конечностей дает тем больше сведений, чем моложе ребенок. Обращают внимание на крик, голос и кашель ребенка. Осмотр помогает выявить прежде всего признаки гипоксемии и дыхательной недостаточности — цианоз и одышку.

Цианоз может быть выраженным на отдельных участках (носогубный треугольник, пальцы) и быть распространенным. При далеко зашедших расстройствах микроциркуляции наблюдается грубый цианотичный (мраморный) рисунок на коже. Цианоз может появляться при крике, пеленании, кормлении или быть постоянным.

Расширение поверхностной капиллярной сети в зоне VII шейного позвонка (симптом Франка) может указывать на увеличение трахеобронхиальных лимфатических узлов. Выраженная сосудистая сеть на коже груди иногда является дополнительным симптомом гипертензии в системе легочной артерии.

Одышка часто сопровождается участием вспомогательной мускулатуры и втяжением уступчивых мест грудной клетки.

Инспираторная одышка с затрудненным, звучным, иногда свистящим вдохом наблюдается при синдроме крупа и любой обструкции верхних дыхательных путей.

Экспираторная одышка с затруднением и удлинением выдоха характерна для обструктивного бронхита, бронхиальной астмы, бронхиолита, вирусной респираторно-синтициальной инфекции, значительного увеличения трахеобронхиальных лимфатических узлов.

Смешанная одышка наблюдается при пневмонии, плеврите, нарушениях кровообращения, рестриктивной дыхательной недостаточности (выраженный метеоризм, асцит). Пыхтящая одышка смешанного характера отмечается при тяжелом рахите.

Голос ребенка позволяет судить о состоянии верхних дыхательных путей. Сиплый, малозвучный голос или полная афония свойственны ларингиту и синдрому крупа. Грубый низкий голос характерен для гипотиреоза. Гнусавый, носовой оттенок приобретает голос при хроническом насморке, аденоидах, парезе небной занавески (при родовой травме, полиомиелите, дифтерии), опухолях и абсцессах глотки, врожденных дефектах развития верхней челюсти.

Крик здорового доношенного ребенка громкий, звучный, способствует расправлению легочной ткани и исчезновению ателектазов. Недоношенному и ослабленному ребенку свойствен слабый крик. Плач после кормления, перед дефекацией, во время мочеиспускания требует соответственно исключения гиполактии, трещин заднего прохода, фимоза, вульвита и уретрита. Периодический громкий крик часто наблюдается при отите, менингите, болях в животе, монотонный невыразительный «мозговой» крик – при органическом поражении ЦНС.

Кашель. Это очень ценный диагностический признак. Для искусственного вызывания кашля можно надавливать на хрящи трахеи, корень языка, раздражать зев. Лающий, грубый, постепенно теряющий звучность кашель характерен для синдрома крупа. Приступообразный, продолжительный, состоящий из следующих друг за другом кашлевых толчков кашель, сопровождающийся звучным затрудненным вдохом (реприз) и заканчивающийся рвотой, наблюдается при коклюше. Битональный кашель характерен для увеличения трахеобронхиальных и бифуркационных внутригрудных лимфатических узлов. Короткий болезненный кашель с охающим выдохом часто имеет место при плевропневмонии; сухой, мучительный – при фарингите, трахеите, плеврите; влажный – при бронхите, бронхиолите. Необходимо помнить, что отечность слизистой оболочки носоглотки, увеличение аденоидов, избыточное слизеобразование могут быть причиной упорного кашля, особенно при перемене положения, без поражения нижележащих дыхательных путей.

Дыхание. Подсчет числа дыхательных движений должен быть произведен в начале осмотра в состоянии покоя (или сна), так как у ребенка легко возникает тахипноэ при любом воздействии, в том числе эмоциональном. Брадипноэ у детей бывает редко (при менингите и других поражениях мозга, уремии). При тяжелых интоксикациях наблюдается иногда дыхание загнанного зверя – частое и глубокое. Подсчет дыхания производится в течение минуты, лучше у спящих детей и по дыхательным шумам, через фонендоскоп, поднесенный к носу. У более старших детей подсчет производят с помощью руки, положенной на грудь и живот одновременно (на реберную дугу), так как детям свойствен брюшной или смешанный тип дыхания. Частота дыхания ребенка новорожденного – 40–60 в 1 мин, годовалого – 30–35, 5–6 лет – 20–25, 10 лет – 18–20, взрослого – 15–16 в 1 мин.

Пальпация. При пальпации выявляются деформации грудной клетки (врожденные, связанные с рахитом или другими расстройствами костеобразования). Кроме того, определяется толщина кожной складки симметрично с двух сторон грудной клетки и выбухание или западение межреберных промежутков, отставание одной половины грудной клетки при дыхании. Отечность клетчатки, более толстая складка на одной стороне, выбухание межреберных промежутков характерны для экссудативного плеврита. Западение межреберных промежутков может наблюдаться при ателектазе и слипчивых процессах в полости плевры и перикарда.

Голосовое дрожание хорошо определяется только у старших детей, однако у детей раннего возраста при бронхиолите и при астматическом синдроме можно ощутить хрипы в легких с помощью рук.

Перкуссия. У детей перкуссия имеет ряд особенностей: 1) положение тела ребенка должно обеспечивать максимальную симметричность обеих половин грудной клетки. Поэтому спина перкутируется в положении ребенка стоя или сидя со скрещенными или вытянутыми ногами, боковые поверхности грудной клетки – в положении стоя или сидя с руками на затылке или вытянутыми вперед, а грудь – лежа; 2) перкуссия должна быть тихой – пальцем по пальцу или непосредственной, так как грудная клетка у ребенка резонирует значительно больше, чем у взрослого; 3) палец-плессиметр располагается перпендикулярно ребрам, что создает условия для более равномерного образования перкуторного тона.

Перкуторный тон у здорового ребенка первых лет жизни, как правило, высокий, ясный, со слегка коробочным оттенком. При крике он может меняться – до отчетливого тимпанита на максимальном вдохе и укорочения на выдохе.

Любое стабильное изменение характера перкуторного тона должно настораживать врача. При бронхите, бронхиолите, астматическом синдроме и астме, а часто и при бронхопневмонии с небольшими по размеру очагами уплотнения легочной ткани и викарной эмфиземой может иметь место коробочный или высокий тимпанический звук. При пневмониях, особенно затяжных и хронических, возможен «пестрый» звук – чередование участков укорочения тона и перкуторного тимпанического звука. Значительное локальное или тотальное укорочение тона свидетельствует о массивной (лобарной, сегментарной) пневмонии или плеврите. Увеличение трахеобронхиальных лимфатических узлов обнаруживается непосредственной перкуссией по остистым отросткам позвонков начиная с нижних грудных отделов. Укорочение звука ниже IV грудного позвонка свидетельствует о возможном бронхоадените (симптом Кораньи).

Границы легких определяются по тем же линиям, что у взрослых, в среднем на 1 см выше из-за более высокого стояния диафрагмы (у детей раннего и дошкольного возраста). Подвижность легочного края определяется при свободном дыхании ребенка.

Аускультация. Особенности методики: 1) аналогичное при перкуссии строго симметричное положение обеих половин грудной клетки; 2) применение специального детского стетоскопа – с длинными трубками и малым диаметром, так как мембрана может искажать звук.

Выслушиваемые нормальные дыхательные шумы зависят от возраста: до года у здорового ребенка дыхание ослабленное везикулярное в связи с его поверхностным характером; в возрасте 2–7 лет выслушивается пуэрильное (детское) дыхание, более отчетливое, с относительно более громким и длинным ($^1/_2$ от вдоха) выдохом. У детей школьного возраста и подростков дыхание такое же, как у взрослых, – везикулярное (соотношение продолжительности вдоха и выдоха 3 : 1). При крике ребенка проведение аускультации

не менее ценно, чем в состоянии покоя. При крике увеличивается глубина вдоха и хорошо определяются бронхофония, усиливающаяся над участками уплотнения легочной ткани, и различные хрипы.

К патологическим дыхательным шумам относятся: 1) бронхиальное дыхание (соотношение продолжительности вдоха и выдоха 1 : 1) при инфильтрации легочной ткани и над зоной поджатого жидкостью или воздухом легкого; удлиненный выдох свидетельствует о бронхоспазме; 2) ослабленное везикулярное дыхание у детей старше года при плевритах, туберкулезной инфильтрации легочной ткани, болезненном вдохе (при переломе ребра, миозите, аппендиците, перитоните), тяжелой степени обструкции бронхов, инородном теле; 3) амфорическое дыхание, выслушиваемое над буллезными (при деструктивной пневмонии) и другими полостями в легких.

Хрипы прослушиваются при различных патологических процессах в бронхах и легких, чаще всего на глубине вдоха. Сухие хрипы проводного характера (грубые, звучные, свистящие) выслушиваются при ларингите, фарингите, трахеите, астматическом бронхите, инородном теле, приступе бронхиальной астмы. В последнем случае они могут быть слышны на расстоянии. Влажные хрипы – крупно- и среднепузырчатые – свидетельствуют о поражении бронхов: мелкие, звонкие образуются в бронхиолах, крепитирующие – в альвеолах. Диагностическое значение имеют распространенность и стабильность выслушивания хрипов: локально определяемые в течение длительного времени мелкие и крепитирующие хрипы скорее свидетельствуют о пневмоническом очаге. Диффузные, непостоянные, разнокалиберные влажные хрипы более характерны для бронхита или бронхиолита.

Для бронхоаденита характерен симптом Д'Эспина – четкое выслушивание шепотной речи над остистыми отростками в зоне VII шейного – V грудного позвонков. Шум трения плевры определяется при плеврите и характеризуется у детей своей нестойкостью, преходящим характером.

Ротоглотка исследуется у ребенка в последнюю очередь. Голова и руки пациента надежно фиксируются матерью или санитаркой, с помощью шпателя осматривают вначале слизистую оболочку щек, десны, зубы, язык, твердое и мягкое небо. Затем шпателем нажимают на корень языка вниз и осматривают небные миндалины, дужки, заднюю стенку глотки. У маленьких детей нередко можно осмотреть и надгортанник. Основные признаки поражения ротоглотки, имеющие диагностическое значение, изложены в разделе «Органы пищеварения и брюшной полости».

Лабораторно-инструментальное исследование. Наибольшее диагностическое значение имеют следующие исследования: 1) рентгенологическое; 2) бронхологическое; 3) определение газового состава, pH крови, равновесия кислот и оснований; 4) исследование функции внешнего дыхания; 5) анализ бронхиального секрета.

Особенностями инструментально-лабораторных исследований в детской практике являются: 1) технические трудности бронхологического исследования, связанные с малыми размерами дыхательных путей; 2) использование общей анестезии, особенно у детей раннего возраста, для проведения бронхоскопии и бронхографии; 3) обязательное участие в бронхологическом исследовании специалистов – педиатра, детского бронхопульмонолога, анестезиолога; 4) невозможность применения наиболее распространенного спирографического определения функции внешнего дыхания у детей до 5–6 лет и использование пневмографии и общей плетизмографии у этого контингента больных; 5) трудности в проведении газоаналитических исследований у новорожденных и детей до 3 лет из-за учащенного дыхания и отрицательного отношения к используемым методикам.

СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА

Важнейшими функциями органов кровообращения являются: поддержание постоянства среды организма при непрерывно меняющихся условиях его жизнедеятельности; доставка кислорода и питательных веществ ко всем органам и тканям; удаление и выведение углекислоты и других продуктов обмена. Эти функции осуществляются в тесном взаимодействии с органами дыхания, пищеварения и мочевыведения при регулирующем влиянии центральной нервной, вегетативной и эндокринной систем. Рост, структурное и функциональное совершенствование самих органов кровообращения продолжаются в течение всего периода детства и происходят неравномерно, при неодновременном созревании отдельных частей, а интенсивно текущие у ребенка процессы обмена предъявляют высокие требования к их деятельности.

Анатомо-физиологические особенности. Закладка сердца и крупных сосудов происходит на 3-й неделе эмбриональной фазы, первое сокращение сердца — на 4-й неделе; прослушивание сердечных тонов через брюшную стенку матери возможно с IV месяца беременности.

Внутриутробное кровообращение. Обогащенная кислородом кровь поступает из плаценты через венозный (аранциев) проток в нижнюю полую вену и смешивается там с венозной кровью, оттекающей от нижних конечностей. Большая часть этой смешанной крови благодаря специальной заслонке нижней полой вены (евстахиева заслонка) в правом предсердии направляется через овальное окно в левое предсердие, левый желудочек, а оттуда в аорту и через подключичные артерии к мозгу и верхним конечностям. Венозная кровь из верхней половины тела направляется в правый желудочек, затем через легочную артерию и артериальный проток — в нисходящую аорту. Таким образом, мозг и печень получают наиболее, а нижние конечности — наименее богатую кислородом кровь. После рождения ребенка венозный проток и пупочные сосуды запустевают, зарастают к концу 2-й недели жизни и превращаются соответственно в круглую связку печени и гепато-умбиликальные связки. Артериальный проток, а вслед за ним и овальное окно закрываются на 6—8-й неделе, а иногда на 3—4-м месяце жизни.

Сердце. Сердце новорожденного относительно велико и составляет приблизительно 0,8% от массы его тела (к 6 мес — 0,4%, к 3 годам и во все последующие периоды — около 0,5%). Наиболее интенсивное увеличение массы и объема сердца (преимущественно за счет длины) происходит в первые годы жизни и в подростковом возрасте. Однако во все периоды детства увеличение объема сердца отстает от роста тела в целом. Кроме того, отделы сердца увеличиваются неравномерно: до 2 лет наиболее интенсивно растут предсердия, с 2 до 10 лет — все сердце в целом, после 10 лет увеличиваются преимущественно желудочки. Левый желудочек растет быстрее правого. Соотношение толщины стенок левого и правого желудочков сердца у новорожденного — 1,4 : 1, в 4 мес — 2 : 1, к 15 годам — 2,76 : 1.

Масса левого желудочка также больше массы правого. Во все периоды детства, за исключением возраста от 13 до 15 лет, когда девочки растут быстрее, размеры сердца больше у мальчиков. Форма сердца до 6 лет обычно округлая, после 6 лет приближается к овальной, свойственной взрослым. Расположение сердца меняется с возрастом: до 2—3 лет оно лежит горизонтально на приподнятой диафрагме, причем к передней грудной стенке прилежит правый желудочек, формирующий в основном верхушечный сердечный толчок. К 3—4 годам в связи с увеличением грудной клетки, более низким стоянием диафрагмы, уменьшением размеров вилочковой железы сердце принимает косое положение, одновременно поворачиваясь вокруг длинной оси левым желудочком вперед. К передней грудной стенке прилежит межжелудоч-

ковая перегородка, сердечный толчок формирует преимущественно левый желудочек.

Коронарные сосуды до 2 лет распределяются по рассыпному типу, с 2 до 6 лет — по смешанному, после 6 лет — по взрослому, магистральному типу. Увеличиваются просвет и толщина стенок (за счет интимы) основных сосудов, а периферические ветви редуцируются.

Обильная васкуляризация и рыхлая клетчатка, окружающая сосуды, создают предрасположенность к воспалительным и дистрофическим изменениям миокарда. Формирование склероза в раннем возрасте — редкость, инфаркт миокарда — казуистика.

Миокард. Миокард новорожденного представляет собой недифференцированный синцитий. Мышечные волокна тонкие, не имеют поперечной исчерченности, содержат большое количество ядер. Соединительная и эластическая ткань не развита. В первые 2 года жизни происходит интенсивный рост и дифференцировка миокарда: мышечные волокна утолщаются в 1 $^1/_2$ раза, появляется поперечная исчерченность, формируются септальные перегородки, субэндокардиальный слой. В возрасте от 6 до 10 лет продолжаются медленная дифференцировка и рост миокарда и к 10 годам гистологическая структура его аналогична таковой у взрослых. Параллельно идет и заканчивается к 14—15 годам развитие гистологических структур проводниковой системы сердца, представляющей собой специализированный миокард, лишенный сократительной функции. Иннервация сердца осуществляется через поверхностные и глубокие сплетения, образованные волокнами блуждающего нерва и шейных симпатических узлов, контактирующих с ганглиями синусового и предсердно-желудочкового узлов в стенках правого предсердия. Ветви блуждающего нерва заканчивают свое развитие и миелинизируются к 3—4 годам. До этого возраста сердечная деятельность регулируется в основном нервной симпатической системой, с чем отчасти связана физиологическая тахикардия у детей первых лет жизни. Под влиянием блуждающего нерва урежается сердечный ритм и могут появиться синусовая аритмия (типа дыхательной) и отдельные «вагусные импульсы» — резко удлиненные интервалы между сердечными сокращениями. Рефлекторные воздействия осуществляются интерорецепторами как самого сердца, так и других внутренних органов, что меняет частоту ритма под воздействием различных физиологических факторов и регулируется ЦНС. Такие функции миокарда, как автоматизм, возбудимость, проводимость, сократимость и тоничность, осуществляются аналогично таковым у взрослых.

Сосуды. Кровь проводят и распределяют по органам и тканям сосуды. Их просвет у детей раннего возраста относительно широк: артерии по ширине равны венам. Стенки артерий более эластичны, поэтому периферическое сопротивление, артериальное давление и скорость кровотока у здоровых детей первых лет жизни меньше, чем у взрослых. Рост артерий и вен неравномерен и не соответствует росту сердца: окружность аорты к 15 годам увеличивается в 3 раза, а объем сердца — в 7 раз. Вены растут более интенсивно, и к указанному возрасту они в 2 раза шире артерий. Гистологическая структура артерий также меняется: у новорожденных стенки сосудов тонкие, в них слабо развиты мышечные и эластические волокна и субэндотелиальный слой. До 5-летнего возраста более интенсивно растет мышечный слой, в 5—8 лет — равномерно все оболочки, в 8—12 лет дифференцируются соединительнотканные элементы и растет преимущественно интима, к 12 годам структура сосудов такая же, как у взрослых.

Капилляры. У детей капилляры хорошо развиты, широкие, число их 6—8 в линейном поле зрения (у взрослых 8—10). Форма капилляров неправильная, они короткие, извитые. У новорожденных хорошо выражены и расположены

поверхностно субпапиллярные венозные сплетения. С возрастом они располагаются глубже, петли капилляров удлиняются, принимают шпилькообразную форму. Проницаемость капилляров значительно выше, чем у взрослых.

К числу *функциональных особенностей* органов кровообращения у детей относятся: 1) высокий уровень выносливости и трудоспособности детского сердца, что связано как с относительно большей его массой и лучшим кровоснабжением, так и с отсутствием хронических инфекций, интоксикаций и вредностей; 2) физиологическая тахикардия, обусловленная, с одной стороны, малым объемом сердца при высоких потребностях организма в кислороде и других веществах, с другой – свойственной детям раннего возраста симпатикотонией; 3) низкое артериальное давление из-за малого объема крови, поступающей с каждым сердечным сокращением, и низкого периферического сосудистого сопротивления вследствие большей ширины и эластичности артерий; 4) возможность развития функциональных расстройств деятельности и патологических изменений в связи с неравномерностью роста сердца, отдельных его частей и сосудов, особенностями иннервации и нейроэндокринной (в пубертатном периоде) регуляции.

Методика исследования. При оценке состояния органов кровообращения используются: жалобы, расспрос (матери и ребенка старшего возраста) и объективные методы: осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация, подсчет пульса и измерение артериального давления, инструментально-графические методы исследования.

Жалобы. Дети редко предъявляют жалобы, обычно при тяжелом общем состоянии. Наиболее часто отмечаются одышка при движении или в покое, свидетельствующая о наличии сердечной недостаточности, общая слабость, утомляемость, сердцебиения, в пубертатном возрасте (при вегетососудистой дистонии) – боли в области сердца.

Расспрос. Относительно малоинформативен, так как мать обычно обращает внимание лишь на очень выраженные изменения. Однако с помощью матери необходимо уточнить генетический и акушерский анамнез, получить сведения о течении беременности и заболеваниях матери в это время, особенностях развития и поведения ребенка, перенесенных им заболеваниях и их связи со временем появления одышки, сердцебиений, цианоза, отеков и других клинических симптомов.

Осмотр (общий, области сердца и крупных сосудов). При осмотре обнаруживаются изменения окраски кожи (цианоз, бледность), видимая пульсация шейных сосудов, эпигастрия, области верхушки сердца (сердечный толчок), деформации грудной клетки и пальцев, выраженные отеки.

Цианоз может быть общим и местным (губ, ушей, щек, слизистых оболочек, дистальных отделов конечностей) и наблюдается чаще у детей с врожденными «синими» пороками сердца, особенно при ходьбе и беге, а также при декомпенсированных приобретенных пороках, тяжелых миокардитах, заболеваниях легких.

Бледность с сероватым или слабо-желтушным оттенком может быть при ревматизме, с коричневатым (цвета кофе с молоком) – при затяжном бактериальном эндокардите.

Пульсация области верхушки сердца может указывать на врожденный порок или на приобретенное поражение клапанов аорты и гипертрофию желудочков.

При здоровом сердце пульсация этой области может наблюдаться при неврастении, в период полового созревания и при анемии. Пульсация шейных сосудов и подложечной области связана чаще с поражением аортальных клапанов (недостаточность) или правого желудочка с его гипертрофией и застойными явлениями в крупных венах.

При гипертрофии миокарда, сопровождающей врожденные и приобретенные в раннем детстве пороки сердца, нередко образуется сердечный горб. Облитерация перикарда и сращение его с передней грудной стенкой могут быть причиной западения сердечной области и «отрицательного» сердечного толчка. Длительно существующая гипоксемия формирует пальцы в виде барабанных палочек у детей с врожденными и приобретенными пороками и кардиопатиями. Отеки ног, брюшной стенки, выбухание пупка вследствие асцита наблюдаются редко и лишь при тяжелой сердечной недостаточности.

Пальпация. Этот метод проводится параллельно с осмотром и позволяет обнаружить систолическое и диастолическое дрожание, уточнить характер и расположение сердечного толчка, пульсацию межреберий, пастозность голеней. При пальпации ладонью всей области сердца можно ощутить «кошачье мурлыканье» – диастолическое дрожание при сужении митрального клапана и незакрытом артериальном протоке или более грубое систолическое дрожание при врожденном стенозе клапанов аорты и высоком дефекте межжелудочковой перегородки.

Сердечный толчок у здоровых детей до 2 лет пальпируется в четвертом межреберье кнаружи от срединно-ключичной линии, в 5–7 лет – в пятом межреберье по сосковой линии, после 7 лет – кнутри от нее. Он может быть ослаблен при расположении верхушки за ребрами или усилен при возбуждении ребенка и физической работе. Перемена положения может изменить расположение толчка.

В патологических условиях усиление толчка свидетельствует о гипертрофии или пороке сердца, расширение и ослабление – о текущем миокардите, экссудативном перикардите, сердечной декомпенсации, коллапсе, эмфиземе, ожирении. Смещение толчка вправо возможно при изменении положения средостения вследствие левосторонних экссудативного плеврита, пневмоторакса, опухоли или эхинококка легкого, а также ателектаза и фиброза правого легкого. Смещение вниз говорит о гипертрофии левого желудочка, вверх о перикардите или о высоком стоянии диафрагмы (при метеоризме, асците и т. д.).

Пастозность голеней свидетельствует о начальных стадиях сердечной декомпенсации и определяется, так же как у взрослых, надавливанием на переднюю поверхность большеберцовой кости.

Перкуссия. Этот метод исследования имеет свои особенности. Выстукивание должно быть слабым, производиться пальцем по пальцу от легкого к сердцу по линиям, параллельным всем его границам, обязательно при разных положениях тела ребенка. Границы сердца у детей сравниваются с возрастными нормами по группам: до 2 лет, от 2 до 7 лет и с 7 до 12 лет (табл. 2).

После 12 лет границы относительной тупости такие же, как у взрослых. Уменьшение границ сердца наблюдается при шоковых состояниях и уменьшении объема циркулирующей крови, эмфиземе легких любого происхождения,

Таблица 2

Границы относительной тупости сердца

Граница	Возрастные группы		
	до 2 лет	2–7 лет	7–12 лет
Верхняя	II ребро	Второе межреберье	III ребро
Правая	Правая парастернальная линия	Кнутри от правой парастернальной линии	На 0,5–1 см выходит за правый край грудины
Левая	На 1,5–2 см кнаружи от срединно-ключичной линии	На 0,5–1,5 см кнаружи от срединно-ключичной линии	По срединно-ключичной линии или кнутри от нее на 0,5–1 см

тотальном левостороннем пневмотораксе, расположенной слева диафрагмальной грыже. Увеличение границ наблюдается при гипертрофии и расширении полостей сердца, пороках врожденных и приобретенных, субэндокардиальном фиброэластозе, перикардитах, деформациях грудной клетки, гипертензии малого круга кровообращения.

Имеет значение и форма сердца, определяемая перкуторно: митральная конфигурация при стенозе двустворчатого клапана, «башмачок» с резко подчеркнутой талией – при тетраде Фалло и аортальной недостаточности, треугольная – при перикардите.

Перемена положения больного может изменить границы сердца, что особенно отчетливо видно при гипотонии миокарда: в горизонтальном положении на спине границы обычно максимально широкие, сидя и стоя – уменьшаются.

Аускультация. Этот метод исследования также проводится в разных положениях больного, так как наблюдающиеся при этом изменения характера тонов и шумов нередко имеют диагностическое значение. Желательно использование стетоскопа или маленького по диаметру фонендоскопа без мембраны. Нельзя чрезмерно надавливать стетоскопом на грудную клетку, так как это ослабляет звучность сердечных тонов и причиняет ребенку боль. Имеются особенности и в аускультативной картине звуков сердца здорового ребенка: бóльшая, чем у взрослых, звучность тонов над всей сердечной областью (после 2 лет), хорошо слышный II тон на верхушке, после 2 лет – небольшой его акцент и иногда непостоянное расщепление над легочной артерией, акцент II тона над аортой при выслушивании ребенка в холодном помещении. У новорожденных до двухнедельного возраста на фоне физиологической тахикардии определяется эмбриокардия (равенство пауз между I и II, II и I тонами), тоны, особенно I, у детей до 2 лет несколько ослаблены. После 2–3 лет, вплоть до пубертатного возраста, более чем у половины детей выслушиваются функциональные шумы.

При функционально полноценном миокарде усиление тонов сопровождает физическое и психическое возбуждение, повышение температуры, анемию, тиреотоксикоз, уплотнение прилежащих частей легкого, гипертонию.

Первый тон усиливается до хлопающего на верхушке сердца или над проекцией митрального клапана при его сужении. Акцент II тона на аорте определяется повышенной работой левого желудочка при гипертонии любого происхождения. Акцент II тона на легочной артерии возникает при работоспособном правом желудочке и повышении давления в малом круге кровообращения при острой и хронической пневмонии, эмфиземе, коклюше, дефектах межпредсердной и межжелудочковой перегородок, незакрытом артериальном протоке, недостаточности и стенозе митрального клапана и др.

Ослабление (приглушение) тонов наблюдается при нарушениях сердечной деятельности, связанных с диффузным поражением миокарда, экссудативным перикардитом, врожденными пороками, возможны и внесердечные причины: эмфизема, ожирение, отек и индурация передней стенки грудной клетки при склеродермии. Изолированное ослабление I тона наблюдается при остром миокардите, недостаточности митрального клапана, стенозе аорты.

Непостоянное, связанное с фазами дыхания расщепление и раздвоение тонов может наблюдаться у здоровых детей в силу физиологического асинхронизма работы желудочков. Постоянное выраженное патологическое расщепление и раздвоение свидетельствуют или о резкой гипертрофии одного из желудочков или о блокаде ножек предсердно-желудочкового пучка (пучок Гиса).

Аритмии (за исключением синусовой и дыхательной) встречаются у детей реже, чем у взрослых. Относительно часто наблюдаются они при инфекционно-аллергическом миокардите. Наличие ритма галопа (пресистолического и протодиастолического), эмбриокардии (после двухнедельного возраста), маятникообразного и трехчленного ритмов всегда указывает на серьезную патологию миокарда (гипертрофия, склероз, интерстициальный миокардит).

Шумы в сердце у здоровых детей до 2 лет выслушиваются крайне редко. У старших, особенно в пубертатном периоде, часто определяются неорганические, функциональные шумы, обычно систолические. Они могут быть следствием нарушений иннервации и последующей дисфункции папиллярных мышц и хордального аппарата, сдавления крупных сосудов, изменений направления тока крови и ее состава (гидремия) и др. Для функциональных шумов характерны: 1) непостоянство, изменчивость по продолжительности (чаще короткие), силе и тембру, локализации (определяются обычно на основании сердца и на крупных сосудах); 2) зависимость от положения тела (лучше выслушиваются лежа), фаз дыхания (исчезают или резко ослабевают на глубине вдоха), физической нагрузки (меняют интенсивность и тембр).

Органические систолические шумы связаны с морфологическими изменениями клапанов и крупных сосудов, неправильным их расположением, наличием лишних отверстий и грубыми воспалительными или склеротическими изменениями миокарда. Они характеризуются постоянством, продолжительностью, грубым или «дующим» тембром, локализацией в определенных точках, проводимостью по току крови (например, к верхушке при недостаточности митрального клапана из-за регургитации крови), частым сочетанием с диастолическими шумами, практически всегда имеющими «органическое» происхождение. Эти шумы не связаны с положением тела и фазами дыхания, физическая нагрузка не меняет их характера.

Перикардиальные шумы выслушиваются у детей крайне редко, обычно на ограниченном участке по передней поверхности сердца, напоминают царапание или хруст снега, усиливаются при наклоне туловища вперед, надавливании фонендоскопом на грудную клетку, не связаны с фазами сердечного цикла и дыханием, не проводятся на другие точки.

В ряде случаев определяются шумы внесердечного происхождения (в крупных сосудах, плевроперикардиальные и др.). Окончательное решение о характере и происхождении шума можно принять лишь после фонокардиографического исследования.

Клиническое исследование сосудов. Это исследование включает подсчет и характеристику пульса (на височной артерии у самых маленьких и на лучевой — у более старших) и измерение артериального давления. Подсчет и оценку пульса желательно проводить одновременно с исследованием дыхания в самом начале осмотра, при спокойном состоянии больного (или во сне), так как при возбуждении, плаче, движении, приеме пищи меняется частота ритма.

Приводим среднюю частоту пульса в зависимости от возраста ребенка.

Возраст	Частота пульса в 1 мин
Новорожденный и ребенок 2—3 мес	140
Ребенок до года	120
» 5—6 лет	100
» 7—12 »	80—90
» 12—15 »	70—80

У детей всех возрастных групп на $3^1/_2-4$ сердечных сокращения приходится одно дыхательное движение. У здоровых детей пульс ритмичный или определяется умеренная дыхательная аритмия при среднем наполнении пульса. Учащение пульса у здоровых детей может наблюдаться при возбуждении, мышечной работе, повышении температуры тела (на каждый 1 °С на 15–20 ударов), при острых лихорадочных заболеваниях.

Тахикардия возникает при скарлатине и других детских инфекциях, гипертиреозе, диффузных болезнях соединительной ткани, сердечной и дыхательной недостаточности.

Слабый и частый пульс указывает на падение сердечной деятельности и является прогностически неблагоприятным симптомом, особенно при сопутствующем цианозе, похолодании конечностей, ослаблении тонов сердца, увеличении печени (при тяжелых токсических состояниях, при дифтерии, дизентерии, пневмонии).

Напряженный усиленный пульс чаще всего наблюдается при усиленной работе левого желудочка и преодолении им сопротивления оттоку крови (при физической нагрузке, гипертонии, спазме мелких артерий и капилляров при нефрите).

Замедление пульса бывает у здоровых детей во сне в связи с преобладающим влиянием блуждающего нерва, а также при туберкулезном менингите, перитоните, брюшном тифе, в периоде реконвалесценции после скарлатины и кори.

Измерение артериального давления. Проводится, как и у взрослых, по методу Короткова, желательно с применением специальных детских манжеток разных размеров (до 2 лет – 2–4 см, для 3–6 лет – 6–8 см, для школьников – 10–12 см). Нормальные показатели рассчитываются в миллиметрах ртутного столба исходя из возраста больного с использованием формулы В. И. Молчанова для максимального давления: 80 + удвоенное число лет. Минимальное, как и у взрослых, составляет $^1/_3-^1/_2$ максимального. У более крупных детей – акселератов за исходную цифру берут не 80, а 90 мм рт. ст. У новорожденных и детей первого года жизни максимальное артериальное давление меньше 80. Повышение артериального давления может быть при нагрузке и волнении ребенка, но чаще является симптомом нефрита, узелкового периартериита, вегетодистонии пубертатного периода. Снижение артериального давления наблюдается при инфекционно-токсическом шоке и коллапсе, сывороточной болезни, тяжелом течении инфекционных заболеваний, сердечной недостаточности, миокардитах.

Лабораторно-инструментальные исследования. Наиболее широко используются электрофизиологические и рентгенологические методы, а в последнее время – ультразвуковое исследование. Основными, практически рутинными методами являются электро-, фоно-, поликардиография с анализом фаз систолы желудочков, рентгенография грудной клетки в 3 проекциях и рентгенометрия, рентгено- и электрокимография, определение центральной и периферической гемодинамики тахиоосциллографическим способом, реже – методом разведения красителя, реография. При необходимости используются электрорентгенография, векторкардиография, ангиокоронарография, флебография и определение венозного давления кровавыми и бескровными способами, тетраполярная реография, радиоизотопные методы исследования и т. д.

Общим для всех методик являются трудности в обследовании детей первых лет жизни, что иногда заставляет прибегать к сильнодействующим седативным средствам, применению специальных датчиков меньшего размера и фиксирующих устройств, использованию возрастных нормативов при расшифровке полученных кривых.

ОСОБЕННОСТИ КРОВЕТВОРЕНИЯ И КРОВИ У ДЕТЕЙ

Кроветворение, или гемопоэз, – это процессы возникновения и последующего созревания форменных элементов крови в так называемых органах кроветворения.

Эмбриональное кроветворение. Впервые кроветворение обнаруживается у 19-дневного эмбриона в кровяных островках желточного мешка, которые окружают со всех сторон развивающийся зародыш. Появляются начальные примитивные клетки – мегалобласты. Этот первый кратковременный период гемопоэза, преимущественно эритропоэза, носит название мезобластического, или внеэмбрионального, кроветворения.

Второй (печеночный) период начинается после 6 нед и достигает максимума к 5-му месяцу. Наиболее отчетливо выражен эритропоэз и значительно слабее – лейко- и тромбоцитопоэз. Мегалобласты постепенно замещаются эритробластами. На 3–4-м месяце эмбриональной жизни в гемопоэз включается селезенка. Наиболее активно как кроветворный орган она функционирует с 5-го по 7-й месяц развития. В ней осуществляется эритроцито-, гранулоцито- и мегакариоцитопоэз. Активный лимфоцитопоэз возникает в селезенке позднее – с конца 7-го месяца внутриутробного развития.

К моменту рождения ребенка прекращается кроветворение в печени, а селезенка утрачивает функцию образования клеток красного ряда, гранулоцитов, мегакариоцитов, сохраняя функцию образования лимфоцитов.

На 4–5-м месяце начинается третий (костномозговой) период кроветворения, который постепенно становится определяющим в продукции форменных элементов крови.

Таким образом, в период внутриутробной жизни плода выделяют 3 периода кроветворения. Однако различные его этапы не строго разграничены, а постепенно сменяют друг друга.

Соответственно различным периодам кроветворения (мезобластическому, печеночному и костномозговому) существует три разных типа гемоглобина: эмбриональный (HbP), фетальный (HbF) и гемоглобин взрослого (HbA). Эмбриональный гемоглобин (HbP) встречается лишь на самых ранних стадиях развития эмбриона. Уже на 8–10-й неделе беременности у плода 90–95% составляет HbF, и в этот же период начинает появляться HbA (5–10%). При рождении количество фетального гемоглобина варьирует от 45 до 90%. Постепенно HbF замещается HbA. К году остается 15% HbF, а к 3 годам количество его не должно превышать 2%. Типы гемоглобина отличаются между собой аминокислотным составом.

Кроветворение во внеутробном периоде. Основным источником образования всех видов клеток крови, кроме лимфоцитов, у новорожденного является костный мозг. В это время и плоские, и трубчатые кости заполнены красным костным мозгом. Однако уже с первого года жизни начинает намечаться частичное превращение красного костного мозга в жировой (желтый), а к 12–15 годам, как и у взрослых, кроветворение сохраняется в костном мозге только плоских костей. Лимфоциты во внеутробной жизни вырабатываются лимфатической системой, к которой относятся лимфатические узлы, селезенка, солитарные фолликулы, групповые лимфатические фолликулы (пейеровы бляшки) кишечника и другие лимфоидные образования.

Моноциты образуются в ретикулоэндотелиальной системе, включающей ретикулярные клетки стромы костного мозга, селезенки, лимфатических узлов, звездчатые ретикулоэндотелиоциты (клетки Купфера) печени и гистиоциты соединительной ткани.

Периоду новорожденности свойственна функциональная лабильность и быстрая истощаемость костного мозга. Под влиянием неблагоприятных

воздействий: острых и хронических инфекций, тяжелых анемий и лейкозов — у детей раннего возраста может возникнуть возврат к эмбриональному типу кроветворения.

Регуляция гемопоэза осуществляется под влиянием нервных и гуморальных факторов. Существование прямой связи между нервной системой и органами кроветворения может быть подтверждено наличием иннервации костного мозга.

Постоянство морфологического состава крови является результатом сложного взаимодействия процессов кроветворения, кроворазрушения и кровораспределения.

Кровь новорожденного. Общее количество крови у детей не является постоянной величиной и зависит от массы тела, времени перевязки пуповины, доношенности ребенка. В среднем у новорожденного объем крови составляет около 14,7% его массы тела, т. е. 140—150 мл на 1 кг массы тела, а у взрослого — соответственно 5,0—5,6%, или 50—70 мл/кг.

В периферической крови здорового новорожденного повышено содержание гемоглобина (170—240 г/л) и эритроцитов ($5 \cdot 10^{12}$/л — $7 \cdot 10^{12}$/л), а цветовой показатель колеблется от 0,9 до 1,3. С первых же часов после рождения начинается распад эритроцитов, что клинически обусловливает появление физиологической желтухи.

Эритроциты имеют различную величину (анизоцитоз), преобладают макроциты. Диаметр эритроцитов в первые дни жизни составляет 7,9—8,2 мкм (при норме 7,2—7,5 мкм). Полихроматофилия, ретикулоцитоз в первые дни достигают 22—42‰ (у взрослых и детей старше 1 мес — 6—8‰); встречаются ядерные формы эритроцитов — нормобласты. Минимальная резистентность (осмотическая стойкость) эритроцитов несколько ниже, т. е. гемолиз наступает при больших концентрациях NaCl — 0,48—0,52%, а максимальная — ниже — 0,24—0,3% NaCl. У взрослых и у детей школьного и дошкольного возраста минимальная резистентность равна 0,44—0,48%, а максимальная — 0,28—0,36%.

Лейкоцитарная формула у новорожденных имеет особенности. Диапазон колебания общего числа лейкоцитов довольно широкий и составляет $10 \cdot 10^9$/л — $30 \cdot 10^9$/л. В течение первых часов жизни число их несколько увеличивается, а затем падает и со второй недели жизни держится в пределах $10 \cdot 10^9$/л — $12 \cdot 10^9$/л.

Нейтрофилез со сдвигом влево до миелоцитов, отмечаемый при рождении (60—50%), начинает быстро снижаться, а число лимфоцитов нарастает, и на 5—6-й день жизни кривые числа нейтрофилов и лимфоцитов перекрещиваются (первый перекрест). С этого времени лимфоцитоз до 50—60% становится нормальным явлением для детей первых 5 лет жизни.

Большое число эритроцитов, повышенное содержание в них гемоглобина, наличие большого количества молодых форм эритроцитов указывают на усиленный гемопоэз у новорожденных и связанное с этим поступление в периферическую кровь молодых, еще не созревших форменных элементов. Эти изменения вызваны тем, что гормоны, циркулирующие в крови беременной женщины, и стимулирующие ее кроветворный аппарат, переходя в тело плода, повышают работу его кроветворных органов. После рождения поступление в кровь ребенка этих гормонов прекращается, вследствие чего быстро падает количество гемоглобина, эритроцитов, лейкоцитов. Кроме этого, усиленное кроветворение у новорожденных можно объяснить особенностями газообмена — недостаточным снабжением плода кислородом. Для состояния аноксемии характерно увеличение количества эритроцитов, гемоглобина, лейкоцитов. После рождения ребенка устраняется кислородное голодание и продукция эритроцитов уменьшается.

Труднее объяснить нарастание количества лейкоцитов и особенно нейтрофилов в первые часы внеутробной жизни. Возможно, имеет значение разрушение эмбриональных очагов кроветворения в печени, селезенке и поступление из них молодых элементов крови в периферическое кровяное русло. Нельзя исключить влияния на гемопоэз и рассасывания внутритканевых кровоизлияний.

Колебания со стороны остальных элементов белой крови сравнительно невелики. Число кровяных пластинок в период новорожденности в среднем составляет $150 \cdot 10^9$/л – $400 \cdot 10^9$/л. Отмечается их анизоцитоз с наличием гигантских форм пластинок.

Продолжительность кровотечения не изменена и по методу Дюке равна 2–4 мин. Время свертывания крови у новорожденных может быть удлинено, особенно у детей с выраженной желтухой. Гематокритное число, дающее представление о процентном соотношении между плазмой и форменными элементами крови, в первые дни жизни более высокое, чем у детей старшего возраста, и составляет около 54%.

Кровь детей первого года жизни. В этом возрасте продолжается постепенное снижение числа эритроцитов и уровня гемоглобина. К концу 5–6-го месяца наблюдаются наиболее низкие показатели. Гемоглобин снижается до 120–115 г/л, а количество эритроцитов – до $4{,}5 \cdot 10^{12}$/л – $3{,}7 \cdot 10^{12}$/л. Цветовой показатель при этом становится меньше 1. Это явление физиологическое и наблюдается у всех детей. Оно обусловлено быстрым нарастанием массы тела, объема крови, недостаточным поступлением с пищей железа, функциональной несостоятельностью кроветворного аппарата. Макроцитарный анизоцитоз постепенно уменьшается и диаметр эритроцитов становится равным 7,2–7,5 мкм. Полихроматофилия после 2–3 мес не выражена. Величина гематокрита уменьшается параллельно снижению количества эритроцитов и гемоглобина с 54% в первые недели жизни до 36% к концу 5–6-го месяца.

Количество лейкоцитов колеблется в пределах $9 \cdot 10^9$/л – $10 \cdot 10^9$/л. В лейкоцитарной формуле преобладают лимфоциты.

С начала второго года жизни до пубертатного периода морфологический состав периферической крови ребенка постепенно приобретает черты, характерные для взрослых. В лейкограмме после 3–4 лет выявляется тенденция к умеренному нарастанию числа нейтрофилов и уменьшению количества лимфоцитов. Между пятым и шестым годом жизни наступает 2-й перекрест числа нейтрофилов и лимфоцитов в сторону увеличения количества нейтрофилов.

Следует отметить, что в последние десятилетия выявляется тенденция к снижению количества лейкоцитов у здоровых детей и взрослых до $4{,}5 \cdot 10^9$/л – $5{,}0 \cdot 10^9$/л. Возможно, это связано с изменившимися условиями внешней среды.

Кровь недоношенных детей. При рождении у недоношенных детей выявляются очаги экстрамедуллярного кроветворения, главным образом в печени, в меньшей степени в селезенке.

Для красной крови недоношенных новорожденных характерно повышенное количество молодых ядросодержащих форм эритроцитов, более высокий процент HbF в них, причем он тем выше, чем менее зрелым родился ребенок. Высокие показатели гемоглобина и эритроцитов при рождении уменьшаются значительно быстрее, чем у доношенных детей, что приводит в возрасте $1^1/_2$–2 мес к развитию ранней анемии недоношенных, обусловленной несоответствием быстрого увеличения объема крови и массы тела, с недостаточным образованием эритроцитов. Второе снижение концентрации гемоглобина у недоношенных начинается на 4–5-м месяце жизни и характеризуется

признаками гипохромной железодефицитной анемии. Это поздняя анемия недоношенных, она может быть предотвращена профилактическим приемом препаратов железа.

Картина белой крови у недоношенных, так же как и картина красной крови, характеризуется более значительным количеством молодых клеток (выражен сдвиг до миелоцитов). Формула зависит от степени зрелости ребенка. СОЭ замедлена до 1–3 мм/ч.

Семиотика изменений крови. Ни одно из лабораторных исследований не проводится в медицинской практике так широко, как анализ крови. При выявлении тех или иных изменений со стороны клеточного состава крови не следует ограничиваться однократным исследованием. Гемограмма приобретает диагностическое значение лишь в совокупности с клиническими признаками и при исключении всех случайных моментов, которые могли бы изменить состав крови.

Красная кровь. Наиболее частая патология со стороны крови, встречающаяся у детей, – анемия. При равномерном снижении числа эритроцитов и количества гемоглобина цветовой показатель приближается к 1. Такие анемии называются нормохромными и бывают после острой кровопотери, при гемолитических состояниях.

Педиатру в своей практической деятельности чаще приходится иметь дело с гипохромными анемиями (цветовой показатель ниже 1), преимущественно железодефицитными. Они занимают основное место среди всех гипохромных анемий. Диагноз подтверждается и низким содержанием железа в сыворотке.

Уменьшение числа эритроцитов и гемоглобина при цветовом показателе более 1 характерно для гиперхромной анемии. Наиболее часто это бывает проявлением дефицита витамина B_{12} и реже – дефицита фолиевой кислоты. У детей эта форма мегалобластической анемии встречается при глистной инвазии широким лентецом (Diphyllobothrium latum).

Увеличение числа эритроцитов в периферической крови отмечается при всех видах гипоксии, в первую очередь при врожденных пороках сердца. Развитие эритроцитоза возможно при обезвоживании. Истинная полицитемия (эритремия) связана с опухолевой пролиферацией эритроидного ростка костного мозга.

Изменение количественного состава крови – это свидетельство изменения процессов кроветворения.

Появление в периферической крови родоначальных, незрелых клеток красного ряда может быть физиологическим в ранний период новорожденности, а в последующем рассматривается как показатель чрезмерно усиленной работы костного мозга под влиянием каких-либо патологических раздражителей.

Ретикулоцитоз (увеличение содержания эритроцитов с суправитальной зернистостью), полихроматофилия (способность эритроцитов окрашиваться несколькими красками) и анизоцитоз (наличие эритроцитов неравномерной величины) указывают на усиленную регенерацию и у новорожденных встречаются как физиологическое явление.

Базофильная зернистость эритроцита – признак патологической регенерации и встречается при свинцовом и ртутном отравлениях, иногда при врожденном сифилисе, при малярии.

Наличие пойкилоцитов (эритроцитов неправильной формы), микроцитов при сниженном количестве ретикулоцитов говорит о пониженной регенерации красных кровяных телец.

Эритроциты с остатком ядра (тельца Жолли, кольца Кебота) появляются при дегенеративных изменениях эритроцитов.

Белая кровь. Для оценки картины белой крови имеет значение лейкоцитарная формула – соотношение между отдельными формами лейкоцитов, выраженное в процентах по отношению ко всем лейкоцитам.

Лейкоцитоз и лейкопения возможны как сопутствующие реакции при разнообразных заболеваниях и физиологических состояниях организма.

Нейтрофильный лейкоцитоз возникает при гнойно-воспалительных процессах. Особенно высоких степеней он достигает при лейкомоидных реакциях и лейкозах. Лейкемоидные реакции – это реактивные обратимые состояния кроветворной системы, при которых картина периферической крови напоминает лейкемическую.

Истинную лейкемию от лейкемоидной реакции можно отличить на основании данных, полученных при исследовании костномозгового пунктата. При лейкемоидной реакции не бывает той степени омоложения костного мозга, как при лейкемии.

Лейкопения наблюдается при таких инфекциях, как брюшной тиф, краснуха, корь, вирусный гепатит, при гиперспленизме. Значительное уменьшение числа гранулоцитов может быть вызвано воздействием радиоактивных веществ, рентгеновских лучей, использованием некоторых лекарственных веществ (сульфаниламиды, амидопирин и др.), особенно при индивидуальной к ним чувствительности.

Резкое снижение, вплоть до полного исчезновения гранулоцитов, называется агранулоцитозом. В некоторых случаях поражаются все функции кроветворных органов: лейко-, эритро-, тромбоцитопоэз. Наступает истощение костного мозга – панмиелофтиз.

Эозинофилия (свыше 3–4%) наблюдается при бронхиальной астме, сывороточной болезни, других аллергических состояниях, при длительном применении антибиотиков, гельминтозах.

Эозинопения возможна при острых инфекционных заболеваниях (брюшной тиф, корь, сепсис) и имеет неблагоприятное прогностическое значение.

Количество лимфоцитов возрастает (лимфоцитоз) при лимфатико-гипопластическом и экссудативном диатезах, кори, эпидемическом паротите, коклюше, лимфобластном лейкозе.

Лимфопения отмечается в начале большинства лихорадочных инфекционных заболеваний, при лимфогранулематозе, лимфосаркоматозе.

Моноцитоз характерен для инфекционного мононуклеоза, вирусных заболеваний.

Моноцитопения встречается при тяжелых септических и инфекционных заболеваниях, лейкозах.

Тромбоцитоз наблюдается при полицитемии. Количество тромбоцитов нарастает после спленэктомии. Тромбоцитоз возможен при пневмонии, ревматизме.

Тромбоцитопения характерна для тромбоцитопенической пурпуры, лейкозов, апластической анемии.

Появление в периферической крови незрелых элементов белого ряда наблюдается обычно наряду с общим значительным увеличением количества лейкоцитов. При остром лейкозе, лимфогранулематозе, ретикулогистиоцитозах для правильной оценки состояния гемопоэза большое значение имеет исследование пунктатов костного мозга.

Клинический анализ периферической крови позволяет врачу предположить то или иное заболевание, а также определить дальнейшую тактику исследования и лечения больного.

СИСТЕМА ПИЩЕВАРЕНИЯ И ОРГАНЫ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

Во внеутробном периоде желудочно-кишечный тракт является единственным источником получения питательных веществ и воды, необходимых как для поддержания жизни, так и для роста и развития плода.

Анатомо-физиологические особенности. У детей раннего возраста (особенно новорожденных) имеется ряд морфологических особенностей, общих для всех отделов желудочно-кишечного тракта: 1) тонкая, нежная, сухая, легкоранимая слизистая оболочка; 2) богато васкуляризированный подслизистый слой, состоящий преимущественно из рыхлой клетчатки; 3) недостаточно развитые эластическая и мышечная ткани; 4) низкая секреторная функция железистой ткани, отделяющей малое количество пищеварительных соков с низким содержанием ферментов. Эти особенности затрудняют переваривание пищи, если последняя не соответствует возрасту ребенка, снижают барьерную функцию желудочно-кишечного тракта и приводят к частым заболеваниям, создают предпосылки к общей системной реакции на любое патологическое воздействие и требуют очень внимательного и тщательного ухода за слизистыми оболочками.

Полость рта. У новорожденного и ребенка первых месяцев жизни полость рта имеет ряд особенностей, обеспечивающих акт сосания. К ним относятся: относительно малый объем полости рта и большой язык, хорошее развитие мышц рта и щек, валикообразные дубликатуры слизистой оболочки десен и поперечные складки на слизистой оболочке губ, жировые тела (комочки Биша) в толще щек, отличающиеся значительной упругостью в связи с преобладанием в них твердых жирных кислот. Слюнные железы недостаточно развиты. Однако недостаточное слюноотделение объясняется в основном незрелостью регулирующих его нервных центров. По мере их созревания количество слюны увеличивается, в связи с чем в 3—4-месячном возрасте у ребенка нередко появляется так называемое физиологическое слюнотечение вследствие не выработанного еще автоматизма ее проглатывания.

Пищевод. У детей раннего возраста пищевод имеет воронкообразную форму. Длина его у новорожденных составляет 10 см, у детей 1 года — 12 см, 10 лет — 18 см, диаметр — соответственно 7—8, 10 и 12—15 мм, что приходится учитывать при проведении ряда лечебных и диагностических процедур.

Желудок. У детей грудного возраста желудок расположен горизонтально, при этом пилорическая часть находится вблизи срединной линии, а малая кривизна обращена кзади. По мере того как ребенок начинает ходить, ось желудка становится более вертикальной. К 7—11 годам он расположен так же, как у взрослых (рис. 10—12). Емкость желудка у новорожденных составляет 30—35 мл, к 1 году увеличивается до 250—300 мл, к 8 годам достигает 1000 мл. Кардиальный сфинктер у грудных детей развит очень слабо, а пилорический функционирует удовлетворительно. Это способствует срыгиванию, часто наблюдаемому в этом возрасте, особенно при растяжении желудка вследствие заглатывания воздуха во время сосания («физиологическая аэрофагия»). В слизистой оболочке желудка детей раннего возраста меньше желез, чем у взрослых. И хотя некоторые из них начинают функционировать еще внутриутробно, в целом секреторный аппарат желудка у детей первого года жизни развит недостаточно и функциональные способности его низкие. Состав желудочного сока у детей такой же, как у взрослых (соляная кислота, молочная кислота, пепсин, сычужный фермент, липаза, хлорид натрия), но кислотность и ферментная активность значительно более низкие (табл. 3), что не только сказывается на пищеварении, но определяет и низкую барьерную функцию желудка. Это делает абсолютно необходимым тщательное соблюдение санитарно-гигиенического режима во время кормления детей (туалет гру-



Рис. 10. Рентгенограмма желудка новорожденного. Желудок расположен горизонтально. Виден большой газовый пузырь.

ди, чистота рук, правильное сцеживание молока, стерильность сосок и бутылочек). В последние годы установлено, что бактерицидные свойства желудочного сока обеспечивает лизоцим, вырабатываемый клетками поверхностного эпителия желудка.

Как видно из табл. 3, показатели кислотности значительно колеблются, что объясняется индивидуальными особенностями формирования желудочной секреции и возрастом ребенка.

Определение кислотности проводится фракционным методом с использованием в качестве раздражителя 7% капустного отвара, мясного бульона, 0,1% раствора гистамина или пентагастрина.

Основным действующим ферментом желудочного сока является химозин (сычужный фермент, лабфермент), обеспечивающий первую фазу пищеварения – створаживание молока. Пепсин (в присутствии соляной кислоты) и ли-



Рис. 11. Рентгенограмма желудка ребенка 3 лет. Расположение желудка, близкое к вертикальному.

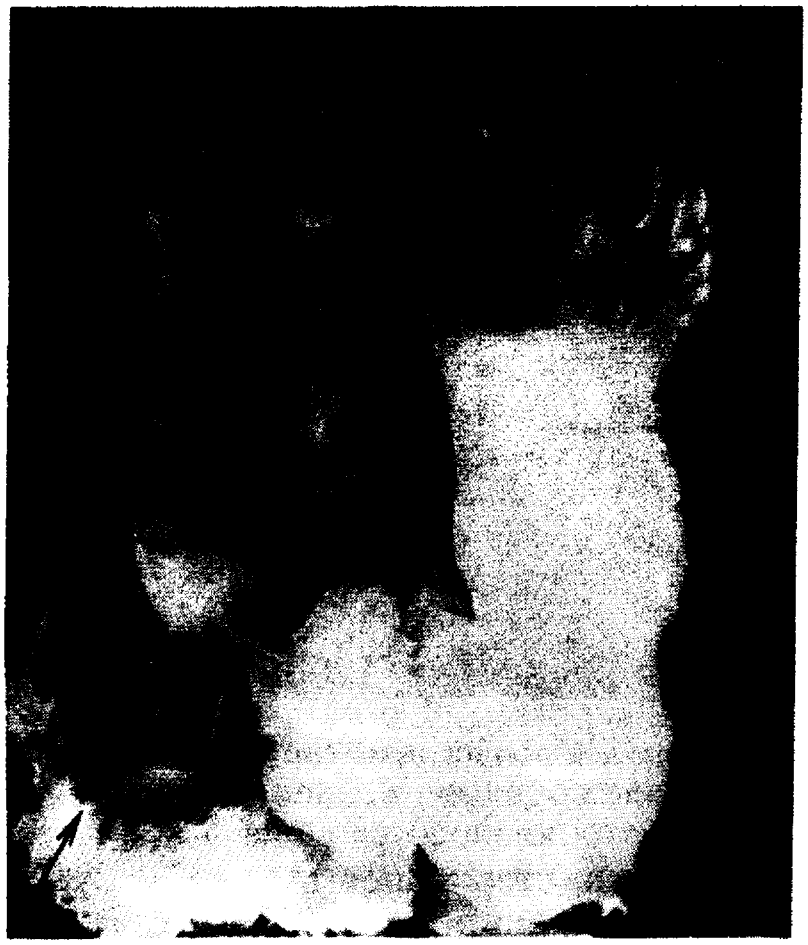


Рис. 12. Рентгенограмма желудка ребенка 12 лет. Желудок расположен вертикально. Отчетливо видны луковица и кольцо двенадцатиперстной кишки.

паза продолжают гидролиз белков и жиров створоженного молока. Однако значение липазы желудочного сока в переваривании жиров невелико из-за крайне низкого ее содержания в нем и малой активности. Восполняется этот недостаток липазой, которая находится в женском молоке, а также в панкреатическом соке ребенка. Поэтому у грудных детей, получающих только коровье молоко, жиры в желудке не расщепляются.

Созревание секреторного аппарата желудка происходит раньше и интенсивнее у детей, находящихся на искусственном вскармливании, что связано с адаптацией организма к более трудно перевариваемой пище. Функциональное состояние и ферментная активность зависят от многих факторов: состава ингредиентов и их количества, эмоционального тонуса ребенка, физической его активности, общего состояния. Общеизвестно, что жиры подавляют желудочную секрецию, белки стимулируют ее. Угнетенное настроение, лихорадка, интоксикация сопровождаются резким снижением аппетита, т. е. уменьшением выделения желудочного сока. Всасывание в желудке незначительно и в основном касается таких веществ, как соли, вода, глюкоза, и лишь частично – продуктов расщепления белка. Моторика желудка у детей первых месяцев жизни замедлена, перистальтика вялая, газовый пузырь увеличен. Сроки эвакуации пищи из желудка зависят от характера вскармливания. Так, женское молоко задерживается в желудке 2–3 ч, коровье – более длительное время (3–4 ч и даже до 5 ч в зависимости от буферных свойств молока), что свидетельствует о трудностях переваривания последнего и необходимости перехода на более редкие кормления.

Поджелудочная железа. У новорожденного поджелудочная железа имеет

Таблица 3

Химический состав желудочного содержимого в процессе пищеварения (через 45 мин после пробного завтрака)

Показатели	Возраст ребенка				
	1–12 мес	1–2 года	3–6 лет	7–12 лет	Взрослые люди
Общая кислотность, мл	3–10	12–20	12–40	10–60	40–60
Свободная HCl, мл	1–4	6–10	5–20	5–40	20–40
pH	7,0	3,0	2,5	2,0	1,5–3,0
Пепсин (в мм белкового столба по Метту)	2–5,0	5,0	5,0	5,0	6–12,0
Лабфермент (кратные разведения)	1 : 16–1 : 32	1 : 256–1 : 512	1 : 512	1 : 512	1 : 512

небольшие размеры (длина 5—6 см, к 10 годам — втрое больше), располагается глубоко в брюшной полости, на уровне X грудного позвонка, в последующие возрастные периоды — на уровне I поясничного позвонка. Она богато васкуляризирована, интенсивный рост и дифференцировка ее структуры продолжаются до 14 лет. Капсула органа менее плотная чем у взрослых, состоит из тонковолокнистых структур, в связи с чем у детей при воспалительном отеке поджелудочной железы редко наблюдается ее сдавление. Выводные протоки железы широкие, что обеспечивает хороший дренаж. Тесный контакт с желудком, корнем брыжейки, солнечным сплетением и общим желчным протоком, с которым поджелудочная железа в большинстве случаев имеет общий выход в двенадцатиперстную кишку, приводит нередко к содружественной реакции со стороны органов этой зоны с широкой иррадиацией болевых ощущений.

Поджелудочная железа у детей, как и у взрослых, обладает внешне- и внутрисекреторной функциями. Внешнесекреторная функция заключается в выработке панкреатического сока. В его состав входят альбумины, глобулины, микроэлементы и электролиты, а также большой набор ферментов, необходимых для переваривания пищи, в том числе протеолитических (трипсин, химопсин, эластаза и др.), липолитических (липаза, фосфолипаза А и В и др.) и амилолитических (α- и β-амилаза, мальтаза, лактаза и др.). Ритм секреции поджелудочной железы регулируется нервно-рефлекторными и гуморальными механизмами. Гуморальную регуляцию осуществляют секретин, стимулирующий отделение жидкой части панкреатического сока и бикарбонатов, и панкреозимин, усиливающий секрецию ферментов наряду с другими гормонами (холецистокинин, гепатокинин и др.), вырабатываемыми слизистой двенадцатиперстной и тощей кишки под воздействием соляной кислоты. Секреторная активность железы достигает уровня секреции взрослых к 5-летнему возрасту. Общий объем отделяемого сока и его состав зависят от количества и характера съеденной пищи. Внутрисекреторная функция поджелудочной железы осуществляется путем синтеза гормонов (инсулин, глюкагон, липокаин), участвующих в регуляции углеводного и жирового обменов.

Печень. У детей печень имеет относительно большие размеры, масса ее у новорожденных составляет 4—6% от массы тела (у взрослых — 3%). Паренхима печени малодифференцирована, дольчатость строения выявляется только к концу первого года жизни, она полнокровна, вследствие чего быстро увеличивается в размерах при различной патологии, особенно при инфекционных заболеваниях и интоксикациях. К 8-летнему возрасту морфологическое и гистологическое строение печени такое же, как у взрослых.

Печень выполняет разнообразные и очень важные функции: 1) вырабатывает желчь, которая участвует в кишечном пищеварении, стимулирует моторную деятельность кишечника и санирует его содержимое; 2) депонирует питательные вещества, в основном избыток гликогена; 3) осуществляет барьерную функцию, ограждая организм от экзогенных и эндогенных патогенных веществ, токсинов, ядов, и принимает участие в метаболизме лекарственных веществ; 4) участвует в обмене веществ и преобразовании витаминов А, D, С, B_{12}, К; 5) в период внутриутробного развития является кроветворным органом.

Функциональные возможности печени у маленьких детей сравнительно низкие. Особенно несостоятельна ее ферментативная система у новорожденных. В частности, метаболизм непрямого билирубина, высвобождающегося при гемолизе эритроцитов, осуществляется не полностью, результатом чего является физиологическая желтуха.

Желчный пузырь. У новорожденных желчный пузырь расположен глубоко в толще печени и имеет веретенообразную форму, длина его около 3 см. Ти-

пичную грушевидную форму он приобретает к 6—7 мес и достигает края печени к 2 годам.

Желчь детей по своему составу отличается от желчи взрослых. Она бедна желчными кислотами, холестерином и солями, но богата водой, муцином, пигментами, а в период новорожденности, кроме того, и мочевиной. Характерной и благоприятной особенностью желчи ребенка является преобладание таурохолевой кислоты над гликохолевой, так как таурохолевая кислота усиливает бактерицидный эффект желчи, а также ускоряет отделение панкреатического сока. Желчь эмульгирует жиры, растворяет жирные кислоты, улучшает перистальтику.

Кишечник. У детей кишечник относительно длиннее, чем у взрослых (у грудного ребенка он превышает длину тела в 6 раз, у взрослых — в 4 раза), но абсолютная его длина индивидуально колеблется в больших пределах. Слепая кишка и аппендикс подвижны, последний часто располагается атипично, затрудняя тем самым диагностику при воспалении. Сигмовидная кишка относительно большей длины, чем у взрослых, и у некоторых детей даже образует петли, что способствует развитию первичных запоров. С возрастом эти анатомические особенности исчезают. В связи со слабой фиксацией слизистой и подслизистой оболочек прямой кишки возможно ее выпадение при упорных запорах и тенезмах у ослабленных детей. Брыжейка более длинная и легкорастяжимая, в связи с чем легко возникают перекруты, инвагинации и т. д. Сальник у детей до 5 лет короткий, поэтому возможность локализации перитонита на ограниченном участке брюшной полости почти исключается. Из гистологических особенностей следует отметить хорошую выраженность ворсинок и обилие мелких лимфатических фолликулов.

Все функции кишечника (пищеварительная, всасывательная, барьерная и двигательная) у детей отличаются от таковых взрослых. Процесс пищеварения, начинающийся в полости рта и желудке, продолжается в тонком кишечнике под влиянием сока поджелудочной железы и желчи, выделяющихся в двенадцатиперстную кишку, а также кишечного сока. Секреторный аппарат кишечника к моменту рождения ребенка в целом сформирован, и даже у самых маленьких детей в кишечном соке определяются те же ферменты, что и у взрослых (энтерокиназа, щелочная фосфатаза, эрепсин, липаза, амилаза, мальтаза, лактаза, нуклеаза), но значительно менее активные. В толстом кишечнике секретируется только слизь. Под влиянием кишечных ферментов, главным образом поджелудочной железы, происходит расщепление белков, жиров и углеводов. Особенно напряженно идет процесс переваривания жиров из-за малой активности липолитических ферментов.

У детей, находящихся на грудном вскармливании, эмульгированные желчью липиды на 50% расщепляются под влиянием липазы материнского молока. Переваривание углеводов происходит в тонком кишечнике пристеночно под влиянием амилазы панкреатического сока и локализованных в щеточной кайме энтероцитов 6 дисахаридаз. У здоровых детей только небольшая часть сахаров не подвергается ферментативному расщеплению и превращается в толстом кишечнике в молочную кислоту путем бактериального разложения (брожения). Процессы гниения в кишечнике здоровых грудных детей не происходят. Продукты гидролиза, образовавшиеся в результате полостного и пристеночного пищеварения, всасываются в основном в тонком кишечнике: глюкоза и аминокислоты в кровь, глицерин и жирные кислоты — в лимфу. При этом играют роль как пассивные механизмы (диффузия, осмос), так и активный транспорт с помощью веществ-переносчиков.

Особенности строения кишечной стенки и бóльшая ее площадь определяют у детей младшего возраста более высокую, чем у взрослых, всасывательную способность и вместе с тем недостаточную барьерную функцию из-

за высокой проницаемости слизистой оболочки для токсинов, микробов и других патогенных факторов. Легче всего усваиваются составные компоненты женского молока, белок и жиры которого у новорожденных частично всасываются нерасщепленными.

Двигательная (моторная) функция кишечника осуществляется у детей очень энергично за счет маятникообразных движений, перемешивающих пищу, и перистальтических, продвигающих пищу к выходу. Активная моторика отражается на частоте опорожнения кишечника. У грудных детей дефекация происходит рефлекторно, в первые 2 нед жизни до 3—6 раз в сутки, затем реже, к концу первого года жизни она становится произвольным актом. В первые 2—3 дня после рождения ребенок выделяет меконий (первородный кал) зеленовато-черного цвета. Он состоит из желчи, эпителиальных клеток, слизи, энзимов, проглоченных околоплодных вод. Испражнения здоровых новорожденных, находящихся на естественном вскармливании, имеют кашицеобразную консистенцию, золотисто-желтую окраску, кисловатый запах. У более старших детей стул бывает оформленным, 1—2 раза в сутки.

Микрофлора. В период внутриутробного развития кишечник плода стерилен. Заселение его микроорганизмами происходит сначала при прохождении родовых путей матери, затем через рот при контакте детей с окружающими предметами. Желудок и двенадцатиперстная кишка содержат скудную бактериальную флору. В тонком и особенно толстом кишечнике она становится разнообразнее, количество микробов увеличивается; микробная флора зависит в основном от вида вскармливания ребенка. При вскармливании материнским молоком основной флорой является B. bifidum, росту которой способствует β-лактоза женского молока. При введении в питание прикорма или переводе ребенка на вскармливание коровьим молоком в кишечнике преобладает грамотрицательная кишечная палочка, представляющая собой условно-патогенный микроорганизм. В связи с этим у детей, находящихся на искусственном вскармливании, чаще наблюдаются диспепсии. По современным представлениям, нормальная кишечная флора выполняет три основные функции: 1) создание иммунологического барьера; 2) окончательное переваривание остатков пищи и пищеварительных ферментов; 3) синтез витаминов и ферментов. Нормальный состав микрофлоры кишечника (эубиоз) легко нарушается под влиянием инфицирования, неправильного режима питания, а также нерационального использования антибактериальных средств и других препаратов, приводящих к состоянию кишечного дисбактериоза.

Методика исследования. О состоянии органов пищеварения судят по жалобам, результатам расспроса матери и данным объективных методов исследования: 1) осмотра и наблюдения в динамике; 2) пальпации; 3) перкуссии; 4) лабораторно-инструментальным показателям.

Жалобы. Наиболее частыми из них являются жалобы на боли в животе, снижение аппетита, срыгивания или рвоту и дисфункцию кишечника (понос и запор).

Расспрос. Направленный врачом расспрос матери позволяет уточнить время начала заболевания, связь его с особенностями питания и режима, перенесенными заболеваниями, семейно-наследственный характер. Особенное значение имеет детальное выяснение вопросов вскармливания.

Боли в животе — распространенный симптом, отражающий разнообразную патологию детского возраста. Боли, возникшие впервые, требуют прежде всего исключения хирургической патологии брюшной полости — аппендицита, инвагинации, перитонита. Их причиной могут быть также острые инфекционные заболевания (грипп, гепатит, корь), вирусно-бактериальные кишечные инфекции, воспаление мочевых путей, плевропневмония, ревматизм, перикардит, болезнь Шенлейна — Геноха, узелковый периартериит. Рецидиви-

рующие боли в животе у детей старшего возраста наблюдаются при таких заболеваниях, как гастрит, дуоденит, холецистит, панкреатит, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, язвенный колит. Функциональные расстройства и глистная инвазия также могут сопровождаться болями в животе.

Снижение или длительная потеря аппетита (анорексия) у детей часто бывает результатом воздействия психогенных факторов (перегрузка занятиями в школе, конфликтная ситуация в семье, нейроэндокринная дисфункция пубертатного периода), в том числе неправильного кормления ребенка (насильственное кормление). Однако обычно снижение аппетита свидетельствует о низкой секреции желудка и сопровождается нарушениями трофики и обмена.

Рвота и срыгивания у новорожденных и грудных детей могут быть следствием пилоростеноза или пилороспазма. У здоровых детей этого возраста к частым срыгиваниям приводит аэрофагия, наблюдающаяся при нарушении техники вскармливания, короткой уздечке языка, тугой груди у матери. У детей 2—10 лет, страдающих нервно-артритическим диатезом, может периодически возникать ацетонемическая рвота, обусловленная остро наступающими обратимыми нарушениями обмена веществ. Возможно появление рвоты в связи с поражением ЦНС, инфекционными заболеваниями, отравлениями.

Поносы у детей первого года жизни нередко отражают дисфункцию кишечника в связи с качественными или количественными погрешностями вскармливания, нарушениями режима, перегреванием (простая диспепсия) или сопутствуют острому лихорадочному заболеванию (парентеральная диспепсия), но могут быть также симптомом энтероколита при кишечной инфекции (см. «Острые кишечные инфекции»).

Запоры — редкие опорожнения кишечника, наступающие через 48 ч и более. Они могут быть следствием как функционального расстройства (дискинезии) толстого кишечника, так и органического его поражения (врожденное сужение, трещины заднего прохода, болезнь Гиршпрунга, хронический колит) или воспалительных заболеваний желудка, печени и желчных путей. Определенное значение имеют алиментарный (употребление пищи, бедной клетчаткой) и инфекционный факторы. Иногда запоры связаны с привычкой задерживать акт дефекации и нарушением вследствие этого тонуса нижнего отрезка толстой кишки, а у грудных детей с хроническим недоеданием (пилоростеноз). У детей с достаточной прибавкой массы, вскармливающихся грудным молоком, стул иногда бывает редким вследствие хорошего пищеварения и малого количества шлаков в кишечнике.

При осмотре живота обращают внимание на его размеры и форму. У здоровых детей разного возраста он слегка выступает над уровнем грудной клетки, а в последующем несколько уплощается. Увеличение размеров живота может объясняться рядом причин: 1) гипотонией мышц брюшной стенки и кишечника, что особенно часто наблюдается при рахите и дистрофиях; 2) метеоризмом, развивающимся при поносах разной этиологии, упорных запорах, кишечном дисбактериозе, панкреатите, кистофиброзе поджелудочной железы; 3) увеличением размеров печени и селезенки при хроническом гепатите, системных заболеваниях крови, недостаточности кровообращения и другой патологии; 4) наличием жидкости в брюшной полости вследствие перитонита, асцита; 5) новообразованием органов брюшной полости и забрюшинного пространства. Форма живота также имеет диагностическое значение: равномерное его увеличение наблюдается при метеоризме, гипотонии мышц передней брюшной стенки и кишечника («лягушачий» живот — при рахите, целиакии), локальное выбухание при гепатолиенальном синдроме различной этиологии, опухолях брюшной полости и забрюшинного пространства. Запа-

дение живота можно наблюдать при голодании ребенка, пилоростенозе, менингите, дифтерии. При осмотре можно определить состояние пупка у новорожденных, расширение венозной сети при циррозе печени, расхождение мышц белой линии и грыжевые выпячивания, а у истощенных детей первых месяцев жизни — кишечную перистальтику, усиливающуюся при пилоростенозе, инвагинации и других патологических процессах.

Пальпация. Пальпацию живота и органов брюшной полости лучше всего проводить в положении больного на спине со слегка согнутыми ногами, теплой рукой, начиная с области пупка, причем необходимо стараться отвлечь внимание ребенка от этой процедуры. Поверхностная пальпация проводится легкими касательными движениями. Она дает возможность определить состояние кожи живота, мышечный тонус и напряжение брюшной стенки. При глубокой пальпации выявляется наличие болезненных точек, инфильтратов, определяются размеры, консистенция, характер поверхности нижнего края печени и селезенки, увеличение мезентериальных лимфатических узлов при туберкулезе, лимфогранулематозе, ретикулезе и других заболеваниях, спастическое или атоническое состояние кишечника, скопления каловых масс.

Возможна также пальпация при вертикальном положении ребенка с полунаклоном вперед и опущенными руками. При этом хорошо прощупывается печень и селезенка, определяется свободная жидкость в брюшной полости. У старших детей используется бимануальная пальпация органов брюшной полости.

Перкуссия. При перкуссии живота выявляется свободная жидкость, уровень стояния верхнего края печени и селезенки, что в сопоставлении с данными пальпации позволяет установить размеры этих органов. У здоровых детей верхний край печени определяется соответственно нижней границей правого легкого (в четвертом — пятом межреберье). Нижний ее край у детей до 5 лет выступает из-под реберной дуги на 1,5—2 см, к 12—14 годам — не более чем на 1 см. Консистенция его мягкая, эластичная, сам край гладкий, безболезненный. Увеличение печени возникает остро при вирусном гепатите и других инфекциях, интоксикациях, острой сердечной недостаточности. Длительно наблюдающаяся гепатомегалия с повышением плотности органа может быть при жировом гепатозе, хроническом гепатите, застойных явлениях вследствие сердечной недостаточности, опухолях, абсцессах, паразитарных поражениях, амилоидозе и других патологических состояниях. Размеры селезенки определяются с помощью тихой перкуссии, проводимой по средней аксиллярной линии слева, где она занимает пространство от IX до XI ребра. У здоровых детей она не прощупывается. Увеличение селезенки наблюдается у детей значительно чаще, чем у взрослых.

Осмотр. В последнюю очередь осматривают полость рта и зев ребенка. При этом обращают внимание на запах изо рта, состояние слизистых оболочек щек и десен (наличие афт, язвочек, кровоточивости, грибковых наложений, пятен Филатова — Коплика), зубов, языка (макроглоссия при микседеме), сосочковый малиновый — при скарлатине, обложенный — при заболеваниях желудочно-кишечного тракта, «географический» — при экссудативно-катаральном диатезе, «лакированный» — при гиповитаминозе B_{12}).

Область анального отверстия осматривают у младших детей в положении на боку, у остальных — в коленно-локтевом положении. При осмотре выявляются: трещины заднего прохода, снижение тонуса сфинктера и его зияние при дизентерии, выпадение прямой кишки при упорных запорах или после кишечной инфекции, раздражение слизистой оболочки при инвазии остриц. Пальцевое исследование прямой кишки и ректороманоколоноскопия позволяют обнаружить полипы, опухоли, стриктуры, каловые камни, изъязвления слизистой оболочки и т. д.

Большое значение в оценке состояния органов пищеварения имеет визуальный осмотр испражнений. У грудных детей при ферментной дисфункции кишечника (простая диспепсия) нередко наблюдается диспепсический стул, имеющий вид рубленых яиц (жидкий, зеленоватый, с примесью белых комочков и слизи, кислой реакции). Очень характерен стул при колитах, дизентерии. Кровавый стул без примеси каловых масс на фоне остро развившегося тяжелого общего состояния может быть у детей с кишечной инвагинацией. Обесцвеченный стул свидетельствует о задержке поступления желчи в кишечник и наблюдается у детей с гепатитом, закупоркой или атрезией желчных ходов. Наряду с определением количества, консистенции, цвета, запаха и патологических примесей, видимых на глаз, характеристика стула дополняется данными микроскопии (копрограммы) о наличии лейкоцитов, эритроцитов, слизи в кале, а также яиц гельминтов, цист лямблий. Кроме того, проводят бактериологические и биохимические исследования фекалий.

Лабораторно-инструментальные исследования. Эти исследования аналогичны проводимым у взрослых. Наибольшее значение имеет широко используемая в настоящее время эндоскопия, позволяющая визуально оценить состояние слизистых оболочек желудка и кишок, сделать прицельную биопсию, обнаружить новообразование, язвы, эрозии, врожденные и приобретенные стриктуры, дивертикулы и т. д. Эндоскопические исследования детей раннего и дошкольного возраста проводятся под общим обезболиванием. Применяются также ультразвуковое исследование паренхиматозных органов, рентгенография желчных путей и желудочно-кишечного тракта (с барием), желудочное и дуоденальное зондирование, определение энзимов, биохимических и иммунологических показателей крови, биохимический анализ желчи, реогепатография, лапароскопия с прицельной биопсией печени и последующим морфологическим изучением биоптата.

Особое значение лабораторно-инструментальные методы исследования имеют в диагностике заболеваний поджелудочной железы, которая в силу своего расположения не поддается непосредственным методам физического исследования. Размеры и контуры железы, наличие камней в выводных протоках, аномалии развития выявляются путем релаксационной дуоденографии, а также ретроградной панкреатохолангиографии, эхопанкреатографии. Нарушения внешнесекреторной функции, наблюдаемые при кистофиброзе, посттравматических кистах, атрезии желчных путей, панкреатите, сопровождаются изменением уровня основных ферментов, определяющихся в сыворотке крови (амилаза, липаза, трипсин и его ингибиторы), в слюне (изоамилаза), моче и содержимом двенадцатиперстной кишки. Важным показателем недостаточности внешнесекреторной функции поджелудочной железы является стойкая стеаторея. О внутрисекреторной активности поджелудочной железы можно судить на основании изучения характера гликемической кривой.

МОЧЕПОЛОВАЯ СИСТЕМА

Основная функция почек – выделительная. Она направлена на поддержание постоянства внутренней среды, что достигается прежде всего фильтрацией в клубочках воды и остаточных продуктов азотистого обмена, электролитов, а также активным транспортом ряда веществ в канальцах. Кроме того, почка обладает внутрисекреторной функцией, так как вырабатывает эритропоэтин, ренин, урокиназу и местные тканевые гормоны (кинины, простагландины), осуществляет преобразование витамина D в активную форму.

Анатомо-физиологические особенности. К моменту рождения морфологическое и функциональное созревание почек еще не закончено. У детей младшего возраста размеры почек относительно больше, отношение их массы к массе

тела новорожденного составляет 1 : 100, к массе тела у взрослых – 1 : 200. Верхний полюс находится на уровне XI–XII грудного позвонка, нижний – на уровне IV поясничного позвонка, т. е. ниже гребешка подвздошной кости. К 2 годам эти топографические особенности исчезают. В дальнейшем рост почек соответствует росту тела. Строение их в первые годы в жизни дольчатое. Жировая капсула выражена слабо, поэтому у детей младшего возраста почки более подвижны.

На разрезе корковый слой развит недостаточно и, хотя число клубочков у новорожденных такое же, как и у взрослых (около 2 млн.), структурно они менее зрелые. Недостаточно развиты и почечные канальцы, юкстагломерулярный аппарат у детей младшего возраста не сформирован. Морфологическое созревание коркового вещества заканчивается к 3–5 годам, а почки в целом – к школьному возрасту.

Количество клубочкового фильтрата у новорожденных уменьшено вследствие того, что фильтрующая поверхность у них в несколько раз меньше, чем у взрослых, ниже фильтрационное давление и относительно толще фильтрующие мембраны, так как они выстланы кубическим и цилиндрическим эпителием, а не плоским, как у взрослых. Объем клубочковой фильтрации достигает к году величин взрослого, хотя и не обладает соответствующей амплитудой колебаний. Он определяется по клиренсу эндогенного креатинина и составляет у новорожденных детей около 50 мл/мин (в пересчете на стандартную поверхность тела).

Наиболее сложные процессы реабсорбции и секреции происходят в канальцах, функциональная недостаточность которых ограничивает у младенцев способность почек к поддержанию гомеостаза. Для выведения равного количества шлаков детям требуется больше воды, чем взрослым, поэтому обезвоживание у них наступает быстрее. Однако дети, вскармливаемые материнским молоком, не нуждаются в образовании концентрированной мочи. Вследствие преобладания у них анаболических процессов многие вещества, вводимые с пищей, не превращаются в окончательные продукты, подлежащие удалению через почки, а полностью усваиваются организмом. Поэтому при относительно низких функциональных возможностях, несовершенстве систем, регулирующих водно-солевое равновесие, маленьким детям удается поддерживать постоянство внутренней среды. При замене материнского молока коровьим белковая нагрузка резко возрастает, увеличивается количество продуктов, подлежащих удалению, почки работают с большим напряжением, pH крови легко сдвигается в кислую сторону. Особенно часто нарушается равновесие кислот и оснований (РКО) у новорожденных в первые дни жизни. Низкая величина клубочковой фильтрации приводит к так называемому физиологическому ацидозу, от которого зависят такие клинические симптомы, как расстройство глубины и ритма дыхания, цианоз. К этому метаболическому ацидозу присоединяется канальцевый ацидоз, возникающий из-за сниженной активности ферментов, участвующих в выведении водородных ионов. Способность почек к выведению избытка H^+ развивается лишь во втором полугодии жизни.

Мочеточники. У детей раннего возраста мочеточники относительно шире, чем у взрослых, более извилисты, гипотоничны: их мышечные и эластические волокна развиты слабо. Все это предрасполагает к застою мочи и присоединению микробно-воспалительного процесса в вышележащих отделах.

Мочевой пузырь. У грудных детей мочевой пузырь расположен выше, чем у взрослых, имеет овальную форму и более развитую слизистую оболочку. По мере роста ребенка происходит утолщение мышечного слоя и эластических волокон. Емкость пузыря у новорожденного – до 50 мл, у годовалого ребенка – до 200 мл.

В первые 3—4 дня жизни мочи выделяется очень мало или ее вовсе нет в связи с экстраренальными потерями и малым поступлением воды. Моча может содержать небольшое количество белка и эритроцитов, что нельзя рассматривать как признак воспаления. Число мочеиспусканий у новорожденных — 20—25, у грудных детей — не менее 15. Количество мочи, которое ребенок должен выделить за сутки, можно рассчитать по следующей формуле: $[600 + 100 \cdot (x-1)]$, где x — число лет, а 600 — среднесуточный диурез годовалого ребенка. По сравнению со взрослыми дети выделяют мочи относительно больше в связи с интенсивным обменом веществ и своеобразиями рациона питания.

Мочеиспускание — рефлекторный акт, осуществляемый врожденными спинальными рефлексами. Формирование условного рефлекса и навыков опрятности можно начинать с 5—6 мес. К концу первого года жизни в периоды бодрствования ребенок должен проситься на горшок. Однако во время сна, увлекательных игр, волнения непроизвольное мочеиспускание может наблюдаться у детей до трехлетнего возраста.

Особенностями строения *половых органов* новорожденных являются узкая крайняя плоть и зияние половой щели вследствие того, что большие половые губы не прикрывают малые (у недоношенных девочек). Половое созревание и формирование вторичных половых признаков у мальчиков начинается с 12—15 лет, у девочек — с 10—12 лет. В связи с половым созреванием у девочек начинается овуляция, появляются циклические маточные кровотечения — менструации.

Методика исследования. О поражении почек могут свидетельствовать жалобы на жажду, частые и болезненные мочеиспускания, изменения цвета, помутнения мочи, боли в животе, в поясничной области, слабость, головную боль, нарушение зрения, слуха, диспепсические явления.

При *осмотре* подозрение на заболевание почек должны вызвать бледность и одутловатость лица, периферические и полостные отеки, артериальная гипертензия.

Для выявления отеков производят *пальпацию* путем надавливания пальцем на переднюю поверхность большеберцовой кости, на крестец. Обязательным является ощупывание живота, что дает возможность определить скопление жидкости в брюшной полости, прощупать нижний край почки. Вследствие относительно больших размеров почки у детей до 2 лет прощупываются и при отсутствии патологических изменений, позднее — только при увеличении в связи с воспалением, гидро- и пионефрозом, поликистозом, новообразованием или при опущении. Пальпируя почки, обращают внимание на их размеры, подвижность, конфигурацию, консистенцию. *Перкуссия* поясничной области (симптом Пастернацкого) может выявить болезненность или неприятное ощущение, возникающее при воспалительном процессе в почке, околопочечной клетчатке, отдающее в ногу или нижнюю часть живота. Иногда выявляется болезненность по ходу мочеточников. У новорожденных и маленьких детей наполненный мочевой пузырь имеет вид округлого образования, выпячивающего через брюшную стенку внизу живота над лобком. Он легко прощупывается, что при длительном отсутствии мочи дает возможность отграничить рефлекторную ее задержку от прекращения мочеобразования.

Самым информативным в диагностике болезней мочевой системы является *анализ мочи*. Для продолжительного сбора ее у новорожденных и детей первых месяцев жизни используют мочеприемники (колбы, широкие пробирки), которые прикрепляют к промежности. Для одноразового сбора под ребенка подкладывают плоское блюдце или тарелку. Предварительно необходимо провести тщательный туалет половых органов. К катетеризации мочевого

пузыря прибегают в исключительных случаях, так как имеется опасность заноса инфекции. Исследуют мочу общепринятыми методами.

При необходимости исследования внутренней поверхности мочевого пузыря используют цистоскопию, которую у девочек можно проводить с двухмесячного возраста, а у мальчиков – позднее.

Функциональные почечные пробы. Работоспособность клубочков определяется по объему фильтрации. С этой целью чаще всего прибегают к исследованию клиренса эндогенного креатинина (проба Реберга), что не требует изменения диеты и режима ребенка. Однако в это время он должен получать достаточное количество жидкости, чтобы диурез был выше 1 мл/мин.

Пробу по Зимницкому у маленьких детей проводят без принудительных мочеиспусканий, собирая отдельно каждую порцию мочи и причисляя ее к дневному (с 9 ч до 21 ч) или ночному (с 21 ч и до 9 ч следующего дня) диурезу. Если в этой пробе максимальная относительная плотность мочи ниже нормы, концентрационную функцию почек оценивают в условиях сухоядения.

С ужина до окончания исследования, не позднее 12 ч следующего дня, ребенок не получает жидкости. За это время начиная с 6 ч утра определяют относительную плотность каждой порции мочи.

Наиболее точно характеризуют функцию концентрирования показатели осмолярности мочи и величина реабсорбции осмотически свободной воды (табл. 4).

Таблица 4

Относительная плотность и осмолярность мочи в зависимости от возраста ребенка *(по Ю. Е. Вельтищеву и М. С. Игнатовой)*

Возраст	Относительная плотность мочи, г/л	Осмолярность, осм/л
Первые месяцы жизни	1016	530
Ранний	1025	825
Старший	1028	925

Пробы на концентрацию отражают функцию петли нефрона (петля Генле), дистальных канальцев и собирательных трубочек. Функцию проксимальных канальцев исследуют в специализированных нефрологических стационарах: изучают спектр свободных аминокислот в плазме крови и моче, а также их клиренс, определяют канальцевую реабсорбцию фосфатных ионов или секрецию радиоактивного гиппурана.

Семиотика болезней мочевых органов. Патология мочевых органов может характеризоваться мочевым синдромом, нарушениями акта мочеиспускания и экстраренальными проявлениями, преимущественно артериальной гипертензией и отеками.

Мочевой синдром является скрининг-тестом по выявлению нефро- и уропатий. Моча здоровых детей прозрачна, соломенно-желтого цвета, pH 4,8 – 7,4. Стойко сохраняющаяся щелочная реакция свежесобранной мочи позволяет исключить бактериурию, наличие препятствия к ее оттоку, застою в мочевых путях с последующей инфицированностью. Моча может быть мутной из-за значительного содержания солей, присутствия в ней микроорганизмов, обилия лейкоцитов, эритроцитов, клеток слущенного эпителия. Примесь крови делает мочу бурой, цвета мясных помоев и даже черного кофе, что объясняется превращением гемоглобина в солянокислый гематин. Макрогематурия чаще всего наблюдается при остром гломерулонефрите, геморрагическом васкулите, цистите. Появление мелких кровяных сгустков характерно для опухоли почки. Интенсивная окраска мочи, напоминающая крепкий чай

или пиво с желтой пеной, появляется в связи с большим содержанием в ней желчных пигментов у детей с заболеваниями печени. У новорожденных в первые дни жизни повышенное количество желчных пигментов в моче обусловлено гемолизом эритроцитов. Следует помнить, что прием некоторых лекарств также меняет окраску мочи.

Появление белка в моче (протеинурия) может быть следствием физического напряжения или ортостаза, воспалительных, дистрофических, токсических нарушений в гломерулах, приводящих к повышению проницаемости мембранного фильтра. Особенно значительная протеинурия за счет преимущественного выделения альбуминов наблюдается у больных нефрозом. Тяжелое поражение почек при гломерулонефрите сопровождается появлением в моче не только альбуминов, но и грубодисперсных белков. Небольшая протеинурия может иметь канальцевое происхождение в связи с нарушением реабсорбции профильтровавшегося белка.

Обнаружение сахара в моче (глюкозурия) отмечается у детей с сахарным диабетом, генетической и приобретенной патологией канальцев.

При расстройствах обмена, возникающих при частой рвоте, на фоне лихорадки или голодания, появляется кетонурия. Она может быть и симптомом сахарного диабета.

Осадок мочи в норме может содержать отдельные эритроциты (не более 1 в препарате), единичные лейкоциты, число которых у девочек несколько больше (3—5 в поле зрения), цилиндры гиалиновые (до 10000 в суточной моче), цилиндроиды. Увеличение клеточного состава наблюдается при воспалительных и дегенеративных процессах в почках и мочевых путях, а у девочек, по-видимому, и за счет десквамированного эпителия слизистой оболочки влагалища и кожи промежности.

Гематурия наблюдается при многих заболеваниях почек (туберкулез, камни, новообразования, геморрагический диатез), но главным образом при гломерулонефрите. Пиурия — основной признак микробно-воспалительного процесса в почках и мочевых путях. О почечном ее происхождении говорит наличие лейкоцитарных цилиндров, клеток с признаками броуновского движения в цитоплазме (активных лейкоцитов) и клеток Штернгеймера—Мальбина. Лейкоцитурия может быть проявлением напряженности клеточного иммунитета и наблюдаться одновременно с эритроцитурией при гломерулонефрите, быть признаком интерстициального или наследственного нефрита.

Увеличение суточного количества мочи в $1^1/_2$ раза и более (полиурия) характерно для больных сахарным и несахарным диабетом, хроническим нефритом в терминальной стадии, но также отмечается при схождении отеков, у реконвалесцентов после лихорадочного заболевания. Олигурия (уменьшение количества выделяемой мочи до 20—30% нормы) или анурия зависят как от падения или полного прекращения образования ее почками, так и от нервно-рефлекторного спазма или препятствия к оттоку в нижних мочевых путях. Причиной олигоанурии могут быть заболевания почек и сердца, значительные экстраренальные потери (понос, рвота), недостаточный прием жидкости и нарастающие отеки. Анурия более 3 дней после рождения является иногда результатом билатеральной агенезии или поликистоза почек.

Нарушения мочеиспускания (дизурия) с задержкой мочи в мочевом пузыре чаще всего обусловлено рефлекторным спазмом сфинктера мочевого пузыря при цистите, нефролитиазе, фимозе, вульвовагинитах, колитах, перитоните, аппендиците, менингите, поражениях ЦНС и при тяжелых состояниях, сопровождающих другие заболевания. Учащение мочеиспускания (поллакиурия) с увеличением диуреза наблюдается при диабете, тубулопатиях,

хронической почечной недостаточности, схождении отеков, без увеличения диуреза – при циститах, охлаждении, у детей-невропатов. Учащенные болезненные мочеиспускания малыми порциями свидетельствуют об острой инфекции в мочевых путях. Частой патологией является недержание мочи в ночное или дневное время суток, одной из причин которого является органическое поражение нервной системы.

Из экстраренальных проявлений патологии мочевых органов нередко приходится встречаться с артериальной гипертензией. Причиной почечной гипертензии у детей могут быть врожденная гипоплазия или вторичное сморщивание почек, сужение крупных почечных артерий, гломерулонефрит и значительно реже иные нефропатии.

Семиотика болезней половых органов. При обследовании ребенка следует обратить внимание на формирование наружных половых органов. Иногда у новорожденных мальчиков яички не опущены в мошонку (крипторхизм) или имеется аномалия расположения отверстия мочеиспускательного канала – гипоспадия. На первом году жизни нередко наблюдается водянка яичка.

У детей в первые 12–14 дней жизни могут наблюдаться так называемые половые кризы новорожденных, развивающиеся под влиянием эстрогенов матери. Они характеризуются набуханием грудных желез и выделениями, напоминающими молозиво. У девочек изредка отмечаются еще и влагалищные кровотечения типа менструаций. Оценке подлежит и своевременность развития вторичных половых признаков. Преждевременное половое созревание (гипергенитализм) возникает при патологических процессах в половых железах, первичном поражении гипофиза, при опухолях коры надпочечников. Задержка полового развития – гипогенитализм – наблюдается при акромегалии, болезни Иценко–Кушинга, гипофизарном нанизме, адипозогенитальной дистрофии, тяжелых соматических заболеваниях.

Узкая крайняя плоть (физиологический фимоз) часто способствует задержке смегмы и возникновению воспалительных явлений, т. е. баланиту и баланопоститу, с развитием патологического фимоза и парафимоза, что в свою очередь может служить причиной затрудненного и болезненного мочеиспускания. В ряде случаев сдавление головки полового члена требует хирургического вмешательства.

У девочек младшего и старшего возраста нередко наблюдаются выделения из влагалища слизистого или слизисто-гнойного характера вследствие воспалительного процесса. Эти явления вульвита или вульвовагинита развиваются под влиянием различной микрофлоры (изредка гонококков, дифтерийной палочки) преимущественно у детей с экссудативным и лимфатико-гипопластическим диатезами. Провоцирующими факторами могут быть глистная инвазия, мастурбация, инородные тела.

Глава VI

ОСОБЕННОСТИ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ И ИММУНОЛОГИЧЕСКОЙ ЗАЩИТЫ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Обмен веществ у детей значительно отличается от обмена веществ взрослого человека. Еще Гиппократ отметил, что «...растущий организм имеет наибольшее количество природной теплоты и поэтому больше всего требует пищи». И действительно, организму ребенка в условиях интенсивного роста для нормальной жизнедеятельности требуется относительно больше пластических

веществ и энергии, образование которых происходит в результате обмена органических соединений, поступающих с пищей. Следовательно, энергетические и окислительные процессы в детском организме идут более напряженно, о чем свидетельствуют показатели основного обмена, величина которого зависит от возраста и конституции человека, интенсивности роста и метаболизма тканей, а также других факторов. У детей во все возрастные периоды, особенно в первые годы жизни, основной обмен намного выше, чем у взрослых (табл. 5). Значительное количество энергии закономерно расходуется на процессы ассимиляции и роста. Необходимо также отметить обусловленное возрастом несовершенство регуляции обменных процессов как со стороны ЦНС и желез внутренней секреции, так и со стороны нейрогуморальных механизмов. Все это определяет нестабильность и сравнительно легко наступающие нарушения обмена веществ у детей.

Таблица 5

Основной обмен в различные возрастные периоды [*Домбровская Ю. Ф., 1959*]

Возраст ребенка	Величина основного обмена в калориях на 1 кг массы тела
Новорожденный	38—42
2—4 нед	44—46
4—8 »	49
8—12 »	54
$1^1/_2$ лет	55—60
2—3 »	52
6—7 »	42
10—11 »	38
12—13 »	34
Взрослый	23

Наряду с указанными общими особенностями в детском возрасте отмечается также своеобразие каждого из основных видов обмена — белкового, углеводного, жирового. Знание их дает возможность правильно ориентироваться в вопросах питания детей первых месяцев и лет жизни, а также патологии, обусловленной нарушениями обменных процессов, в основе которой нередко лежат генетически детерминированные заболевания.

Обмен белка. Белки являются основным пластическим материалом для построения тканей человека, участвуют в синтезе ряда гормонов, ферментов, иммунных тел, в поддержании равновесия кислот и оснований.

В связи с энергичным ростом, формированием новых клеток и тканей потребность в белках у детей гораздо выше, чем у взрослого человека, и тем значительнее, чем моложе ребенок. Самые высокие показатели усвояемости белка и ретенции азота наблюдаются у детей до 1 года (5,0—5,5 г на 1 кг массы тела в сутки, тогда как у детей старше 12 лет — 2,0—2,5 г/кг в сутки) и особенно в первые 3 мес жизни, т. е. в период самого интенсивного нарастания массы тела. При вскармливании грудным молоком суточная потребность в белках составляет 2,0—2,5 г/кг, при искусственном вскармливании — 3,0—4,0 г/кг, оставаясь такой же в течение всего дошкольного периода (у школьников 2—2,5 г/кг). За счет белков должно покрываться 10—15% калорий суточного рациона. Энергично идущие пластические процессы объясняют тот факт, что азотистый баланс у детей младшего возраста положительный, в то время как у старших детей и взрослых имеется азотистое равновесие.

Для правильного роста и развития ребенка имеет значение не только количество, но и качество вводимого с пищей белка. Образовавшиеся из него

в процессе пищеварения аминокислоты, всасываясь в кровь, должны усваиваться. Именно из них синтезируется затем белок тканей детского организма, свойства синтезируемого белка контролируются генами. Кроме того, в состав тканевых белков входит ряд аминокислот, которые не могут быть синтезированы и поступают в организм в готовом виде. Это так называемые незаменимые аминокислоты, обладающие высокой биологической ценностью. К ним относятся лизин, метионин, гриптофан, фенилаланин, валин, лейцин, изолейцин и треонин. По мнению многих авторов, для детей грудного возраста незаменимой аминокислотой является также гистидин, так как синтез его у ребенка не покрывает нужд растущего организма. Особенно высока потребность в лизине, треонине, валине. Однако следует подчеркнуть, что для синтеза белка необходимо наличие всех незаменимых аминокислот, правильное их соотношение и должная корреляция с другими пищевыми ингредиентами. Этим требованиям лучше всего отвечает женское молоко. В нем преобладают легкоусвояемые мелкодисперсные белки, имеется наиболее оптимальное соотношение основных ингредиентов и незаменимых аминокислот.

Все перечисленное выше не исчерпывает возрастных особенностей азотистого обмена. Неиспользованные аминокислоты подвергаются в печени дезаминированию, в результате чего образуются конечные продукты азотистого обмена (аммиак, мочевина, мочевая кислота и др.), подлежащие удалению с мочой. Повышенное содержание азота, особенно мочевой кислоты эндогенного происхождения, отмечается в моче новорожденных, что на 3—4-й день жизни может приводить к развитию мочекислого инфаркта (закупорка собирательных трубочек почек солями мочевой кислоты) с появлением мутной мочи красноватого цвета за счет уратов и аморфных мочекислых солей. В последующие дни по мере увеличения количества мочи соли постепенно вымываются. В целом же процентное содержание азота в моче у детей младшего возраста значительно меньше, чем у взрослых, главным образом за счет мочевины, и нарастает с возрастом. Малое содержание мочевины в моче отражает как интенсивность пластических процессов, так и несовершенство белкового обмена (недостаточная синтезирующая функция печени). Последнее наряду с другими возрастными особенностями обмена и функциональной незрелостью почек обусловливает относительное преобладание в моче детей раннего возраста мочевой кислоты, аммиака, аминокислот. По-видимому, своеобразие интермедиарного обмена наряду с другими факторами является причиной креатинурии у детей первых 5—6 лет жизни (предполагают, что креатин у них не превращается в креатинин).

Регуляция процессов белкового обмена очень сложна. Усиливают ассимиляцию белков гормоны гипофиза, щитовидной железы, инсулин, андрогены (тестостерон). Анаболическое действие оказывают также витамины (тиамин, никотиновая кислота, рибофлавин, биотин, пантотеновая кислота). Катаболическим эффектом обладают тиреотропный и адренокортикотропный гормоны, глюкокортикоиды, тирозин в больших дозах.

Недостаточное поступление белка в организм, так же как и эндогенное белковое голодание или же потеря протеинов организмом, приводят к снижению или остановке пластических процессов в тканях, нарушению белкового обмена, отрицательному азотистому балансу. В результате приостанавливается рост, развивается дистрофия, полигиповитаминоз, появляется дискоординация функций гормональной и ферментативной систем, отмечаются изменения в ЦНС, печени, почках и других органах. Возможно развитие «голодных» отеков.

Нарушения синтеза белка могут привести к диспротеинемии, что часто наблюдается у детей при различных, особенно лихорадочных, заболеваниях, в основном со сдвигом в сторону повышенного содержания грубодисперсных

фракций. Нарушения, обусловленные мутацией гена, нередко сопровождаются появлением аномальных белков с необычными свойствами (например, талассемия, серповидно-клеточная анемия и другие гемоглобинозы) или отсутствием образования определенного белка с утратой его функции, как это имеет место при гемофилии. Наконец, большую группу генетически детерминированных нарушений образования белковых молекул составляют так называемые энзимопатии. Часть из них характеризуется необычным строением белков-энзимов и, следовательно, изменением функции последних. Наряду с этим синтез определенного энзима может полностью отсутствовать, а выпадение его функции останавливает дальнейшее превращение вещества в соответствующем звене. Это приводит к избыточному накоплению метаболитов, предшествующему энзиматическому блоку. Наиболее часто встречающейся патологией из группы болезней накопления является фенилкетонурия. В основе ее лежит ферментативный блок на пути превращения фенилаланина в тирозин. Избыточное накопление фенилаланина и его метаболитов в крови сопровождается не только появлением их в моче и нарушением синтеза тирозина, но также и повреждением мозга, что и определяет клиническую картину болезни (прогрессирующая олигофрения с первых месяцев жизни, низкое артериальное давление, кожные аллергические сыпи и другие симптомы). Выявление в моче новорожденных фенилаланина и его метаболитов и назначение соответствующей диеты предотвращают развитие заболевания.

Обмен жира и липидов. Жиры и жироподобные вещества — сложные органические соединения, значительно отличающиеся друг от друга по строению и функциональной значимости. В организме человека большая часть их представлена триглицеридами жирных кислот (нейтральные жиры), относящимися к простым липидам, и их производными жирными кислотами, стеринами (холестерин), стероидами, витаминами Е, D, К и др. Большое значение для организма имеют и сложные липиды (фосфолипиды, состоящие из эфиров жирных кислот или спиртов, азотистых оснований и фосфорной кислоты, а также цереброзиды, сфингомиелин).

Жир служит одним из основных источников энергии. В первом полугодии жизни за счет жиров покрывается около 50% всей суточной калорийности, у детей от 6 мес до 4 лет — 30—40%, у детей школьного возраста — 25—30%, у взрослых — около 40%, что определяет относительно большую потребность в нем. На первом году ребенок должен получать 4—6 г, в дошкольном и школьном возрасте — 2,0—2,5 г жира на 1 кг массы тела в сутки. Липиды входят в состав клеток различных тканей (головного мозга, половых желез и других органов), образуют прослойки в органах, но основная масса их сосредоточена в подкожной клетчатке в виде жировых депо, где постоянно идут обменные процессы. Богаты жирами брыжейка кишок и сальник. Жир является опорой для внутренних органов и сосудов, защищает их от холода и предохраняет от травм. Ненасыщенные жирные кислоты повышают иммунитет по отношению к инфекционным агентам, улучшают усвояемость белка, оказывают влияние на деятельность ЦНС, регулируют проницаемость сосудов. Дериваты ненасыщенных жирных кислот играют роль гормонов. Фосфолипиды являются транспортной формой для желчных кислот, способствуют синтезу белка в организме, регулируют моторику желудочно-кишечного тракта и отложение балластного жира.

В кишечнике жиры после соединения с желчными кислотами расщепляются под влиянием липаз на глицерин и свободные жирные кислоты, а затем, всасываясь, вновь синтезируются в слизистой оболочке кишечника. Очень небольшая часть эмульгированного жира женского молока всасывается в неизмененной форме. Примерно 7% липидов выделяется с калом в виде жира, жирных кислот и мыл.

Принимая во внимание сравнительно низкую активность желудочно-кишечных ферментов у детей, процент не использованного в процессе пищеварения жира тем больше, чем моложе ребенок. Особенно неблагоприятно сказываются на усвоении жиров недоношенность и искусственное вскармливание. Все составные компоненты липидов, кроме линолевой, линоленовой и архидоновой кислот, могут синтезироваться в организме человека, незаменимые кислоты ребенок должен получать с пищей. Избыток поступившего или синтезированного жира откладывается в жировых депо.

Процессы липогенеза и липолиза тесно связаны с углеводным обменом, так как на содержание липидов в организме влияет не только количество их в пище, но и синтез из углеводов. В детском возрасте этот синтез жиров идет наиболее интенсивно. Преимущественно углеводное питание (каши) очень быстро приводит к значительной весовой прибавке. При этом необходимо заметить, что жиры, образовавшиеся из углеводов, качественно ниже ассимилированных пищевых жиров, так как не содержат незаменимых жирных кислот. В условиях недостатка углеводов расщепление жиров, идущее на покрытие энергии, сопровождается образованием избыточного количества кетоновых тел, так как полное сгорание жира возможно только в присутствии углеводов.

Склонность к кетозу составляет еще одну из особенностей обмена у детей. Кетоз легко развивается при увеличении в пище кетогенных ингредиентов, легком голодании, различных заболеваниях, стрессовых ситуациях и сопровождается кетонурией. Источником образования жира в организме могут служить и белки, но в детском возрасте этот процесс выражен незначительно даже при очень высоком их содержании в пище.

Сразу после рождения уровень общих липидов крови низкий, но быстро нарастает в первые недели жизни. Содержание холестерина в сыворотке крови у детей в возрасте 1 года составляет 2,6—3,38 ммоль/л, фосфолипидов — 1,8—2,2 ммоль/л и мало изменяется в последующие периоды жизни. Среди липидов преобладают ненасыщенные жирные кислоты, наибольший удельный вес имеют линолевая, олеиновая и пальмитиновая кислоты. Наличие у недоношенных новорожденных липидов с высокой точкой плавления является одной из причин возникновения у них затвердений подкожной клетчатки (склеремы) в различных участках тела, но чаще в области нижних конечностей. Повышенное содержание липидов крови (липемия) может быть алиментарного происхождения, но обычно наблюдается у детей при поражении почек с нефротическим синдромом, диабете, гипотиреозе и других заболеваниях.

Регуляция жирового обмена осуществляется нейрогуморальными механизмами. Ведущее значение имеет ЦНС, которая через пищевой центр влияет на пищеварительные органы и возбуждает аппетит. Разностороннее действие на жировой обмен оказывают инсулин, гормоны щитовидной (тироксин), половых желез и коры надпочечников (кортикостероиды). Инсулин способствует переходу сахара в гликоген и жир, вызывает гипогликемию и тем самым возбуждает пищевой центр. Кроме того, он тормозит образование углеводов из жиров, препятствует выходу жира из депо. Тироксин усиливает основной обмен, вызывая распад жиров. Снижение функции половых желез вызывает ожирение. Кортикостероиды усиливают переход углеводов в жиры.

Наиболее частой патологией жирового обмена у детей является избыточное отложение жира (ожирение) вследствие различных причин (перекорм, дисфункции эндокринных желез, церебрального происхождения). Возможны и нарушения противоположного характера, сопровождающиеся исхуданием, что нередко является следствием лихорадочного состояния с анорексией и нарушением всасывания. Причиной исхудания у детей могут быть гипертиреоз, невропатия, липодистрофия и др.

Большую группу нарушений липидного обмена составляют липоидозы, по патогенетической сущности относимые к болезням накопления (наследуемая патология, обусловленная ферментативными нарушениями в метаболизме липидов). При этом уровень липидов крови остается в пределах нормы. Избыточное их отложение обнаруживается в органах ретикулоэндотелия – печени, селезенке, лимфатических узлах, костном мозге и т. д. Примерами могут служить: болезнь Гоше, характеризующаяся избыточным отложением аномальных цереброзидов, болезнь Нимана – Пика, обусловленная накоплением сфингомиелина, амавротическая идиотия, связанная с повышенным содержанием ганглиозидов преимущественно в нервной системе.

Обмен углеводов. Углеводы в организме человека находятся как в свободном состоянии, так и в связи с белками, жирами и другими веществами в виде гликопротеинов, гликозаминогликанов (мукополисахаридов) и липогликопротеинов. Они выполняют весьма важные и разнообразные функции, основной из которых является энергетическая. За счет сгорания углеводов у грудных детей покрывается около 40 % суточной калорийности, с возрастом этот процент возрастает. У старших школьников из углеводов образуется более 50 % всей необходимой энергии. Углеводы являются и пластическим материалом, входя в состав основного вещества соединительной ткани в виде мукополисахаридов. Последние обнаруживаются в составе цитомембран, в том числе клеток крови, в наружной поверхности слизистых оболочек, через которые в клетку поступают питательные вещества и кислород. Значительная роль принадлежит углеводам в биосинтезе нуклеиновых кислот, формировании специфичности групп крови, иммунологических процессах и т. д.

В первые месяцы жизни ребенок получает углеводы в виде дисахаридов грудного молока (лактозы), а позднее – тростникового и молочного сахаров, содержащихся в пище, крахмала, расщепляющегося в полости рта и желудке до мальтозы. Дисахариды обладают сравнительно большей энергетической ценностью и меньшей осмолярностью по сравнению с крахмалом и другими сахарами, что является оптимальным для резорбции пищевых веществ. Расщепление дисахаридов на моносахариды – глюкозу, галактозу, фруктозу – происходит в тонком кишечнике под влиянием ферментов мальтазы, лактазы, инвертазы. Галактоза, содержащаяся в лактозе, всасывается в кишечнике значительно быстрее, чем фруктоза и глюкоза. Определенная часть углеводов расщепляется в кишечнике путем брожения, вызванного бактериями.

Ассимиляция углеводов в детском возрасте выше, чем у взрослых. У грудных детей усваивается около 99 % углеводов независимо от характера вскармливания. Уровень сахара крови является постоянной константой даже у здоровых новорожденных. В норме у детей дошкольного и школьного возраста он составляет 3,33 – 6,66 ммоль/л, у новорожденных – 0,5 – 4,5 ммоль/л и поддерживается соответствующей секрецией инсулина и других гормонов – его антагонистов (адреналин, глюкагон, гормон роста, кортикостероиды). При этом большое значение имеют состав пищи, энергетические затраты организма, интенсивность метаболических процессов; выявляется тесная взаимосвязь с обменом жиров. При недостатке углеводов усиливаются липолиз и сгорание жиров, повышается гликонеогенез. Избыток всосавшихся моносахаридов откладывается в форме гликогена (полимеризованной глюкозы) в печени и мышцах. Синтез гликогена и его расщепление происходит с участием процессов фосфорилирования.

Углеводный обмен у детей характеризуется высокой интенсивностью. Повышенные энергетические затраты в связи с ростом и формированием детского организма определяют высокие потребности его в углеводах, тем более что синтез последних из белков и жиров у детей сравнительно низкий. В грудном возрасте ребенку необходимо 12 – 14 г углеводов на 1 кг массы в сутки.

В последующие годы эта величина зависит от особенностей конституции, характера пищи детей и колеблется от 8 до 15 г/кг в сутки. Предел выносливости к углеводам у детей относительно выше (в грудном возрасте пищевая глюкозурия наступает при одномоментном введении ребенку 8—12 г глюкозы на 1 кг массы тела, в то время как у взрослых — при введении около 3 г/кг), что, по-видимому, обусловлено сравнительно легко происходящими процессами гликогенеза. Это же подтверждается характером гликемической кривой: в условиях приблизительно одной и той же нагрузки максимальный подъем ее у детей ниже, чем у взрослых. Высокие энергетические потребности детей определяют сравнительно небольшие отложения гликогена в печени. В то же время у них отмечается высокий гликогенолиз (расщепление гликогена до глюкозы) и гликолиз, т. е. расщепление глюкозы с образованием молочной и пировиноградной кислот. В результате усиленного гликолиза в крови у детей может обнаруживаться повышенное количество молочной кислоты. Часть ее ресинтезируется в гликоген печенью, другая превращается в пировиноградную кислоту, окисляется и является источником главной части энергии, потребляемой организмом.

Регуляция углеводного обмена является сложным нейроэндокринным процессом, связанным с состоянием других видов обмена веществ. Она находится под влиянием ЦНС (гипофиза, гипоталамуса, клеток дна IV желудочка). Непосредственно гипогликемическое действие осуществляется инсулином, который усиливает процесс переноса сахаров через клеточные мембраны в клетки мышечной и жировой ткани, активирует процессы окисления и фосфорилирования глюкозы, превращения ее в гликоген и жир, стимулирует образование богатых энергией фосфатных соединений. В то же время инсулин снижает гликогеногенез из белков, оказывает нормализующее влияние на ход окислительного цикла Кребса. Гипергликемический эффект оказывает глюкагон — гормон поджелудочной железы, усиливая гликогенолитические процессы и активируя фосфорилазу печени. Кортикостероиды также способствуют гипергликемии, кроме того, они способны усиливать гликонеогенез. Адренокортикотропный гормон (АКТГ) обладает диабетогенным эффектом, стимулируя через кору надпочечников выделение кортикостероидов. Наконец, гормоны щитовидной железы тормозят окислительное фосфорилирование, затрудняют распад глюкозы.

Одним из наиболее частых проявлений нарушения углеводного обмена, обусловленного несовершенством его регуляции и ограниченными возможностями быстрой мобилизации углеводных ресурсов, является гипогликемия, которая нередко наблюдается у недоношенных и новорожденных с малой массой тела через 2—3 ч после кормления, а у детей старшего возраста — при физической нагрузке. Реже имеют место иные причины нарушений этого вида обмена, в том числе врожденная непереносимость моносахаридов (фруктозы, галактозы, значительно реже лактозы), при которой имеется энзиматический блок в межуточном обмене углеводов, сопровождающийся накоплением продуктов-метаболитов, предшествующих блоку, и их токсическим действием, а также гипогликемией.

Возможным этиологическим фактором иногда является врожденная недостаточность ферментов, обеспечивающих процессы гликогенолиза (группа так называемых гликогенозов). В результате гликоген в избыточном количестве накапливается в печени и почках (болезнь Гирке), печени и мышцах (болезнь Форбса) или главным образом в сердце (болезнь Помпе), что ведет к увеличению их объема и дисфункции. Недостаток сахара (гипогликемия) усиливает липолиз, в итоге появляются ацетонемия и ацетонурия, развивается ацидоз. Противоположное состояние наблюдается при сахарном диабете, когда в крови из-за недостатка инсулина постоянно нарастает уровень сахара, который

не может утилизироваться тканями. К патологии процессов всасывания сахаров в кишечнике относится синдром мальабсорбции углеводов врожденного или приобретенного характера. Недостаточное расщепление дисахаридов из-за отсутствия одного из ферментов (лактазы, мальтазы, инвертазы) или скопление в кишечнике моносахаридов вследствие нарушенного всасывания приводят к чрезмерному развитию бродильных процессов, поносу, эксикозу и токсикозу, дистрофии.

Водный обмен. Все процессы обмена веществ протекают в водной среде. Хорошо известна роль воды в увеличении массы тела, терморегуляции, сохранении постоянства внутренней среды.

Энергичный рост, напряженные процессы обмена веществ и несовершенная их регуляция определяют ряд существенных особенностей водного обмена у детей. Прежде всего следует отметить, что в детском организме воды содержится больше относительно массы тела, чем в организме взрослого человека. Постепенное обеднение водой происходит в течение всей жизни, но наиболее интенсивно в первые 6 мес (у новорожденных вода составляет 74–80% массы тела, у детей дошкольного и школьного возраста – около 66%, у взрослых – 51–60%).

В организме человека жидкость находится внеклеточно, интерстициально и внутриклеточно. К внеклеточной (экстрацеллюлярной) жидкости относят плазму крови, плевральную, перикардиальную, синовиальную и перитонеальную жидкости, лимфу, ликвор, пот, отделяемое желудочно-кишечного тракта, передней камеры глаза, слезы. Экстрацеллюлярная жидкость обеспечивает жизнедеятельность клеток, осуществляет связь с внешней средой и содержит в своем составе ионы калия, натрия, хлора, углекислоты, кальция, магния, фосфора. Именно за счет внеклеточной жидкости снижается общий объем воды в организме по мере роста ребенка, тогда как содержание внутриклеточной жидкости меняется мало (табл. 6). Кроме того, плазма крови является транспортной системой. Внутриклеточная жидкость состоит из капиллярной воды и «воды напряжения», прочно связанной с субстратом клеток, и содержит преимущественно калий и фосфор.

Таблица 6

Общее содержание воды, объем внеклеточной и внутриклеточной жидкости в различные возрастные периоды (в среднем в процентах к массе тела)
[Вельтищев Ю. А., 1967]

Возраст	Общее содержание воды	Внеклеточная жидкость	Внутриклеточная жидкость
Эмбрион 2 мес	95	–	–
Плод 5 »	87	–	–
Новорожденный	80	40–50	30–40
Ребенок 6 мес	70	30–35	35–40
» 1 года	65	25	40
» 5 лет	62	22	40
Взрослый	60	20	40

Несмотря на определенные различия химического состава, все жидкости организма представляют собой единое целое. Между экстрацеллюлярной и внутриклеточной жидкостями идет постоянный обмен благодаря натриевому насосу (градиенту). Очень важный кругооборот происходит, с одной стороны, между плазмой крови и желудочно-кишечным трактом путем выделения большого количества жидкости в верхнем отделе кишечника и всасывания ее в нижнем отделе, с другой – между плазмой крови и почками. Наиболее интенсивно совершается этот кругооборот у детей раннего возраста (выпитая

ими вода проходит путь из кишечника в кровь и обратно не менее 4—5 раз, у старших 2—3 раза). Постоянство объема и состава жидкости обеспечивается нейроэндокринной регуляцией посредством волюм- и осморецепторов с участием гипоталамуса и антидиуретического гормона.

Относительно большим количеством внеклеточной жидкости и несовершенством механизмов регуляции водного обмена объясняется повышенная гидролабильность тканей у маленьких детей. Способность быстро терять воду и электролиты обусловливает часто наступающее у них обезвоживание (эксикоз) при самых различных, иногда незначительных расстройствах: диспепсиях, кишечных инфекциях, лихорадочных заболеваниях, одышке, перегревании. Так как при этом происходят гомеостатические сдвиги, эксикоз, как правило, сопровождается тяжелым состоянием ребенка и токсическими проявлениями (гипертермия, судороги, электролитные нарушения, почечная недостаточность). Наряду с быстро наступающим обезвоживанием у детей отмечается повышенная гидрофильность тканей. Это подтверждается пробой Мак-Клюра—Олдрича: скорость рассасывания внутрикожного пузырька после введения 0,2 г изотонического раствора хлорида натрия у новорожденных равна 6 мин, у детей грудного возраста — 30 мин, у школьников — 40—50 мин.

Вода поступает в организм ребенка в основном при питье, небольшая часть жидкости — с плотными пищевыми продуктами, около 12 мл/кг в сутки, образуется в результате межуточного обмена (оксидационная вода). Порог выносливости к водному голоданию у детей очень низкий. Тем не менее считают, что для детей первых месяцев жизни, находящихся на естественном вскармливании, нет необходимости в дополнительном введении воды, но при искусственном вскармливании и в период назначения прикорма очень важно соблюдать питьевой режим. Эта необходимость введения детям достаточного количества жидкости подтверждается тем, что прибавка массы тела у них осуществляется в значительной мере (почти на $^3/_4$) за счет воды.

Большое значение в детском возрасте имеют экстраренальные потери жидкости через кожу и легкие (perspiratio insensibilis), на долю которых у грудных детей приходится иногда до 50—75% всей выделяемой жидкости (у более старших детей — 50%), что в 2 раза больше, чем у взрослых, и составляет в среднем 1 г/кг в час. Подавляющую часть ($^2/_3$) составляют потери воды через кожу, чему способствует хорошая ее васкуляризация и относительно большая поверхность тела, $^1/_3$ выделяется через легкие, особенно при интенсивной вентиляции. Указанные особенности водного обмена определяют высокую потребность детей в воде. У новорожденного она составляет около 150 мл/кг в сутки, в дошкольном возрасте — 110—120 мл/кг (т. е. в 3—5 раз больше, чем у взрослых), в школьном — 50—85 мл/кг в сутки.

Избыточное введение воды ребенку раннего возраста легко вызывает гипергидратацию. Особенной склонностью к задержке воды обладают углеводы. Преимущественно углеводное питание может привести в короткий срок к значительной, но нестойкой прибавке массы тела, иногда с развитием пастозности тканей («мучнистое» расстройство питания), что особенно часто наблюдается у детей с признаками экссудативного диатеза.

Обмен минеральных веществ. Для нормальной жизнедеятельности и сохранения гомеостаза имеет значение не только объем, но и качественный состав жидкостей организма, т. е. содержание в них достаточного количества минеральных веществ в строго определенных соотношениях. В организме человека обнаруживается бóльшая часть минеральных веществ таблицы Менделеева (кальций, фосфор, магний, калий, железо, цинк, марганец, хлор, йод и др.). Они входят в состав клеток, участвуют в интермедиарном обмене веществ, поддерживают равновесие кислот и оснований, регулируют проницае-

мость клеточных мембран, сосудистой стенки, стимулируют ферментативные процессы и т. д.

В организм ребенка минеральные вещества поступают в основном с пищей. В грудном молоке их содержится меньше, чем в коровьем, но утилизируются они лучше. Несмотря на указанное преимущество, женское молоко может удовлетворить потребность ребенка в минеральных веществах только в первые месяцы жизни, в дальнейшем их необходимо вводить дополнительно с питанием.

Для детей особенно большое значение имеет кальций, который является важнейшим структурным компонентом тканей человека, небольшая часть его содержится в экстрацеллюлярной жидкости, где уровень кальция определяется всасывательной способностью кишечника. Повышенная потребность в нем отмечается у ребенка в период интенсивного роста и минерализации костей. В грудном возрасте эта потребность составляет 0,2 г/сут, в школьном – 1 г/сут, что во много раз превышает потребность даже двухлетнего ребенка. Содержание кальция в сыворотке крови является физиологической константой (2,15–2,99 ммоль/л), нарушение которой приводит к серьезным изменениям в состоянии организма (развивается спазмофилия, поражение ЦНС, почек, печени, сосудов). Большое значение в минерализации костей имеет и фосфор (в норме 1,45–1,77 ммоль/л), который, кроме того, входит в состав клеток организма и играет исключительную роль в обмене веществ. Являясь составным компонентом дезоксирибонуклеиновой и рибонуклеиновой кислот, фосфор участвует в синтезе белков и построении клеток. Потребность в нем у детей составляет 1–4 г/сут. Регуляция фосфорно-кальциевого обмена осуществляется нейрогуморальным путем с участием витамина D и почек. Недостаточное содержание кальция и фосфора в организме ребенка приводит к развитию рахита.

Весьма велика физиологическая роль калия и натрия. Они являются составной частью клеток, участвуют в регуляции равновесия кислот и оснований, сосудистого тонуса, проведении нервных импульсов. Калий, кроме того, повышает нервно-мышечную возбудимость, а натрий играет главенствующую роль в поддержании постоянства осмотического давления во внеклеточной жидкости, градиент натрия обеспечивает обмен экстрацеллюлярной и внутриклеточной жидкостей. Роль калия в поддержании осмотического давления во внеклеточной жидкости незначительна. Он содержится главным образом в клетках и только в небольших количествах находится в плазме (4,0–4,5 ммоль/л). Однако его показатель также является физиологической константой. Уменьшение содержания внутриклеточного калия приводит к перемещению в клетку натрия, а с ним обязательно и воды, что сопровождается патологическими сдвигами в организме вследствие внутриклеточной гипергидратации. Повышенное содержание калия в сыворотке крови наблюдается у новорожденных при тяжелой гипоксии, ацидозе, у более старших детей чаще всего при уремии. Гиперкалиемия всегда сопровождается опасностью остановки сердца. Тяжелое состояние развивается при утрате организмом натрия (менее 135 ммоль/л в сыворотке крови), что отмечается у больных, теряющих соли (при рвоте, поносе, адреногенитальном синдроме, поражении почек).

Железо особенно необходимо детям раннего возраста для синтеза гемоглобина и тканевых ферментов. Однако потребность в нем не может быть полностью удовлетворена за счет женского молока, которое содержит лишь небольшое количество этого минерала. Для синтеза железосодержащих соединений организм использует железо, освобождающееся при распаде гемоглобина, содержащееся в депо и поступающее с пищей. В норме в сыворотке крови ребенка содержится 10,6–21,4 мкмоль/л железа. Баланс железа у ребен-

ка обычно положительный. Повышенная потребность детей в железе вызывает необходимость своевременной коррекции естественного вскармливания путем добавления овощей и фруктов, мяса. Для лучшего усвоения железа в пище должно содержаться достаточное количество аскорбиновой, яблочной, янтарной и других органических кислот. Несоблюдение этих условий часто приводит к развитию у детей раннего возраста, особенно у недоношенных, гипохромной железодефицитной анемии.

Большое значение в физиологических процессах имеет магний, оказывающий влияние на нервно-мышечную возбудимость. Снижение уровня его в крови наблюдается иногда у новорожденных, при синдроме мальабсорбции, квашиоркоре и других заболеваниях, что сопровождается тетанией, неотличимой по клинической картине от той, которая развивается вследствие гипокальциемии.

Важную роль в жизнедеятельности детского организма играют такие микроэлементы, как медь, кобальт, цинк, марганец, йод и др. Медь, цинк и марганец являются постоянной составной частью клеток организма, кобальт стимулирует процессы кроветворения, йод входит в состав гормонов щитовидной железы.

Следует подчеркнуть, что необходимым условием, при котором обеспечиваются процессы роста и развития детей и поддерживается гомеостаз, является ионное равновесие, правильное соотношение электролитов. Это имеет более важное значение, чем абсолютное количество поступления их в организм.

Иммунологическая защита. После рождения ребенок сразу же встречается с патогенной или условно-патогенной микрофлорой, перед которой новорожденные и особенно недоношенные дети практически беззащитны. Это связано как с состоянием иммунитета (специфическая защита), так и структурно-морфологическим своеобразием и функциональной незрелостью органов и систем, принимающих участие в неспецифической защите (кожа, слизистые оболочки, желудочно-кишечный тракт с его низкой кислотностью, ферментативные системы, включая системы лизоцима, пропердина и др.). Именно вследствие физиологической недостаточности иммунитета патологические процессы детей раннего возраста часто вызываются кишечной палочкой и стафилококком, т. е. бактериальной флорой, широко распространенной в быту, к которой у более старших детей и взрослых имеется определенная невосприимчивость. Недостаточная зрелость иммунных реакций, обусловленная возрастом, способствует генерализации инфекционного процесса с развитием сепсиса даже в тех случаях, когда заболевания у взрослых протекают легко или ограничиваются местным воспалением.

Специфическая защита в первые месяцы жизни осуществляется в основном иммуноглобулинами (антителами), которые ребенок получил в период внутриутробного развития от матери через плаценту. Однако плацентарный барьер проходим только для IgG, в то время как IgM и IgA ребенку не передаются. После рождения эти иммуноглобулины в небольшом количестве поступают в пищеварительный тракт с молозивом, оказывая определенный местный эффект, но возможность проникновения их в кровь ребенка весьма сомнительна. Полученные от матери защитные антитела постепенно разрушаются к концу первого полугодия жизни. В этот период выработка собственных иммуноглобулинов еще недостаточна. Именно поэтому ребенок первых месяцев жизни очень подвержен таким инфекционным заболеваниям, которые менее свойственны детям последующих периодов жизни. Постепенное нарастание продукции антител достигает максимума к 14—16 годам.

Известно, что отдельные компоненты иммунной системы могут функционировать с 20-й недели внутриутробного развития. Кроме того, на ранних стадиях эмбриогенеза обнаруживаются клетки, способные к фагоцитозу, и при

стимуляции определенными антигенами уже у плода можно вызвать выработку IgM. Последние выявляются в пуповинной крови при врожденной краснухе, токсоплазмозе, сифилисе. Тем не менее в первое время после рождения наблюдается медленный и явно недостаточный первичный ответ на воздействие нового антигена. Это учитывается при составлении календаря профилактических прививок.

Определяющее значение в развитии системы иммунологических реакций после рождения ребенка имеет состояние вилочковой железы (тимуса), которая является центральным органом иммунитета. Она продуцирует Т-лимфоциты (тимусзависимые лимфоциты) и секретирует гормоноподобный фактор – тимозин, действие которого способствует созреванию Т-лимфоцитов. Иммунокомпетентными органами являются также лимфатические фолликулы (пейеровы бляшки), располагающиеся в подслизистом слое стенки тонкого кишечника, костный мозг, лимфатические узлы, селезенка.

Началом иммунной реакции является генерация из стволовых клеток костного мозга двух типов лимфоидных клеток. Затем из одного типа клеток развиваются в тимусе Т-лимфоциты 3 популяций: Т-помощники, Т-эффекторы, Т-супрессоры, из другого – костномозговые В-лимфоциты, способствующие накоплению плазматических клеток. Последние являются продуцентами антител – иммуноглобулинов 3 основных классов: (A, M, G). Следует подчеркнуть независимость гистогенеза Т- и В-лимфоцитов.

Схематично реакцию антителообразования можно представить следующим образом. Попадание инфекционного агента (антигенная стимуляция) передается через макрофаг Т-лимфоцитам, включающим в реакцию В-лимфоциты, которые несут на своей поверхности иммуноглобулиновый рецептор. От них зависит выработка антител, интенсивность которой регулируется Т-супрессорами. Т-лимфоциты осуществляют и иммунологическую память. Следовательно, для иммунного ответа необходимо кооперативное участие Т- и В-лимфоцитов, макрофагов; большое значение имеет система комплемента.

Нарушение работы того или иного иммунного механизма приводит к развитию иммунодефицитного состояния, под которым понимают недостаточную выработку или отсутствие иммунных глобулинов (антител) в ответ на антигенную стимуляцию. Клиническая картина подобного состояния характеризуется прежде всего низкой сопротивляемостью инфекциям (недостаток гуморального иммунитета). Дефект клеточного иммунитета сопровождается повышенной частотой возникновения опухолевых заболеваний. Недостаточной функцией Т-супрессоров объясняется развитие аутоиммунных заболеваний.

Различают первичные и вторичные иммунодефицитные состояния. Первичные иммунодефициты обусловлены генетической блокадой развития Т- и В-лимфоцитов, при которых возможен дефект в системе антител, комплемента или фагоцитоза. При некоторых из этих форм имеется повреждение на молекулярном уровне с дефектом формирования ферментов. Возможны варианты течения с лимфопенией и без нее. Выделено около 20 клинических форм первичных иммунодефицитных состояний. Вторичные иммунодефицитные состояния с инволюцией лимфоидной ткани и лимфопенией могут быть вызваны истощением, интоксикацией, авитаминозами, тяжелыми инфекционными заболеваниями, нефротическим синдромом со значительной потерей гамма-глобулинов. Они часто встречаются при лейкозах и злокачественных опухолях. Как вторичные иммунодефицитные состояния рассматриваются иногда аутоиммунные заболевания, развивающиеся в результате недостаточной функции Т-супрессоров или снижения активности Т-помощников. Отмечено, что первая встреча с антигеном в периоде новорожденности при неблагоприятных условиях может оказать повреждающее влияние на дальнейшее развитие иммунной системы в целом.

Наиболее часто встречается транзиторный синдром дефицита антител у новорожденных и грудных детей вследствие временной недостаточности синтеза гамма-глобулинов, который, по-видимому, следует рассматривать как возрастную физиологическую особенность. Распознавание его чрезвычайно важно для избежания ненужного ятрогенного вмешательства, способного усугубить это состояние и перевести его в хроническое.

Для распознавания иммунодефицитного состояния необходима комплексная оценка различных звеньев иммунологических реакций (Ю. М. Лопухин). С этой целью вначале определяют абсолютное и относительное число лимфоцитов периферической крови, количество Т- и В-лимфоцитов, комплемент, концентрацию иммуноглобулинов М, G, А ставят кожную реакцию гиперчувствительности замедленного типа на туберкулин или фитогемагглютинин, проводят тесты на фагоцитоз. Для уточнения уровня и степени иммунологического дефекта проводится серия более тонких исследований. Показанием для специального иммунологического обследования являются часто рецидивирующие гнойные заболевания, инфекции верхних дыхательных путей.

Лечение определяется спецификой иммунодефицитного состояния и по своей сущности является заместительным. При дефекте гуморального иммунитета используют трансфузии плазмы, инъекции иммуноглобулина. Недостаточность клеточного иммунитета предусматривает необходимость пересадки вилочковой железы, трансплантации костного мозга, использование тимозина. Дефект на уровне стволовых клеток также требует трансплантации костного мозга с учетом HLA-антигенной совместимости. Наряду с мерами патогенетического воздействия проводится симптоматическая терапия, включающая прежде всего антибиотики. Большое значение имеет профилактика, направленная на борьбу с инфекцией.

Глава VII

ПИТАНИЕ ЗДОРОВОГО РЕБЕНКА

Рациональное питание детей – важное условие, обеспечивающее правильное физическое и психическое развитие и состояние здоровья, в значительной степени определяющее благополучие организма на всю жизнь. Ребенок первого года жизни испытывает особую потребность в полноценном пищевом рационе в связи с интенсивным ростом, бурным психомоторным развитием и формированием всех органов и систем.

ВСКАРМЛИВАНИЕ ЗДОРОВОГО РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

В зависимости от того, получает ли ребенок материнское молоко и в каком количестве, выделяют три вида вскармливания: естественное, смешанное и искусственное.

Естественное вскармливание. Естественное вскармливание – это питание детей грудного возраста материнским молоком с коррекцией после 1-го месяца и введением прикорма с 5 мес. При этом содержание материнского молока в суточном рационе должно составлять не менее $^4/_5$.

Здорового новорожденного рекомендуется прикладывать к груди через 2 ч после рождения. Раннее начало грудного вскармливания благоприятно сказывается на здоровье матери и ребенка. Под влиянием акта сосания у матери вырабатывается гормон окситоцин, который стимулирует сокращение матки и тем самым предупреждает маточное кровотечение; кроме того, лак-

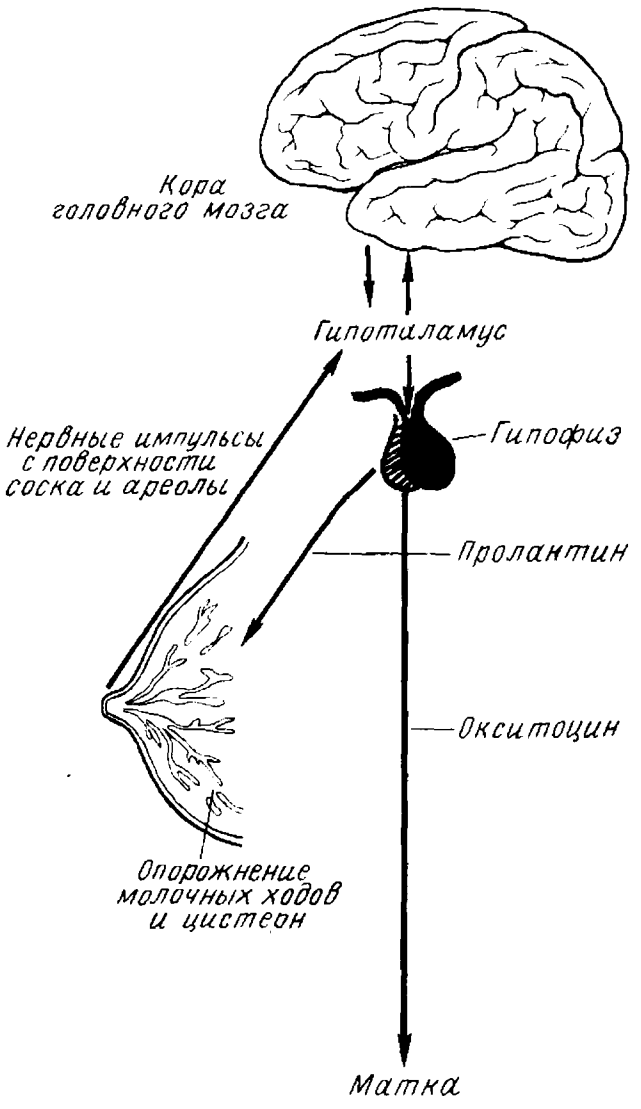


Рис. 13. Регуляция лактации (схема).

тация устанавливается раньше и на более длительный срок, нагрубание молочных желез происходит менее болезненно. У ребенка при раннем прикладывании к груди быстрее устанавливается сосательный рефлекс, создается нормальная биологическая среда в кишечнике, повышается уровень иммуноглобулинов и других факторов защиты против инфекции.

Лактация является секреторным процессом молочной железы, при котором регуляция сложных нейроэндокринных процессов находится под контролем коры большого мозга. Большое влияние на нее оказывают психогенные факторы, поэтому внешние и внутренние условия отражаются на количестве и качественном составе молока. Лактация начинается с момента поступления в гипоталамус нервных импульсов с поверхности соска и ареолы, а также при опорожнении молочных ходов и цистерн (рис. 13). Под воздействием гипоталамуса гипофиз секретирует пролактин, способствующий синтезу компонентов молока, и окситоцин, осуществляющий продвижение и выделение молока. Основными условиями, обеспечивающими полноту и продолжительность лактации, являются активность сосания и регулярное сцеживание молока.

Биохимический и морфологический состав молока устанавливается не сразу. Сначала выделяется молозиво, с 4–5-го дня – переходное молоко и со 2–3-й недели – зрелое.

Молозиво – густая жидкость желтого цвета с повышенным содержанием белка, близкого к белкам сыворотки крови ребенка. Содержание солей и витаминов в нем в несколько раз выше, чем в зрелом грудном молоке. Энергетическая ценность достигает 150 ккал в 100 мл, в то время как в зрелом молоке только 70 ккал в том же объеме. Молозиво – единственный оптимальный продукт питания для новорожденного. Благодаря наличию в нем различных факторов защиты и прежде всего иммуноглобулинов высокой концентрации, особенно класса А, оно имеет исключительное антисептическое значение для ребенка первых часов и дней жизни, когда происходит максимальное бактериально-вирусное его обсеменение.

Молозиво обладает иммунной активностью по отношению к различным микроорганизмам, особенно к размножающимся в кишечнике. Антитела молозива и молока в просвете кишечника обезвреживают чужеродные антигены, не всасываясь в кровь.

Первыми порциями молозива начинается пассивная энтеральная иммунизация новорожденного, не имеющего еще собственной сформировавшейся системы защиты. Со 2–3-го дня концентрация иммуноглобулинов в грудном молоке снижается, но за счет увеличения объема секреции молока ежедневная доза их практически не меняется.

Биологические и химические свойства грудного молока принято оценивать в сравнении с коровьим, которое наиболее часто используется для приготовления заменителей грудного молока. Количественные различия в содержа-

нии основных ингредиентов в молозиве, зрелом грудном и коровьем молоке представлены в табл. 7, 8. Соотношение белков, жиров и углеводов в грудном молоке наиболее оптимально для усвоения и выражается как 1 : 3 : 6. Оно покрывает требующееся их количество при естественном вскармливании (белка 2—2,5 г/кг, жира 6—6,5 г/кг, углеводов 10—14 г/кг в сутки).

Общее количество белка в грудном молоке значительно меньше, чем в коровьем, но по структуре он близок белкам клеток ребенка, в его составе преобладают мелкодисперсные фракции и соотношение аминокислот отвечает потребностям растущего организма. Кроме того, частицы грубодисперсного белка казеина в грудном молоке в несколько раз мельче, чем в коровьем, что обеспечивает створаживание грудного молока в желудке более нежными хлопьями и тем самым более легкое его переваривание.

Количество жира в грудном молоке такое же, как в коровьем, но качественный состав его имеет существенные отличия. Жир грудного молока содержит в $1\ ^1/_2 - 2$ раза больше ненасыщенных жирных кислот, в том числе линолевую, которая не синтезируется в организме. Эти кислоты являются незаменимыми факторами питания и легче усваиваются. Расщепление жира у грудных детей начинается в желудке под влиянием липазы грудного молока; оно стимулирует появление активной кислотности в желудке, способствуя регуляции эвакуаторной функции желудка и более раннему выделению панкреатического сока. Все это облегчает переваривание и усвоение жира, отдельные компоненты которого входят в состав клеток всех тканей и биологически активных веществ, расходуются на миелинизацию нервных волокон, обеспечивая повышенную потребность в жирах ребенка первого года жизни.

Углеводы в грудном молоке содержатся в относительно большем количестве. Они в значительной степени определяют микробную флору кишечника. В их состав входит β-лактоза, которая вместе с олигоаминосахаридами стимулирует рост нормальной флоры с преобладанием бифидобактерий, подавляя тем самым пролиферацию патогенных микроорганизмов и кишечной палочки. Кроме того, β-лактоза участвует в синтезе витаминов В.

Исключительно богато грудное молоко различными ферментами: диастазой, трипсином, липазой (липазы в женском молоке больше, чем в коровьем, почти в 15 раз, а амилазы — в 100 раз). Это компенсирует временную низкую

Таблица 7

Состав грудного *(по Н. М. Ковалевской, Х. С. Морарь)* **и коровьего** *(по Г. С. Инихову)* **молока**

Вид молока	Белки, г/л	Жир, г/л	Сахар, г/ л
Женское	15	39	74,5
Коровье	34	39	46,5

Таблица 8

Состав молозива и молока (в г/л) *[Воронцов И. М., Мазурин А. В., 1980]*

Вид молока	Белок	Сахар	Жир	Зола
Молозиво	58	40—76	28—41	8,1—4,8
Переходное молоко (с 4—5-го дня)	23—14	57—78	29—44	2,4—3,4
Зрелое молоко (со 2—3-й недели)	9—18	73—75	33—34	1,8—2,0

ферментативную активность пищеварительного тракта ребенка и обеспечивает усвоение относительно большого объема пищи.

Особо важное значение для растущего организма ребенка имеет минеральный состав пищи. Содержание кальция и фосфора в грудном молоке ниже, чем в коровьем, но соотношение этих ингредиентов более благоприятно для усвоения. В нем в нужной концентрации обнаруживается железо, медь, цинк, уровень которых с 3—4 мес лактации снижается, что требует коррекции путем назначения ребенку фруктово-овощных соков и соответствующего прикорма. Грудное молоко отличается от коровьего и по содержанию витаминов. Оно богаче витаминами A, D и C, а коровье — тиамином, рибофлавином, пантотеновой кислотой, биотином, витамином B_{12}. Следует учитывать, что при термической обработке и разведении коровьего молока содержание витаминов в нем снижается. Гормоны материнского молока, поступая в организм ребенка, создают условия для физиологического дозревания эндокринной системы, а постепенное отлучение ребенка от груди обеспечивает плавный переход ее на самостоятельную деятельность.

Материнское молоко обеспечивает защиту ребенка от инфекции не только благодаря содержанию в нем иммуноглобулинов. Такую же роль выполняют лейкоциты: они синтезируют интерферон; макрофаги проявляют способность к фагоцитозу. Лизоцим грудного молока высокоактивен по отношению к грамположительной флоре. Большое значение в антибактериальной защите имеют бифидус-фактор, необходимый для жизнедеятельности бифидофлоры, а также третий компонент комплемента и лактоферрин. Нельзя не принимать во внимание и то, что из груди ребенок получает относительно стерильное молоко и температура его благоприятна для пищеварения.Указанные свойства грудного молока позволяют считать его идеальным продуктом для питания ребенка грудного возраста. Однако этим не ограничиваются преимущества естественного вскармливания. Сам процесс кормления грудью является основой хорошего эмоционального состояния и биологического развития ребенка, способствует более раннему становлению психомоторных функций.

Техника кормления грудью. Перед кормлением мать моет руки, надевает защитную маску и косынку на волосы. В первые дни после родов кормление проводится в постели, лежа на боку, в дальнейшем сидя (под ноги подставляется скамеечка). Сосание — врожденный рефлекс, поэтому здоровый новорожденный, как правило, сразу же после прикосновения соска к губам энергично берет грудь. Необходимо следить, чтобы ребенок захватывал не только сосок, но и часть ареолы; продолжительность кормления сначала может доходить до 30 мин, далее до 15—20 мин. Сосок изо рта ребенка во избежание мацерации следует вынимать осторожно. После кормления мать сцеживает остатки молока.

В каждое кормление ребенок прикладывается, как правило, только к одной груди (попеременно). Если молока недостаточно, используют обе груди, но при условии полного опорожения одной из них. В таких случаях следующее кормление начинается с той груди, которая не была до конца опорожнена. Чаще из обеих грудей кормятся близнецы.

Остатки молока после кормления сцеживают. Значительные излишки молока собирают на донорских пунктах при поликлиниках. Там оно пастеризуется в градуированных бутылочках для детского питания при температуре 85 °С в течение 5 мин и выдается по назначению врача матерям нуждающихся в молоке детей.

При термической обработке молока денатурируются белки, разрушаютсяя иммуноглобулины, ферменты, снижается калорийная ценность молока. Поэтому целесообразно подбирать индивидуального донора и изыскивать пути использования сырого донорского молока. Необходимо, чтобы женщина-до-

нор и ее ребенок были здоровы, а молоко сцеживалось в чистом помещении тщательно вымытыми руками в стерильную посуду. Сцеженную порцию молока закрывают стерильной крышкой и сразу же доставляют ребенку-реципиенту. Во избежание инфицирования не следует сливать вместе несколько порций молока. Опыт показывает, что при правильном хранении в домашних условиях стерильно собранное молоко может использоваться сырым в течение 6 ч. В настоящее время разрабатываются методы консервирования грудного молока (замораживание, лиофилизация).

Режим кормления. Он в значительной степени отражается на длительности и объеме лактации. Чем короче интервалы между кормлениями, тем выше степень лактации у матери при условии полного опорожнения молочной железы.

Режим кормления устанавливается в зависимости от возраста ребенка, количества молока матери; при этом учитываются индивидуальные потребности ребенка и другие моменты.

В первые 3—4 мес жизни здоровых доношенных детей кормят в основном 7 раз, т. е. каждые 3 ч с 6-часовым ночным перерывом. Если ребенок выдерживает более длительный промежуток времени между кормлениями, его переводят на 6- или 5-разовое питание. С $4^1/_2$—5 мес большинство детей кормят 5 раз в сутки. При упорной гипогалактии, склонности ребенка к срыгиваниям и невозможности выдержать указанные интервалы между кормлениями изредка в течение короткого периода используют 8- или 10-разовое кормление.

Помимо строго регламентированного, существует свободный режим кормления, при котором частота прикладывания к груди и объем пищи определяются желанием ребенка, его поведением. Этот метод имеет свои достоинства и недостатки, так как беспокойство ребенка может быть вызвано не только голодом. Руководствоваться им для определения числа кормлений рискованно, наиболее целесообразным и приемлемым в домашних условиях является частично свободный режим вскармливания. При этом здорового ребенка кормят грудью в определенное время, но без коррекции количества всасываемого молока. Допустимы эпизодические отклонения от времени кормления на 20—30 мин. Если отклонения приобретают постоянный характер, необходимо изменить режим кормления.

При беспокойстве в промежутках между кормлениями или несвоевременном бодрствовании ребенку дают пить (без сахара или слегка подслащенную воду). Дополнительное введение жидкости особенно необходимо в жаркое время года (до 150—200 мл в сутки). Некоторые дети не пьют воду, так как полностью удовлетворяют потребность в ней молоком.

Расчет необходимого объема пищи производится при недостаточном нарастании массы тела или беспокойстве ребенка в период между кормлениями. Определять дозу питания требуется также при вскармливании сцеженным молоком и его заменителями.

Наиболее простой способ подсчета количества молока, необходимого новорожденному в первые 9 дней жизни, следующий: на разовое кормление требуется 10 мл молока, умноженные на день жизни (при 6—7-разовом кормлении). С 10-го по 14-й день суточный объем молока остается неизменным. С двухнедельного возраста необходимое количество пищи определяется с учетом суточной потребности в калориях на каждый килограмм массы тела.

Суточная потребность в килокалориях на 1 кг массы тела: I четверть года — 125, II — 120, III — 115, IV — 110.

Зная возраст, массу тела, можно рассчитать количество молока, которое требуется ребенку в сутки (х). Например, ребенок в возрасте 1 мес имеет массу те-

ла 4 кг и, следовательно, нуждается в 500 ккал в сутки. 1 л грудного молока содержит около 700 ккал. Следовательно:

$$x = \frac{500 \cdot 1000}{700} = 710 \text{ мл.}$$

Можно пользоваться и менее точным, но более простым методом расчета по объему от массы тела. В соответствии с этим ребенок должен получать молоко: в возрасте от 2 до 6 нед — $^1/_5$ массы тела, от 6 нед до 4 мес — $^1/_6$, от 4 нед до 6 мес — $^1/_7$ массы тела.

Например, ребенку в возрасте 1 мес с массой тела 4 кг требуется $^1/_5$ от 4 кг, что составляет 800 мл в сутки.

Суточный объем пищи детей первого года жизни не должен превышать 1000—1100 мл.

Все варианты расчета позволяют лишь приблизительно определить необходимый объем питания. Следует иметь в виду индивидуальную потребность ребенка в количестве молока. Она зависит от нескольких факторов, в том числе от степени двигательной активности ребенка, уровня основных компонентов в грудном молоке и т. д.

Исходя из потребностей растущего организма со 2-го месяца жизни дополнительно вводят витамины и минеральные вещества. При кормлении только грудным молоком после месяца жизни может возникнуть дефицит витаминов А, B_1, B_2, B_6, С, а также железа, фосфора, магния, кальция, меди и цинка. Во избежание этого дефицита в питание включают фруктовые и овощные соки; вначале ребенку дают несколько капель сока, и постепенно к концу 2-го месяца жизни количество его доводят до 10 мл в день, к 5—6 мес — до 50 мл в день. Сначала используют соки яблок, моркови, капусты, лимонов, гранат; во втором полугодии этот ассортимент расширяется. Не рекомендуются соки плодов, содержащих облигатные аллергены (мандарины, апельсины, клубника). Соки дают непосредственно до или после кормления, в некоторых случаях в промежутках между кормлениями. Целесообразно в течение дня давать разнообразные соки, не смешивая их. Со 2—3-го месяца жизни, кроме соков, ребенку можно назначать также тертые и мятые свежие фрукты и ягоды.

При отсутствии натуральных продуктов можно использовать специальные консервированные соки, предназначенные для детского питания. В целях обогащения пищевого рациона минеральными веществами и при непереносимости ребенком натуральных соков можно вместо питья использовать овощной отвар в количестве 50—70 мл.

Прикорм. Прикорм — введение новой пищи, более концентрированной и калорийной, постепенно и последовательно заменяющей кормление грудью. К 5 мес дети, как правило, удваивают массу тела, получая около 1 л грудного молока, которое в этом объеме не может обеспечить организм ребенка основными ингредиентами. Начиная с этого возраста часть грудного молока постепенно заменяется блюдами прикорма. Если ребенку во втором полугодии жизни не вводят прикорм, у него из-за дефицита питательных веществ развивается анемия, рахит, дистрофия. С прикормом ребенок получает продукты растительного и животного происхождения: белки, жиры, углеводы, минеральные вещества, а также клетчатку, которая необходима для правильного функционирования пищеварительного тракта. Потребность в количестве белка с введением прикорма увеличивается до 3—3,5 г и соотношение белков, жиров, углеводов изменяется (1 : 2 : 4). Вместе с тем ребенок приучается к пище густой консистенции, которую дают с ложки.

Первым прикормом (в возрасте 5 мес) является овощное пюре или 5% манная каша, приготовленная на овощном отваре или 50% молоке. Через

2 нед 5% манную кашу заменяют 10% на цельном молоке. С 6 мес манную кашу чередуют с гречневой, овсяной, рисовой. В блюда прикорма вводят 3–5 г сливочного или растительного масла, которые, в частности, обогащают рацион витамином А и полиненасыщенными жирными кислотами, а также вареный яичный желток – вначале $^1/_4$, затем $^1/_2$ через день и творог (20–50 г). Вначале дают несколько ложек прикорма перед прикладыванием к груди. При хорошей переносимости прикорм увеличивают в объеме и в течение недели он вытесняет одно кормление грудью.

Второй прикорм назначается в возрасте 6 мес в виде каши (манная и др.) или овощного пюре, если оно не было использовано в качестве первого прикорма. Таким образом, к 7 мес жизни два кормления грудным молоком заменяются блюдами прикорма.

Примерное меню ребенка 6 $^1/_2$ мес: 6 ч – грудное молоко, 10 ч – 10% манная каша (150 мл), желток ($^1/_2$), сок (50 мл); 14 ч – грудное молоко; 18 ч – овощное пюре (150 мл), творог (30 г), тертое яблоко (20 г); 22 ч – грудное молоко. Для сохранения лактации и облегчения пищеварения кормления грудью целесообразно чередовать с прикормом.

В возрасте 7 мес ребенок получает 3-й прикорм – нежирный мясной бульон (не более 50 мл) или мясной фарш (около 30 г) из вареного мяса. Экстрактивные вещества, содержащиеся в бульоне, стимулируют желудочную секрецию, действуют возбуждающе на ЦНС и повышают аппетит. Поэтому детям с пониженным аппетитом мясной бульон можно назначить раньше, чем фарш. С 7$^1/_2$-месячного возраста в питание вводят печенье, сухари; мясо можно заменять рыбой (с 8 мес) и печенью; ребенка начинают приучать пить из чашки (во время кормления он должен уже сидеть). Для улучшения вкусовых качеств и усвоения пищи блюда прикорма комбинируют (бульон с овощным пюре, каши с фруктовым соком).

Примерное меню ребенка 8 $^1/_2$ мес: 6 ч – грудное молоко; 10 ч – каша (150 г), желток ($^1/_2$), фрукты тертые или сок (50 г); 14 г – бульон (50 мл), мясной фарш (30 г), овощное пюре (100 г), сок (50 мл); 18 ч – кефир (150 мл), творог (50 г), печенье (15 г); 22 ч – грудное молоко.

По достижении 10 мес ребенку дают мясо в виде фрикаделек, суп овощной на мясном бульоне, хлеб и яблоко кусочками, чтобы он привыкал жевать плотную пищу. Оставшиеся кормления грудью заменяются кормлением цельным молоком или кефиром с 5% сахара. Таким образом, к концу первого года жизни ребенка переводят на питание с общего стола, но механически и химически щадящее. Оно должно быть сбалансированным по основным ингредиентам, должно обеспечивать интенсивно идущий обмен веществ. Планомерное отлучение от груди постепенно приводит к угасанию лактации, но в некоторых случаях для этого используется давящая повязка на грудь. Прекращать кормление грудным молоком в летнее время и при остром заболевании ребенка, а также во время проведения профилактических прививок не рекомендуется во избежание расстройства пищеварения.

Гипогалактия и затруднения при кормлении грудью. Гипогалактия – это пониженная секреторная способность молочных желез. Она может возникнуть вследствие осложненного течения родов, медикаментозной терапии, подавляющей лактацию, при тяжелом заболевании матери, позднем прикладывании ребенка к груди и вялом сосании и, наконец, нежелании кормить грудью. Предрасполагают к гипогалактии также длительные перерывы между кормлениями. Психогенные факторы оказываются самыми мощными стимуляторами лактации. Поэтому подготовка беременной женщины к вскармливанию ребенка грудью должна проводиться еще в женской консультации. К беседам на эту тему желательно привлекать и отцов. Родители должны знать о ценности грудного молока и значении его для ребенка. Женщине – будущей

матери нужно разъяснить, что кормление грудью благоприятно отражается на ее здоровье и даже предупреждает в значительной степени некоторые заболевания, в том числе рак молочной железы.

В период кормления грудью под влиянием различных факторов лактация иногда уменьшается на один или несколько дней. В этом случае не следует спешить с введением докорма, а необходимо, по возможности, устранить причины гипогалактии. Ребенка при повышенном беспокойстве следует поить 5% раствором глюкозы или подслащенной водой.

При необходимости количество высасываемого молока уточняют, взвешивая ребенка до и после кормления. Однако не следует оценивать состояние лактации по отдельным контрольным кормлениям, так как в течение суток ребенок сосет неравномерно. Лишь определение суточного объема молока позволяет ориентировочно судить о том, достаточен ли он. При этом, однако, нужно иметь в виду и индивидуальные потребности ребенка в связи с различиями в качественном составе молока. Так, по данным М. Н. Небытовой-Лукьянчиковой, содержание белка в 100 мл молока колеблется от 0,9 до 2 г, жира – от 2 до 4,5 г, углеводов – от 8,2 до 7 г. Этим можно объяснить неодинаковую насыщаемость детей равным количеством молока. О хорошей насыщаемости свидетельствует спокойное поведение ребенка между кормлениями, а также достаточная прибавка массы тела.

При гипогалактии и недостатке молока менее 50% в целях стимуляции лактации необходимо: 1) наладить режим дня и питания кормящей матери; 2) перевести ребенка на более частое кормление (например, с 6- на 7-разовое), придерживаясь фиксированного времени, так как беспорядочное кормление утомляет его, нарушает секрецию молока. Допустимо также: 1) на несколько дней сократить ночной перерыв между кормлениями до 4–5 ч; 2) кормить ребенка из обеих грудей каждое кормление при условии полного опорожнения одной из них; 3) назначить матери никотиновую кислоту по 40–50 мг 2–3 раза в день, витамин Е по 10–15 мг 2 раза в день. Можно применить УФО и УВЧ на область молочных желез, фитотерапию (плоды укропа, аниса и др.), иглоукалывание, лактогенные гормоны и прочие средства. При дефиците материнского молока, превышающем 50%, необходимо использовать донорское молоко или его заменители.

Трудности при кормлении грудью создают плоские или втянутые соски, которые необходимо начинать формировать еще до родов. Тугая грудь может симулировать гипогалактию; трещины и ссадины сосков, причиняя боль во время сосания, также являются препятствием для вскармливания грудью. Необходимо проводить соответствующее лечение (смазывание дубящими, прижигающими, дезинфицирующими и улучшающими эпителизацию средствами), пользоваться накладкой. Затруднения при кормлении грудью возникают в случае имеющихся у ребенка дефектов развития носа или полости рта, при заложенности носа. «Ленивых сосунов», засыпающих во время кормления, следует будить касательными движениями соска по губам или легким постукиванием пальцем по щеке.

Противопоказания к кормлению грудью. Они могут быть абсолютными и относительными. Абсолютно противопоказано прикладывание к груди детей первых дней жизни с нарушением мозгового кровообращения, глубоконедоношенных, с тяжелыми заболеваниями органов дыхания и кровообращения. Кормление в таких случаях должно проводиться сцеженным материнским молоком. Женское молоко противопоказано больным галактоземией.

Абсолютным противопоказанием к кормлению грудью со стороны матери являются острые психические заболевания, некоторые болезни, протекающие с явлениями почечной и сердечно-сосудистой недостаточностью, диффузный токсический зоб (базедова болезнь), а также злокаче-

ственные новообразования и тяжелые формы болезней крови. Относительные противопоказания со стороны матери – инфекционные заболевания, в том числе острые вирусные, мастит, туберкулез, сифилис, тифы. Если нельзя предупредить инфицирование ребенка, кормление грудью временно прекращают. Молоко в таких случаях сцеживают и стерилизуют или не используют.

При воздушно-капельных инфекциях (грипп и др.) желательно изолировать мать от ребенка в отдельную комнату. Помещения должны систематически проветриваться. Ребенка следует кормить сцеженным молоком или грудью, предварительно надев плотную стерильную защитную маску. Если инфекционное заболевание передается только при тесном контакте (краснуха, инфекционный мононуклеоз), разобщение не обязательно и можно кормить ребенка в защитной маске.

Противопоказанием к кормлению грудью является мастит. К нему предрасполагает лактостаз в протоках грудной железы, возникающий при недостаточном сцеживании густого «заднего» молока и при длительном перерыве между кормлениями. При лактостазе рекомендуется более частое и длительное кормление больной грудью с последующим сцеживанием и отсасыванием молока до исчезновения болезненных явлений. Одновременно назначают противовоспалительные компрессы, окситоцин и но-шпу. В начальной стадии мастита допустимо кормление здоровой грудью. При гнойном мастите ребенка к груди не прикладывают, так как его можно инфицировать даже через молоко здоровой груди. В последнее время имеется тенденция к расширению показаний к грудному вскармливанию в различные периоды мастита.

Относительные противопоказания к кормлению грудью возникают в связи с повышенным содержанием углеводов в грудном молоке или при недостаточности фермента лактазы в кишечнике ребенка, что чаще наблюдается у недоношенных и функционально незрелых детей. При этом нерасщепленная в кишечнике лактоза подвергается молочно-кислому брожению, возникает диспепсический стул. В таких случаях эффективна частичная или полная замена грудного молока молочными смесями, содержащими вместо лактозы сахарозу и мальтозу.

Режим и питание кормящей женщины в значительной степени определяют состав молока и лактацию. За сутки женщина выделяет около 1 л молока, в котором содержится приблизительно 15 г белка, 35 г жира, 70 г углеводов. С учетом энергетических затрат на формирование молока суточный рацион кормящей женщины обогащается белком до 120–130 г, жиром до 110–120 г; содержание углеводов повышается до 500 г; энергетическая ценность суточного рациона должна составлять 3500–4000 ккал. Количество потребляемой жидкости также увеличивается на 1 л в сутки, причем на долю молока приходится не менее 0,5 л. Пища должна быть разнообразной, привычной для кормящей женщины и включать полноценные белки (молоко, творог, сыр, мясо, рыбу, яйца), легкоусвояемые жиры (сливочное и растительное масло), углеводы в виде хлеба из муки грубого помола, круп, овощей. Учитывая повышенную потребность кормящей матери в минеральных веществах и витаминах, в диету включаются свежие овощи и фрукты, иногда используются витаминные препараты. Нельзя злоупотреблять чесноком, луком, острыми и пряными приправами, так как они ухудшают вкус молока. Исключаются из пищевого рациона крепкий кофе и алкогольные напитки. Следует помнить, что в грудное молоко проникают никотин и ряд медикаментов (снотворные, слабительные, ртутные препараты, сульфаниламиды, антибиотики). Они могут вызвать у ребенка аллергические и другие реакции.

Наряду с полноценным питанием необходимо предусмотреть правильный распорядок дня кормящей женщины. Он должен включать достаточный сон и пребывание на свежем воздухе, умеренную физическую работу.

Искусственное вскармливание. Искусственным называется вскармливание детей грудного возраста заменителями материнского молока — пастеризованным донорским молоком и молочными смесями, приготовленными из коровьего молока. Для этой цели можно использовать молоко и других животных (козы, кобылы, верблюдицы). Однако, как показали исследования И. П. Павлова, именно коровье молоко требует наименьшей секреторной активности желез пищеварительного тракта, что имеет большое значение для ребенка первого года жизни. Белок коровьего молока по сравнению с другими пищевыми белками отличается более благоприятным для организма человека соотношением незаменимых аминокислот и сравнительно высоким уровнем усвоения. К недостаткам коровьего молока, особенно важным для детей раннего возраста, следует отнести не только уже отмеченное преобладание в нем грубодисперсных фракций, но также и высокую антигенную активность его компонентов.

Удаление значительной части казеина повышает возможность переваривания и всасывания коровьего молока, в целом приближая его по питательной ценности к грудному молоку. Это делает возможным использование его в качестве заменителя женского молока для искусственного вскармливания детей.

Молочные смеси, предназначенные для искусственного вскармливания и докорма, подразделяются на простые (кислые и сладкие) и адаптированные, т. е. максимально приближенные по составу к грудному молоку и сравнительно хорошо удовлетворяющие потребности детей грудного возраста.

Простые молочные смеси готовятся разведением коровьего молока или кефира отварами круп с добавлением 5% сахара. Слизистые отвары повышают калорийность продукта, способствуют более мелкому створаживанию молока и уменьшают процессы брожения в кишечнике. В зависимости от степени разведения молока простые молочные смеси обозначаются заглавными буквами русского алфавита:

А-рис, А-овес, А-греча ($^1/_3$ молока и $^2/_3$ отвара крупы);
Б-рис, Б-овес, Б-греча ($^1/_2$ молока и $^1/_2$ отвара крупы);
В-рис, В-овес, В-греча ($^2/_3$ молока и $^1/_3$ отвара крупы).

А- и Б-смеси в последние годы практически не используются, так как более широкое применение нашли адаптированные смеси («Малютка» и т. д.). Смеси В-рис, В-греча и В-кефир пригодны для питания детей от 3-недельного возраста и до конца 3-го месяца жизни. С этого времени В-смеси заменяются кефиром с 5% сахара. Молочно-кислые смеси имеют преимущества перед сладкими: они легче усваиваются благодаря протеолитической активности молочных бактерий, расщепляющих казеин. Однако следует помнить, что высокая кислотность кефира при длительном применении его влечет за собой ацидотические сдвиги в организме ребенка.

В-смеси существенно отличаются от грудного молока низким содержанием жира и повышенным — углеводов (табл. 9), что требует соответствую-

Таблица 9

Содержание основных ингредиентов (в граммах) в грудном молоке и смеси В-рис [*Луговская Р. К., 1982*]

Основные ингредиенты	Содержание в 100 мл	
	грудного молока	смеси В-рис
Белки	1,5	1,9
Жиры	3,5	2,3
Углеводы	7,0	8,0

щей коррекции. Дефицит жира компенсируется добавлением в суточный рацион рыбьего жира, сливок, растительного масла, содержащего ненасыщенные жирные кислоты. Они назначаются начиная с нескольких капель в возрасте $1^1/_2-2$ мес и доводятся до 2 чайных ложек в день. С 3—4 нед жизни вводят аскорбиновую кислоту, витамины А и D.

Аналогичный состав и пищевую ценность имеют сухие неадаптированные смеси типа «Крепыш» и «Здоровье». Искусственное вскармливание смесями, не приближенными по составу к грудному молоку, требует постоянного врачебного контроля за состоянием развития ребенка, а также ежемесячного расчета объема пищи, энергетической ценности, содержания белков, жиров, углеводов в суточном рационе.

Вскармливание простыми молочными смесями проводится при соблюдении определенных правил. Энергетическая ценность питания ими выше, чем при кормлении грудью, минимум на 10 ккал на 1 кг массы тела в первую очередь за счет увеличения количества белка до 3—3,5 г/кг (белок коровьего молока полностью не усваивается). Потребность в жирах и углеводах остается такой же, как при естественном вскармливании.

Изменяется частота кормлений. Интервалы между кормлениями удлиняются до $3^1/_2-4$ ч в связи с более значительной задержкой продуктов искусственного вскармливания в желудочно-кишечном тракте. Прикорм вводится обычно с 4 мес, первым используется овощное пюре, последовательность введения остальных блюд такая же, как при естественном вскармливании.

В последние годы проблема искусственного вскармливания интенсивно разрабатывается, совершенствуется технология приготовления промышленностью сухих и жидких смесей.

Предварительная обработка коровьего молока направлена на снижение содержания в нем белка, солей кальция, натрия, увеличение количества незаменимых жирных кислот и таких сахаров, которые оказывают стимулирующее действие на развитие бифидобактерий кишечника, а также на обогащение его витаминами и микроэлементами. Например, смесь «Малютка», предназначенная для детей первых 2 мес жизни, готовится из коровьего молока с добавлением сливок, кукурузного масла, сахара, декстрин-мальтозы, витаминов, глицерофосфата железа, нитратов натрия и калия. Последние способствуют образованию малорастворимого цитрата кальция, что ведет к уменьшению ионизированного кальция и способствует образованию в желудке ребенка рыхлого и нежного сгустка казеина. В смесь «Малыш» вместо цитратов вводят муку для детского питания (рисовую, гречневую, овсяную). Практикуется добавление лизоцима, который обеспечивает смеси выраженные антимикробные свойства; делается попытка повысить содержание иммуноглобулинов в коровьем молоке путем вакцинирования коров энтеропатогенными возбудителями. Помимо названных («Малыш», «Малютка»), в нашей стране выпускаются и другие адаптированные смеси, приближенные по составу к грудному молоку: «Виталакт», «Балдырган», «Детолакт» и др. На упаковке каждой из них указан способ приготовления, срок хранения и возраст ребенка, которому она рекомендуется.

Правила вскармливания адаптированными смесями близки к тем, которые соблюдаются при кормлении грудью. Энергетическая ценность суточного рациона ребенка приближается к калорийности при естественном вскармливании. Введение прикорма начинается с $4^1/_2$ мес в виде овощного пюре. В это же время пища обогащается яичным желтком и творогом, частота кормлений более редкая.

Смешанное вскармливание. При этом виде питания в связи с недостатком грудного молока вводят докорм молочными смесями. Если в суточном рационе количество грудного молока занимает менее $^1/_5$, вскармливание счи-

тается приближенным к искусственному и проводится с учетом соответствующих правил; но если материнское молоко составляет $^4/_5$ и более, вскармливание рассматривается как близкое к естественному.

Наиболее частыми причинами перехода на смешанное вскармливание являются гипогалактия, неполноценность молока (снижение содержания основных ингредиентов, отражающееся на развитии ребенка), вынужденное выключение нескольких кормлений грудью в связи с условиями социально-бытового характера. Причиной может быть непереносимость ребенком сахара грудного молока или молочного сахара вообще, что удается ликвидировать частичным замещением материнского молока обычными молочными или специальными безлактозными смесями.

В качестве докорма обычно используют те же смеси, что и при искусственном вскармливании. Энергетическая ценность питания увеличивается приблизительно на 5 ккал/кг в сутки. С целью сохранения лактации ребенка прикладывают к груди не менее 3—4 раз в сутки. Если смешанное вскармливание проводят в связи с гипогалактией, желательно при каждом кормлении максимально использовать материнское молоко. Поэтому сначала ребенок должен получать грудь и только после полного ее опорожнения докармливаться; число кормлений сохраняется, как при естественном вскармливании. При небольшом дефиците молока докорм можно предлагать ребенку не в каждое кормление. Обычно утром после спокойного ночного сна лактация улучшается, ребенок получает больше материнского молока. Чередование кормлений грудью и молочными смесями нежелательно, так как это приводит, с одной стороны, к снижению лактации, с другой — к затруднению переваривания продуктов коровьего молока.

Вводить докорм рекомендуется через соску с небольшим отверстием, чтобы не вызвать отказ ребенка от груди. В каждом случае докорм должен быть серьезно обоснован и врач обязан максимально использовать все возможности для сохранения материнского молока в пищевом рационе ребенка грудного возраста.

ПИТАНИЕ ДЕТЕЙ СТАРШЕ ГОДА

У здоровых детей уже к концу грудного периода расширяется ассортимент блюд, пища становится более разнообразной и густой по консистенции. Со второго года жизни ее необязательно готовить для ребенка отдельно, могут быть использованы блюда с общего стола: каши, супы, пудинги, гарниры, котлеты и др. Для детей раннего возраста котлеты из нежирных сортов мяса готовят на пару, а трехлетние дети могут получать мясо, нарезанное кусочками, в поджаренном виде. Острые приправы заменяют сливочным и растительным маслом или сметаной, из питания исключают крепкий чай и натуральный кофе; в раннем возрасте противопоказаны также какао и шоколад. В состав пищи должно входить определенное количество шлаков, которые необходимы для правильного функционирования желудочно-кишечного тракта.

Потребность в пищевых ингредиентах. В связи с продолжающимся интенсивным увеличением массы тела и дифференцировкой различных органов и систем ребенок нуждается в полноценной, разноообразной и сравнительно легко усвояемой пище. Относительная калорийность суточного его рациона с возрастом уменьшается (табл. 10).

Аналогично изменяется и потребность в белке. Его количество для детей в возрасте от 1 года до 3 лет должно составлять 3,5—4 г/кг, от 12 до 15 лет — 2—2,5 г/кг в сутки. Отклонения в ту или другую сторону неблагоприятно отражаются на состоянии ребенка. Недостаток белка в пище приводит к задержке физического и психического развития, снижению иммунитета, на-

Таблица 10

Суточная потребность в калориях у детей различного возраста *(по данным Комитета экспертов ФАО/ВОЗ, 1974)*

Возраст ребенка, годы	Потребность, ккал/кг
1–3	101
4–6	91
7–9	78
Мальчики	
10–12	71
13–15	57
Девочки	
10–12	62
13–15	50

рушению эритропоэза. Избыточное поступление белков с пищей требует напряженной работы пищеварительного тракта, повышает интенсивность процессов межуточного обмена, увеличивает нагрузку на клубочковый и канальцевый аппараты почек в связи с усиленной экскрецией конечных продуктов азотистого обмена. Дети нуждаются не только в оптимальном количестве, но и в качественной полноценности белка, поэтому в сбалансированных пищевых рационах должен быть использован различный по аминокислотному составу белок животного и растительного происхождения. Количество животного белка в пище у детей от 1 года до 3 лет должно составлять около 75%, от 7 лет и старше – 50%. Соотношение белка и жира в пищевом рационе детей после первого года жизни составляет приблизительно 1 : 1. Жирами покрывается около 40–50% всей калорийности питания, из них не менее 10–15% должно приходиться на долю растительных жиров.

Углеводы для детей всех возрастных групп обеспечивают энергетические затраты организма. Суточная потребность в них по мере роста также уменьшается с 12–14 г/кг в первые годы жизни до 10 г/кг к концу периода детства.

Потребность ребенка в минеральных веществах и витаминах обычно удовлетворяется пищевыми продуктами, если ассортимент их достаточно разнообразен.

Режим питания детей старше года. До $1^1/_2$ лет ребенок питается 4–5 раз в день, а после этого, как правило, 4 раза. Для сохранения аппетита и лучшего усвоения пищи необходимо соблюдать определенные часы приема пищи. В промежутках между ними ребенка не следует подкармливать, особенно сладостями. Если он не может дождаться установленного часа кормления, ему разрешается дать несладкие сорта свежих фруктов и овощей. Детям с пониженным аппетитом за 10–15 мин до еды можно выпить $^1/_4$–$^1/_2$ стакана простой воды комнатной температуры. Она обладает, по мнению И. П. Павлова, выраженным сокогонным эффектом.

В течение дня важно правильно распределить пищевой рацион по калорийности, учитывая, с одной стороны, необходимую длительность насыщения, с другой – допустимую нагрузку на пищеварительный аппарат. Каждое кормление должно включать высококалорийные продукты (яйцо, творог, сыр или мясо), а также легкоусвояемые и содержащие балластные вещества блюда из круп и овощей. У детей дошкольного возраста завтрак должен содержать 25% суточного калоража и состоять примерно из каши, сваренной на молоке, яйца или сыра, хлеба с маслом, чая или кофе «Здоровье» с молоком. Такой завтрак обеспечивает необходимую длительность чувства насыщения, сравнительно легкое усвоение и появление аппетита ко времени следующего

приема пищи. На обед приходится 35% общей суточной калорийности; рекомендуются супы, мясо или рыба с гарниром. На ужин и полдник (40% калорийности) включаются овощные блюда, творог, молоко, печеные изделия.

Для детей школьного возраста режим питания изменяется с учетом повышенной затраты энергии в первую половину дня. Они получают дополнительный горячий завтрак в школе. Калорийность их пищевого рациона в течение дня распределяется следующим образом: первый завтрак – 25%, второй – 20%, обед – 35% и ужин – 20%.

При организации рационального питания детей дошкольного и школьного возраста используются вновь созданные продукты, обогащенные белком, незаменимыми жирными кислотами, минеральными веществами и витаминами, например, творог «Здоровье», сметана «Детская», сливочное масло «Диетическое», а также обогащенные молочным белком булочки «Орленок», «Школьные» и крупы «Здоровье», «Пионерская», «Спортивная».

Эстетика питания. С конца первого года жизни следует уделять внимание внешнему оформлению процесса питания ребенка. Он должен готовиться к приему пищи: отдохнуть после бурных и подвижных игр, помыть руки. Сервировка стола и соответствующая спокойная обстановка направлены на то, чтобы вызвать положительные эмоции и интерес к еде. С 1 года 2 мес ребенка приучают при умывании подставлять руки под струю, самостоятельно садиться на стул и задвигать его, пользоваться ложкой, есть суп с хлебом, пить из чашки. С $1^1/_2$ лет ребенок привыкает мыть руки перед едой, самостоятельно есть, пользоваться салфеткой. На 3-м году жизни ребенок ест опрятно, держит ложку в правой руке, а на 4-м году может пользоваться вилкой.

Раздел II
ПАТОЛОГИЯ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Глава VIII
НЕДОНОШЕННЫЕ ДЕТИ

Недоношенные — это дети, родившиеся в период с 28-й по 38-ю неделю внутриутробного развития с массой тела 2500 г и менее и длиной 35—45 см.

Плод с массой тела менее 1000 г, родившийся при сроке беременности менее 28 нед, расценивается как выкидыш.

При определении недоношенности учитывают показатели физического развития и срок гестации (продолжительность беременности), так как новорожденные, недоношенные и доношенные, могут родиться с массой тела, не соответствующей гестационному возрасту. Например, масса тела может быть сниженной вследствие внутриутробной гипотрофии или задержки внутриутробного развития (маленькие дети для данного срока беременности), а также повышенной, что наблюдается у рожденных от матерей, больных сахарным диабетом. Основные параметры физического развития новорожденных в зависимости от гестационного возраста указаны в табл. 11.

Учитывая большой диапазон показателей, характеризующих недоношенность, в практических целях последнюю подразделяют на четыре степени. Степень недоношенности отражает зрелость новорожденного, возможность адаптации его к внешней среде, частоту и особенности патологии, вероятность выживаемости. Так, при рождении ребенка с массой тела 2500—2001 г ставят диагноз недоношенности I степени, при массе 2000—1501 г — II степени, 1500—1000 г — III степени, до 1000 г — недоношенность IV степени.

Частота преждевременных родов в разных странах колеблется в широких

Таблица 11

Основные параметры физического развития детей при рождении в зависимости от гестационного возраста [*Дементьева Г. М., Короткая Е. В., 1980*]

Гестационный возраст, нед	Показатели			
	масса, г M ± σ	длина, см M ± σ	окружность головы, см M ± σ	окружность груди, см M ± σ
28	1124 ± 183	35,9 ± 1,8	26,6 ± 1,9	23,9 ± 1,9
29	1381 ± 172	37,9 ± 2,0	28,0 ± 1,5	25,7 ± 1,7
30	1531 ± 177	38,9 ± 1,7	28,9 ± 1,2	26,4 ± 1,4
31	1695 ± 212	40,4 ± 1,6	29,5 ± 1,5	26,7 ± 1,6
32	1827 ± 267	41,3 ± 1,9	30,2 ± 1,6	27,9 ± 1,9
33	2018 ± 241	42,7 ± 1,8	30,6 ± 1,2	28,1 ± 1,7
34	2235 ± 263	43,6 ± 1,7	31,3 ± 1,3	28,9 ± 1,7
35	2324 ± 206	44,6 ± 1,5	31,9 ± 1,3	29,6 ± 1,6
36	2572 ± 235	45,3 ± 1,7	32,3 ± 1,4	30,1 ± 1,9
37	2771 ± 418	47,6 ± 2,3	33,7 ± 1,5	31,7 ± 1,7
38	3145 ± 441	49,6 ± 2,0	34,7 ± 1,2	33,1 ± 1,6
39	3403 ± 415	50,8 ± 1,6	35,5 ± 0,9	34,3 ± 1,2
40	3546 ± 457	51,5 ± 2,1	35,7 ± 1,3	35,0 ± 1,7

пределах (от 3,1 до 16,6%). Тенденции к снижению этого показателя нет. Среди преждевременно родившихся детей наблюдается самая высокая заболеваемость (родовая травма центральной нервной системы, сепсис, пневмония, рахит, анемия, гипотрофия) и самая высокая смертность. До 75% всех умерших новорожденных составляют недоношенные. Поэтому первоочередной задачей медицинских работников в борьбе за снижение заболеваемости и детской смертности является предупреждение недоношенности.

Причины преждевременного рождения детей. Причинами недоношенности могут быть различные факторы, нарушающие внутриутробное развитие плода и физиологическое течение беременности. Недоношенными часто рождаются дети у матерей с инфекционными заболеваниями, в том числе протекающими латентно. Преждевременные роды могут обусловить микоплазменная инфекция, цитомегалия, заболевания, вызванные вирусами герпеса, аденовирусами и другими возбудителями, которые проходят через плацентарный барьер, повреждают плаценту и нарушают ее функцию. Часто преждевременные роды наступают в результате тяжелых соматических заболеваний, вегетососудистой дистонии, анемии беременной. Предрасполагают к этому также инфантилизм и аномалии развития женской половой сферы, нейроэндокринная патология, иммунологическая несовместимость по антигенным системам. Недоношенными рождаются дети при многоплодной беременности. Большое значение имеют предшествующие медицинские аборты, которые обусловливают функциональные и морфологические изменения эндометрия и повышение сократительной способности матки, хромосомные аберрации, возраст беременной и ее вредные привычки, профессиональные вредности.

Клинические признаки недоношенности. Глубоконедоношенный ребенок (масса тела до 1500 г) имеет тонкую морщинистую кожу темно-красного цвета, обильно покрытую пушком (lanugo). Подкожный жировой слой не выражен, соски и околососковые кружки грудных желез едва видны; ушные раковины плоские, бесформенные, мягкие, прижаты к голове; ногти тонкие и не всегда доходят до краев ногтевого ложа; пупок расположен в нижней трети живота, конечности короткие (рис. 14); голова относительно большая и составляет $^1/_3$ длины тела. Швы черепа и роднички открыты, кости черепа тонкие. Половая щель зияет в результате недоразвития больших половых губ, клитор выступает; у мальчиков яички не спущены в мошонку.

У более зрелых недоношенных внешний облик иной. Кожа розового цвета, нет пушка на лице (при рождении в срок 33 нед гестации), а позже и на туловище. При рождении после 34 нед имеются первые изгибы на ушных раковинах, более заметны соски и околососковые кружки, яички находятся в верхней половине мошонки, половая щель почти закрыта, несколько выше над лоном расположен пупок, голова составляет примерно $^1/_4$ длины тела.

К неврологическим признакам недоношенности относят прежде всего мышечную гипотонию и снижение физиологических рефлексов, а также снижение двигательной активности, нарушение терморегуляции, слабый крик. Глубоконедоношенный ребенок (III—IV степень) при рождении лежит с вытянутыми руками и ногами, сосательный, глотательный и другие безусловные рефлексы отсутствуют или слабо выражены. Температура тела непостоянная (может снизиться до 30—32 °С и легко повыситься). При рождении после 30-й недели гестации у недоношенного отмечается частичное сгибание в коленных и тазобедренных суставах; сосательный рефлекс хороший. У ребенка, родившегося со сроком внутриутробного развития 36—38 нед,сгибание конечностей полное, но оно неустойчивое; вызывается отчетливый хватательный рефлекс.

Снижение двигательной активности, мышечного тонуса и рефлексов, непостоянный тремор, косоглазие, нистагм удерживаются у недоношенного на протяжении 2—3 нед жизни.

Дыхание поверхностное, с большими колебаниями частоты (от 36 до 76 в минуту), с тенденцией к тахипноэ и апноэ, продолжительностью 5–10 с. Иногда наблюдается дыхание типа Чейна–Стокса или Биота. В связи с незрелостью легких у родившегося до 35-й недели гестации нарушено формирование сурфактанта, который предупреждает спадение альвеол на выдохе, поэтому у таких новорожденных легче могут возникнуть ателектазы.

Морфологическая и функциональная незрелость других органов и систем также находится в соответствии со степенью недоношенности и выражена особенно резко у глубоконедоношенных. Пульс отличается большой лабильностью (от 100 до 180 в минуту), тонус сосудов снижен, артериальное давление не превышает 60–70 мм рт. ст. В связи с недостаточной зрелостью почечной ткани снижена функция почек по поддержанию равновесия кислот и оснований (РКО). Все ферменты желудочно-кишечного тракта, необходимые для переваривания грудного молока, имеются, но отличаются более низкой активностью.

Показатели неспецифической резистентности (титр комплемента, содержание лизоцима, фагоцитарная активность лейкоцитов и др.), а также содержание трансплацентарно приобретенных иммунных глобулинов класса G у недоношенных новорожденных значительно ниже, чем у доношенных.

Лабораторные данные. В первые дни жизни недоношенным в большей степени, чем доношенным, свойственны гипогликемия и гипопротеинемия (уровень сахара в крови до 5-го дня жизни составляет 1,655–1,110 ммоль/л; содержание общего белка в сыворотке крови в первые дни 48–59 г/л); в периферической крови количество эритроцитов и гемоглобина почти такое же, как у доношенных детей, но процент фетального гемоглобина более высокий (до 97,5), с чем связан интенсивный гемолиз. В возрасте 6–8 нед проявляется типичное для недоношенных отклонение в гемограмме: уменьшение количества эритроцитов и гемоглобина – физиологическая анемия (см. «Анемии»). Количество лейкоцитов такое же, как у доношенных, однако характерно наличие молодых форм вплоть до промиелоцитов. Первый перекрест грануло- и лимфоцитов происходит тем позже, чем больше степень недоношенности (при III степени к концу 1-го месяца жизни).

Особенности развития недоношенных детей. Физическое развитие характеризуется более высокими темпами нарастания массы и длины тела в течение первого года жизни. Чем меньше масса тела и длина недоношенного при рождении, тем интенсивнее увеличение этих показателей в течение года. К концу первого года жизни масса тела увеличивается следующим образом:

при	массе	тела	новорожденного	800–1000 г	– в	8–10	раз
»	»	»	»	1001–1500 г	»	6–7	»
»	»	»	»	1501–2000 г	»	5–7	»
»	»	»	»	2001–2500 г	»	4–5	»

В этот же возрастной период рост недоношенного 65–75 см, т. е. увеличивается на 30–35 см.

Масса тела нарастает неравномерно. Первый месяц жизни оказывается наиболее сложным периодом адаптации, особенно для глубоконедоношенного ребенка. Первоначальная масса тела у него уменьшается на 10–12% (у доношенного на 5–7%); восстановление происходит медленно: у недоношенных III–IV степени нередко масса тела достигает первоначальных цифр лишь к концу 1-го месяца жизни и более интенсивно начинает увеличиваться со 2-го месяца.

Несмотря на высокие темпы развития, первые 2–3 года жизни недоношенные дети по показателям массы тела и роста отстают от сверстников, родившихся доношенными. В дальнейшем у детей, рожденных преждевременно,

чаще наблюдаются астения и инфантильность, но ряд детей имеет показатели физического развития, соответствующие доношенным сверстникам.

Дети со II—III степенью недоношенности начинают фиксировать взор, удерживать голову, переворачиваться, самостоятельно вставать и ходить, произносить первые слова на 1—3 мес позже своих доношенных сверстников и догоняют их в течение 2-го года жизни (дети с 1 степенью недоношенности — к концу 1-го года).

Особенности вскармливания и ухода. Вскармливание недоношенных имеет существенные особенности. Эти особенности обусловлены повышенной потребностью в питательных веществах в связи с интенсивным физическим развитием, а также морфологической и функциональной незрелостью желудочно-кишечного тракта, требующей осторожного введения пищи.

Начало кормления ребенка определяется состоянием и степенью его недоношенности. При I степени недоношенности ребенка можно начать кормить грудным молоком или его заменителями через 6—9 ч, при II степени — через 9—12 ч, при III степени — через 12—18 ч, плод — через 24—36 ч. В этот период вводят 5% раствор глюкозы по 3—5 мл через 2—3 ч. Более длительное «голодание» нежелательно, так как приводит к гипогликемии, гипербилирубинемии, гипопротеинемии, усиливает метаболический ацидоз.

Способ кормления устанавливается в зависимости от тяжести состояния. Дети с недоношенностью III—IV степени, а также все недоношенные с синдромом дыхательных расстройств, асфиксией, слабым сосательным рефлексом получают грудное молоко через желудочный зонд, постоянный или одноразовый (постоянный зонд меняют каждые 3—4 дня для стерилизации и предупреждения пролежней). При удовлетворительном общем состоянии и достаточно выраженном сосательном рефлексе кормление первые 3—4 дня производится через соску. Раньше этого срока прикладывать к груди нецелесообразно, так как кормление грудью является тяжелой физической нагрузкой и может возникнуть вторичная асфиксия или внутричерепное кровоизлияние. Недоношенных с массой тела менее 1500 г прикладывают к груди с 3-й недели жизни. Расчеты питания производят в соответствии с потребностью организма ребенка на 1 кг массы в сутки: 1—2-й день жизни — 30 ккал, 3-й день — 35 ккал, 4-й день — 40 ккал и далее ежедневно на 10 ккал больше до 10-го дня; на 14-й день — 120, с 21-го дня — 140 ккал. При определении объема питания следует учитывать индивидуальные особенности новорожденного: глубоконедоношенные дети со 2-го месяца жизни иногда усваивают объем грудного молока, соответствующий 150—180 ккал/кг. Большинство недоношенных, находясь на естественном вскармливании, развиваются хорошо. Детям с недостаточной прибавкой массы тела в конце 1-го месяца иногда назначают концентрированную добавку в виде творога, цельного кефира с 5% сахара. Кроме того, большинство недоношенных получают парентерально растворы глюкозы и альбумина. Со 2-го месяца жизни вместо питья дают овощной отвар, а также фруктовые и овощные соки. Вместо грудного молока можно использовать молочные смеси.

Выхаживание недоношенных детей осуществляется в 2 этапа: в родильном доме и в специализированном отделении для новорожденных. Затем ребенок поступает под наблюдение поликлиники. В родильном доме недоношенному с целью профилактики аспирации из верхних дыхательных путей отсасывают слизь. В первые дни и недели жизни глубоконедоношенные дети или недоношенные в тяжелом состоянии содержатся в кювезах («инкубаторы») (рис. 15). В них поддерживается температура от 30 до 35 °С (с учетом индивидуальных особенностей ребенка), влажность в первые сутки до 90%, а затем до 60—55%, концентрация кислорода около 30%. Температуру тела недоношенного можно поддерживать также в кроватке с обогревом или при

помощи грелок в обычной кроватке. Оптимальная температура воздуха в помещении должна быть около 24 °С.

Проводятся оксигенотерапия, коррекция равновесия кислот и оснований путем введения растворов глюкозы с аскорбиновой кислотой и кокарбоксилазой. Ликвидация гипогликемии, гипопротеинемии обеспечивается с помощью растворов глюкозы и альбумина. При острой необходимости проводят переливания плазмы и гемотрансфузии.

Большинство детей с недоношенностью III—IV степени получают антибиотики. Показанием к их назначению служат тяжелое общее состояние ребенка, гнойно-воспалительные заболевания у матери, преждевременное излитие околоплодных вод, роды вне медицинского учреждения.

Из родильного дома домой выписывают лишь 8—10% недоношенных — это здоровые дети с массой тела при рождении более 2000 г. Остальных переводят в специализированные учреждения для второго этапа выхаживания. В этих учреждениях дети получают необходимое лечение, гигиенические ванны, им проводят профилактику рахита и анемии. В комплекс лечебных мероприятий входят массаж и гимнастика. Здорового недоношенного ребенка можно выписать домой при достижении им массы тела более 2000 г, ее положительной динамике и хорошем сосательном рефлексе.

Правильному развитию недоношенных детей способствуют благоприятная домашняя обстановка, индивидуальные занятия, игры, массаж и гимнастика, рациональное питание.

Отдаленные последствия недоношенности. Дети, родившиеся недоношенными, обычно растут здоровыми и становятся полноценными членами общества. Известно, что преждевременно родились И. Ньютон, Вольтер, Руссо, Наполеон, Ч. Дарвин, Анна Павлова. Однако среди такого контингента детей процент умственно и физически неполноценных выше, чем среди рожденных в срок. Грубые психоневрологические нарушения в виде церебральных детских параличей, снижения интеллекта, нарушения слуха и зрения, эпилептических припадков отмечаются у 13—27% преждевременно рожденных. Особенно высоки эти показатели в группе родившихся глубоконедоношенными, среди них чаще наблюдаются впоследствии беспокойные, страдающие неуверенностью, ночными страхами дети. У преждевременно рожденных чаще отмечается непропорциональное развитие скелета, преимущественно с отклонением в сторону астенизации.

В последние годы врачи разных специальностей изучают особенности развития детей, рожденных раньше срока. Установлено, что у женщин, родившихся глубоконедоношенными, чаще отмечаются нарушения менструального цикла, неполноценная генеративная функция, признаки полового инфантилизма, угроза прерывания беременности и преждевременные роды.

Профилактика преждевременного рождения детей предусматривает: 1) охрану здоровья будущей матери начиная с самого раннего детства; 2) предупреждение медицинских абортов, особенно у женщин с нарушением менструального цикла и нейроэндокринными заболеваниями; 3) создание благоприятных условий для беременной в семье и на производстве; 4) своевременное выявление беременных с угрозой преждевременных родов и наблюдение за течением беременности у них.

Глава IX

БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ

АСФИКСИЯ (ASPHYXIA)

Асфиксия у новорожденного – это отсутствие дыхания или слабые дыхательные движения при наличии сердцебиений в сочетании с расстройством сердечного ритма, отсутствием крика или слабым криком.

По данным разных авторов, асфиксия диагностируется у 5–9% новорожденных.

Этиология. Асфиксия возникает или внутриутробно при недостаточном поступлении кислорода к плоду, или при рождении в результате расстройства дыхания у новорожденного, т. е. в том и другом случае при остро или подостро протекающей гипоксии и гиперкапнии. Ведущее значение в развитии гипоксии плода имеют осложнения течения беременности и родов (токсикозы, угроза прерывания, преждевременное излитие околоплодных вод, отслойка плаценты и др.), которые обусловлены различными заболеваниями матери, а также воздействием на нее неблагоприятных экзогенных факторов. Так, экстрагенитальные заболевания (сердечно-сосудистые, легочные, почечная недостаточность, тяжелая анемия), как правило, сопровождаются гипоксемией беременной и недостаточным поступлением кислорода к плоду. При вегетососудистых дистониях беременных, проявляющихся артериальной гипо- или гипертонией, при стрессовых ситуациях (экзамены, семейные конфликты) нарушается кровоснабжение плода и развивается антенатальная гипоксия. Гормональные дисфункции у матери и предшествующие медицинские аборты, а также острые и хронические инфекционные заболевания приводят к плацентарной недостаточности и неполноценному снабжению плода кислородом. Отрицательными факторами являются и такие, как курение, употребление алкоголя во время беременности, возраст первородящей (моложе 20 и старше 30 лет). Асфиксия новорожденного может возникнуть при пороках развития плода (патология органов дыхания, сердечно-сосудистой и нервной систем), а также вследствие угнетения функции дыхательного центра при медикаментозном обезболивании родов.

Патогенез. Хроническая и острая гипоксия плода и новорожденного сопровождается существенными изменениями газового состава крови. Падает парциальное давление кислорода (P_{O_2} ниже 18–20 мм рт. ст.), повышается P_{CO_2} (более 50 мм рт. ст.). Анаэробный гликолиз приводит к накоплению кислых продуктов и развитию наряду с дыхательным метаболического ацидоза. Значение pH крови ниже 7,2, дефицит оснований составляет более 11 ммоль/л. Развивается гипогликемия, снижается синтез аденозинтрифосфорной кислоты (АТФ). В крови определяется гиперкалиемия, а в эритроцитах – гипокалиемия. В плазме снижается уровень натрия, развивается внутриклеточный отек. Биохимические исследования свидетельствуют о глубоких метаболических сдвигах в тканях. Указанные нарушения могут привести к задержке созревания прежде всего мозговых структур, в том числе центров жизненно важных систем (дыхания и кровообращения). В этих условиях для пострадавшего плода родовой акт может оказаться чрезмерной нагрузкой и вызвать срыв адаптационных механизмов, в результате чего ребенок не может сделать первого вдоха и рождается в состоянии асфиксии или приступы ее возникают в раннем неонатальном периоде (вторичная асфиксия).

В ответ на внутриутробную гипоксию у плода учащается сердцебиение, расслабляется сфинктер заднего прохода (околоплодные воды окрашиваются меконием), происходит раздражение дыхательного центра и появляются пре-

ждевременные дыхательные движения; возможны аспирация околоплодных вод, затруднение первого вдоха и асфиксия у новорожденного.

Под влиянием гипоксии возникают гемодинамические нарушения прежде всего в микроциркуляторном русле. Сосуды утрачивают тонус и переполняются кровью, повышается их проницаемость. Жидкая часть крови выходит в окружающие ткани, развиваются отек и дистрофические изменения в клетках всех органов и систем.

Патоморфология. У новорожденных, умерших в результате острой асфиксии, патоморфологические изменения характеризуются диффузным расстройством гемодинамики и аноксией. Выявляются венозное полнокровие всех тканей и органов, отек мозга и мозговых оболочек, а также мелкие диапедезные кровоизлияния. У детей, родившихся в асфиксии и проживших 2-3 дня, обнаруживаются дегенеративные изменения в тканях, прежде всего в мозговой ткани. Тяжелая асфиксия приводит к гибели большого числа нервных клеток.

Клиническая картина. Асфиксия, возникшая в родах, условно делится на тяжелую, среднетяжелую и легкую.

Тяжелая асфиксия, как правило, возникает после продолжительной анте- и интранатальной гипоксии. При этом прежде всего страдает центральная нервная система. Отмечаются нарушения целостности сосудистой стенки, мелкие кровоизлияния и даже гематомы; развивается отек мозга. Угнетены все его функции, нарушается нервная регуляция внутренних органов, способствуя наряду с гемодинамическими изменениями развитию соматической патологии.

В момент осмотра ребенка дыхание отсутствует или резко затруднено, сердцебиение редкое (меньше 100 ударов в минуту), мышечный тонус резко снижен, физиологические рефлексы не вызываются. Новорожденный почти не совершает движений. Иногда выявляются патологические глазные симптомы («плавающие» глазные яблоки, нистагм), могут быть судороги. Оценка по шкале Апгар не превышает 4 баллов. Нарушения гемодинамики сопровождаются ухудшением реологических свойств крови (увеличение вязкости, агрегации эритроцитов), уменьшением объема циркулирующей крови. Возможно усиление геморрагического синдрома в результате развития диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови.

Асфиксия средней тяжести характеризуется нарушением ритма дыхания, урежением или учащением сердцебиений, цианозом кожных покровов. Физиологические рефлексы при этом могут быть снижены или усилены, двигательная активность повышена: часто наблюдается тремор подбородка или конечностей, а также мышечная дистония, преимущественно с тенденцией к гипертонусу. Оценка по шкале Апгар 5 баллов.

Легкая асфиксия — это кратковременная задержка дыхания с появлением умеренного цианоза, например, при небольшой аспирации околоплодных вод. Ликвидируется после отсасывания слизи из ротоглотки или самостоятельно. Оценка по шкале Апгар 6—7 баллов.

Лечение см. «Родовая травма центральной нервной системы».

Прогноз. При острой асфиксии, продолжающейся 5—15 мин, развиваются преимущественно обратимые функциональные нарушения. Однако вследствие даже легкой интранатальной асфиксии у 12—20% детей, выписанных из родильного дома здоровыми, впоследствии обнаруживаются различные симптомы поражения центральной нервной системы. В большинстве случаев тяжелой длительной асфиксии развиваются необратимые деструктивные изменения в тканях, которые могут привести к серьезным последствиям в виде задержки физического, психического развития и двигательных расстройств. Кроме того, асфиксия может быть причиной таких угрожающих жизни осложнений, как внутричерепные кровоизлияния, аспирационные пневмонии, ателектазы легких или стойкая дисфункция внутренних органов и систем.

РОДОВАЯ ТРАВМА ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Под термином «родовая травма центральной нервной системы» или «внутричерепная родовая травма» подразумеваются глубокие патоморфологические изменения, прежде всего в головном мозге в виде кровоизлияний и деструкций ткани. Это самая тяжелая патология новорожденных, определяющая высокую заболеваемость и смертность в неонатальном периоде, а также существенно отражающаяся на здоровье в последующие годы.

Родовая травма диагностируется у 8—11% новорожденных. Среди общего числа болезней этого периода до 70% приходится на родовую травму центральной нервной системы. При вскрытии повреждения головного и спинного мозга обнаруживаются в качестве основного или сопутствующего заболевания в 80% случаев.

Этиология и патогенез. Основной причиной родовой травмы центральной нервной системы считается острая или длительная гипоксия плода в анте- и интранатальном периоде, которая создает предпосылки для возникновения кровоизлияний в мозг. Кислородному голоданию плода способствует гипоксемия у матери и нарушение диффузии кислорода к плоду в системе кровообращения мать—плод. Гипоксия плода вызывает расстройство гемодинамики, обменные нарушения (биохимическая травма), кровоизлияния, дисфункцию систем и органов, прежде всего центральной нервной системы.

Кроме того, повреждения центральной нервной системы могут возникнуть при патологических родах, протекающих быстро, когда на плод стремительно действуют изгоняющие силы матки, а также при длительном стоянии головки в ригидных родовых путях или сжатии ее костями таза. Роды с использованием щипцов, вакуум-экстракции, а также грубые акушерские манипуляции могут привести к смещению костей черепа, сдавлению мозга. В результате механических воздействий на головку плода в процессе родов усиливаются или впервые возникают венозный стаз, периваскулярный отек, кровоизлияния, которые возможны при родоразрешении путем кесарева сечения и при быстрых родах маленьким плодом вследствие резкой смены внутриматочного и атмосферного давления. Могут произойти разрывы дубликатур твердой оболочки головного мозга, повреждение синусов, разрывы крупных мозговых сосудов. Возникают дистрофия и даже некрозы клеток мозга. Церебральные повреждения отражаются на функции регулируемых систем.

Разграничить гипоксические и механические (часто их называют «травматические») причины повреждения плода не всегда удается, тем более что нередко они обусловлены воздействием на плод одних и тех же патогенных факторов.

В последнее время определенную роль в развитии церебральных нарушений отводят аутоиммунным механизмам, так как в крови новорожденных с родовой травмой центральной нервной системы обнаруживают антитела в мозговой ткани.

Патоморфология. В остром периоде церебральной родовой травмы обычно отмечаются отек мозга и мозговых оболочек, венозное полнокровие всех тканей и органов и кровоизлияния, как мелкие диапедезные, так и массивные. Иногда выявляются надрывы и разрывы мозжечкового намета, ишемические некрозы. В большинстве случаев на вскрытии обнаруживают кровоизлияния в спинномозговой канал и поражение спинного мозга.

Кровоизлияния в ткань головного мозга или рассасываются с образованием кист, или оставляют рубцовые изменения; может также наблюдаться атрофия полушарий большого мозга, базальных ганглиев, увеличение желудочков мозга.



Рис. 17. Родовая травма центральной нервной системы. Напряженный взор у новорожденного.

Клиническая картина. Дети с внутричерепной родовой травмой часто рождаются в асфиксии или вторичная асфиксия появляется на 3—5-й день жизни. В некоторых случаях в первые дни жизни новорожденного внутриутробное повреждение центральной нервной системы проявляется слабо и диагностируется лишь к концу 1-й недели и позже.

В течении родовой травмы центральной нервной системы различаются следующие периоды: 1) острый (7—10 дней); 2) ранний восстановительный (от 11-го дня до 4 мес); 3) поздний восстановительный (от 4 мес до 1—2 лет); 4) период остаточных явлений (после 2 лет).

Клиническая картина характеризуется как общемозговыми, так и очаговыми симптомами поражения центральной нервной системы наряду с нарушением функций внутренних органов. Общемозговые симптомы обычно наблюдаются в виде двух синдромов: синдрома гипервозбудимости и синдрома угнетения. При синдроме гипервозбудимости отмечаются двигательное беспокойство, судорожная готовность или клонические судороги, «мозговой» монотонный крик, постанывание, повышенный мышечный тонус. Физиологические рефлексы в этих случаях могут быть сохранены или повышены и возникают спонтанно (например, рефлекс Моро).

Синдром угнетения проявляется снижением всех жизненных функций, гипо- и адинамией, подавлением или отсутствием физиологических рефлексов.

К очаговым признакам повреждения мозга относятся спастические параличи и парезы (рис. 16), симптом Грефе, заходящего солнца, напряженный взор (рис. 17), горизонтальный нистагм. Могут наблюдаться асимметрия хватательного рефлекса (усиление на стороне поражения), локальные судороги, симптомы поражения черепных нервов (поперхивание при рождении, птоз, опущение угла рта).

Локализация кровоизлияния в мозг определяется совокупностью выявляемых патологических признаков. Так, для субарахноидальных кровоизлияний характерны беспокойство новорожденного, срыгивания, менингеальные симптомы. Субдуральным гематомам присуща грубая очаговая симптоматика (гемипарез, птоз и пр.). При внутрижелудочковых кровоизлияниях наблюдаются выбухание больного родничка, менингеальные симптомы, расстройство дыхания, судороги.

Наиболее часто церебральная патология сочетается с синдромом дыхательных расстройств и изменениями сердечно-сосудистой системы (брадии тахикардия, экстрасистолия, расширение границ сердца). Разнообразны клинические проявления гипоксического повреждения пищеварительной системы: неустойчивый аппетит, иногда анорексия, склонность к срыгиваниям и рвоте, запорам или, наоборот, к диарее. Эти симптомы отражают дискинезию желудочно-кишечного тракта, в том числе и пилороспазм. Гипоксия у этих больных может привести к гипофункции надпочечников с яркой клинической картиной: гипотония мышц, гипорефлексия, вялость. Иногда наблюдаются немотивированные кратковременные или длительные подъемы температуры тела в связи с поражением терморегулирующего центра.

Период новорожденности у таких детей характеризуется рядом особенностей: нередко задерживается отпадение пуповинного остатка, затягивается заживление пупочной ранки, медленно восстанавливается первоначальная масса тела. Иногда уже в этом периоде начинает формироваться упорная дистрофия, нередко сочетающаяся с дисфункцией желудочно-кишечного тракта (срыгивания, рвота, неустойчивый стул).

В периоде репарации у 60—80% детей наступает клиническое выздоровление, у остальных сохраняются грубые неврологические, соматические и обменные нарушения. После ликвидации общемозговых симптомов могут более отчетливо выступать очаговые симптомы, отражающие локальные органические повреждения.

Диагноз. При постановке диагноза учитывают заболевания матери, акушерский и гинекологический анамнез, а также особенности течения настоящей беременности и родов. Выявляют факторы, которые могли привести к неблагоприятному внутриутробному развитию плода (гипоксии). Принимают во внимание клинические симптомы, выявляемые в первые дни жизни (расстройство дыхания, признаки нарушения мозгового кровообращения, изменение двигательной активности, а также мышечного тонуса и физиологических рефлексов новорожденного). В качестве дополнительных диагностических методов проводят спинномозговую пункцию (вытекание жидкости под давлением и наличие в ней эритроцитов), офтальмоскопию (отек сетчатки, кровоизлияния), электроэнцефалографию (появление патологических потенциалов). Вспомогательное значение имеет эхоэнцефалография, которая позволяет установить локализацию кровоизлияния, окклюзионный синдром. Состояние церебрального кровообращения может быть уточнено с помощью реоэнцефалографии.

Дифференциальный диагноз. Родовую травму центральной нервной системы дифференцируют от другой возможной патологии центральной нервной системы, обусловленной: 1) внутриутробным энцефалитом, менингитом, которые могут развиться, если мать во время беременности перенесла инфекционное заболевание или признаки его имеются у новорожденного; 2) наследственными нарушениями обмена веществ: фенилкетонурия, галактоземия и другие (фенилкетонурия клинически проявляется не сразу после рождения, а галактоземия — с началом кормления ребенка грудным молоком, сопровождается интоксикацией, желтухой, увеличением печени); 3) острой асфиксией в родах, при которой гемодинамические нарушения бесследно ликвидируются в первые дни жизни; 4) врожденными пороками развития центральной нервной системы, возникшими в связи с влиянием генетических и средовых факторов: дефекты развития ядер черепных нервов, краниостеноз, миотония (диагноз подтверждается выявлением заболевания у других членов семьи и локальной клинической картиной).

Лечение. В случае рождения ребенка в асфиксии показаны реанимационные мероприятия, которые проводят немедленно в родовом зале.

Тактика выведения из асфиксии сводится к восстановлению дыхания, кровообращения и коррекции метаболических нарушений. Восстановление дыхания начинают с отсасывания содержимого рта и глотки. При тяжелой асфиксии производят интубацию, которая делает возможным отсасывание слизи из трахеи и бронхов. После освобождения дыхательных путей осуществляют искусственную вентиляцию легких. Самый простой и доступный способ – дыхание рот в рот через марлевую салфетку. Одновременно ритмичными движениями (30–40 в минуту) рук врач осуществляет искусственное дыхание. Более совершенна аппаратная вентиляция легких. Для этих целей отечественной промышленностью выпускаются аппараты искусственной вентиляции легких «Вита», «Млада», «Лада». В аппаратах используются воздух или смесь воздуха с кислородом (1 : 1), а также гелиокислородная смесь (1 : 1) (гелий способствует расправлению легких и предупреждению вторичных ателектазов).

Для стимуляции дыхания можно вводить этимизол (дыхательный аналептик) – 1 мг/кг в вену пуповины, 20% раствор глюкозы (3–5 мл/кг), а также 1–3 мл 10% раствора глюконата кальция, а с целью восстановления кровообращения – 10 мл/кг 10% раствора реополиглюкина.

Сердечную деятельность восстанавливают при помощи непрямого массажа сердца. При отсутствии эффекта внутрисердечно вводят адреналин (0,1 мл 0,1% раствора в 10 мл 10% раствора глюкозы). В случае стойкой брадикардии показаны атропин (0,1 мл 0,1% раствора подкожно) и кордиамин (0,1 мл подкожно). Коррекция равновесия кислот и оснований проводится введением в вену пуповины или в периферическую вену гидрокарбоната натрия (4–5 мл/кг 5% раствора) или ТНАМ (2–3 мл), аскорбиновой кислоты (100–150 мг). При отеке мозга назначают фуросемид (лазикс) (1–3 мг/кг в сутки), маннитол внутривенно (0,5–1 г сухого вещества на 1 кг массы тела в 5% растворе глюкозы). Вводят также 3–5 мг/кг гидрокортизона. В комплексе лечебных мероприятий используется краниоцеребральная гипотермия. Она способствует предупреждению отека мозга, уменьшает потребность в кислороде. Самый простой способ гипотермии – подвешивание над головой пузыря со льдом; можно применять аппараты «Краниотерм» с воздушным охлаждением. После восстановления самостоятельного дыхания и исчезновения общего цианоза ребенка переводят в палату для детей с родовой травмой или подозрением на нее.

Все указанные мероприятия проводят и при возникновении вторичной асфиксии.

В остром периоде во избежание вторичного кровоизлияния необходимо обеспечить физический покой, холод к голове и грелку к ногам, осмотр ребенка проводят осторожно в кроватке. Кормление начинают со 2-го дня жизни через зонд или соску. Продолжают необходимое медикаментозное лечение и оксигенацию крови. Ребенок получает ингаляции кислорода с помощью маски или сеансы гипербарической оксигенации. Под контролем анализов крови продолжают коррекцию равновесия кислот и оснований и гемодинамики путем внутривенного введения 10% раствора глюкозы в количестве 10 мл/кг с кокарбоксилазой и аскорбиновой кислотой, а также альбумина, реополиглюкина. Эти средства в тяжелых случаях используют и как парентеральное питание. Повторно вводят мочегонные средства, маннитол. Внутрь назначают препараты калия, глутаминовую кислоту.

Для поддержания сердечной деятельности используют сульфокамфокаин, коргликон, кордиамин, строфантин. С гемостатической целью назначают витамин К (0,5–1 мл 1% раствора внутримышечно на 3 дня), внутрь – глюконат кальция. При общей вялости, выраженной мышечной гипотонии используется преднизолон (2 мг на 1 кг массы тела в сутки). Показаны горчичники на грудь.

Назначают противосудорожные и успокаивающие средства: сульфат магния (внутримышечно 25% раствор по 0,2 мл/кг), ГОМК (100—150 мг/кг), седуксен (0,1 мл 0,5% раствора внутримышечно или внутривенно), аминазин (1 мл 0,25% внутримышечно), фенобарбитал (0,005—0,01 г 2 раза в день). В тяжелых случаях производят спинномозговую пункцию с целью снижения внутричерепного давления. При подозрении на инфицированность (преждевременное излитие вод, воспалительные очаги у матери и пр.) и при тяжелом общем состоянии назначают антибиотики пенициллинового ряда (пенициллин, оксациллин, ампициллин и др.).

Кормление нативным материнским молоком — важное условие успешного лечения. К груди матери больных детей прикладывают на 5-й день жизни.

Большинство детей после асфиксии в родах или с признаками внутричерепной травмы (60—70%) переводят в специализированные стационары.

В восстановительном периоде лечение направлено на стимуляцию репарации и улучшение трофики поврежденных тканей. С этой целью с 3—4-й недели назначают курсы по 10—15 инъекций витамина B_1 (по 0,3—0,4 мл 2,5% раствора) и B_{12} (30—50 мкг), чередуя их; B_6 (по 0,5 мл 2,5% раствора) и церебролизина (0,5 мл); АТФ (по 0,5—1 мл 1% раствора); внутрь — аминалон (0,03—0,06 г) и глутаминовую кислоту по 0,1 г 3 раза в день в течение 1—3 мес. По показаниям проводят курсы лечения стимуляторами анаболического действия (ретаболил, анабол). Положительный терапевтический эффект оказывает апилак (2,5 мг в свечах) 2 раза в день в течение 2 нед. При повышенной возбудимости ребенка и судорожной готовности назначают седуксен, люминал на фоне дегидратационной терапии (диакарб — 0,05 г в день, сульфат магния). Положительное терапевтическое действие в этом периоде оказывают массаж и лечебная гимнастика. Основной комплекс вводят со 2-го месяца, а отдельные элементы его включают в общую схему лечения с конца 2-й недели жизни ребенка (легкие пассивные движения, ограниченный массаж). При тяжелых церебральных нарушениях назначают повторные курсы перечисленных средств в течение 1—2 лет.

Дети, перенесшие родовую травму центральной нервной системы, нередко нуждаются в индивидуальном режиме, имеют свой календарь профилактических прививок или освобождаются от них.

Прогноз. Прогноз при внутричерепной родовой травме определяется не только тяжестью поражения, но и в значительной степени адекватностью терапии, а также организацией внешних условий, влияющих на развитие ребенка. Следует помнить о больших компенсаторных возможностях развивающегося организма ребенка, что позволяет рассчитывать на частичное или полное восстановление утраченных функций.

Возможны следующие исходы внутричерепной родовой травмы: а) полное выздоровление (64—80% детей); б) небольшие остаточные изменения со стороны нервной системы, позволяющие считать детей практически здоровыми, но с особенностями поведения (эмоциональная лабильность, плаксивость, суетливость и т. д.), вегетативными расстройствами (разлитой красный дермографизм, «мраморность» окраски кожи, акроцианоз, укладывающиеся в понятие постгипоксической энцефалопатии); в) развитие психоневрологических заболеваний и поражения опорно-двигательного аппарата (олигофрения, эпилепсия, гидроцефалия, церебральный детский паралич с тяжелой энцефалопатией); г) развитие хронических соматических заболеваний. К последним прежде всего относится пневмония, которая с первых дней жизни может протекать как необратимый бронхолегочный процесс. Дискинетические явления желудочно-кишечного тракта, нередко встречающиеся при внутричерепной родовой травме, предрасполагают к хроническим заболеваниям органов пищеварения.

Предполагают, что асфиксия может быть причиной гипогонадизма. Изучение полового развития девушек, перенесших асфиксию при рождении, позволило выявить у подавляющего большинства из них нарушение функции репродуктивной системы, что выражалось в гипофункции яичников.

РОДОВЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

В легких случаях повреждения спинного мозга возникают гемодинамические нарушения, отек и ишемия, в тяжелых — кровоизлияния; в крайне тяжелых происходит надрыв или полный разрыв спинного мозга. Кровоизлияния в спинномозговой канал обнаруживают на вскрытии у 70—80% новорожденных. Ведущими причинами повреждений являются механические факторы, возникающие при патологическом течении родового акта, особенно при родах в ягодичном предлежании плода. Во время тракции за тазовый конец, а также при затрудненном выведении головки могут произойти смещение позвонков, травма сосудов и самого спинного мозга.

Клинические симптомы зависят от локализации повреждения. Травмы верхнешейного отдела вызывают бульбарные расстройства (поперхивание при глотании, снижение глоточного и небного рефлексов, дыхательная аритмия и нарушение сердечной деятельности). При повреждении спинного мозга на уровне C_V-C_{VI} и $C_{VII}-D_I$ возникают вялые параличи рук, может развиться спастический синдром в нижних конечностях. Травмы грудного отдела сопровождаются нарушением функции дыхательных мышц, поясничнo-крестцового отдела — нарушением функции тазовых органов (недержание мочи, кала), возможен вялый паралич нижних конечностей. Для уточнения диагноза проводят рентгенологическое исследование. Грубые травмы спинного мозга могут привести к смерти ребенка.

Лечение начинают с иммобилизации позвоночника и одномоментной закрытой репозиции. Для стимуляции репаративных процессов со 2-й недели назначают витамины B_1, B_6, B_{12}, B_{15} курсами по 10—15 инъекций. Вводят также АТФ, дибазол, прозерин и экстракт алоэ по 0,5 мл внутримышечно или путем электрофореза (10—15 процедур). Последний способ используется также для введения йодида калия, прозерина, спазмолитиков. Со 2—3-й недели жизни начинают массаж.

РОДОВАЯ ТРАВМА МЯГКИХ ТКАНЕЙ И КОСТЕЙ

Родовая опухоль предлежащей части тела ребенка (головы, ягодиц, конечностей) возникает вследствие затруднения венозного оттока, вызванного давлением расширяющейся шейки матки на предлежащую часть плода. В участке поражения определяется отек тестоватой консистенции, кожа над ним цианотична, возможны точечные кровоизлияния. Родовая опухоль обычно исчезает бесследно через 1—2 дня. Лечения не требуется.

Кефалогематома наружная — поднадкостничное кровоизлияние в области одной или обеих теменных костей, реже затылочной кости (рис. 18), наблюдается в среднем у 0,5—2% новорожденных. Кожа над кефалогематомой обычно не изменена. Опухоль может увеличиваться в течение 2—3 дней после рождения, исчезает постепенно к 6—8-й неделе. В некоторых случаях кефалогематома нагнаивается, крайне редко обызвествляется и окостеневает. Лечение проводят на протяжении 3—4 дней: кормят сцеженным грудным молоком, внутрь — витамин К и глюконат кальция; иногда производят пункцию опухоли (при нагноении или значительном ее объеме).

Родовая травма грудино-ключично-сосцевидной мышцы, как правило, наблюдается при осложненных родах, чаще с ягодичным предлежанием. Может



Рис. 18. Кефалогематома в области правой теменной кости.

иметь место гематома в толще мышцы или ее надрыв, что определяется в виде веретенообразного утолщения. Голова ребенка при этом наклонена в сторону поражения, а подбородок повернут в здоровую сторону. Обычно при этом диагностируется кривошея. Через несколько недель травматическая гематома исчезает бесследно. Лечение консервативное: со 2-й недели коррекция положения головы с пассивным выпрямлением, легкий массаж, тепло. В некоторых случаях в поврежденную мышцу рекомендуется вводить преднизолон и гиалуронидазу. Гематому грудино-ключично-сосцевидной мышцы иногда трудно отличить от врожденной кривошеи, сущность которой заключается во внутриутробно возникшем фиброзном перерождении мышцы вследствие сдавления ее и ишемии. Пораженная мышца прощупывается в виде плотного тяжа. Внутриутробный фиброзный миозит иногда сочетается с деформацией других участков тела, асимметрией лица. Заболевание плохо поддается консервативному лечению, и не позже чем через 4—6 мес проводят оперативное вмешательство. Повреждение в родах других групп мышц наблюдается редко.

Некроз подкожной жировой клетчатки возникает в момент родов вследствие давления на плод костей таза матери или щипцов, проявляется на 2—3-й неделе жизни, чаще у крупных детей от немолодых первородящих матерей. Страдают преимущественно девочки, в связи с чем нельзя исключить предрасположенности к этой патологии. Обычно на наружных участках тела (спина, плечи, ягодицы) обнаруживаются безболезненные плотноватые инфильтраты разной величины с бугристой поверхностью. Кожа над ними с цианотично-красноватым оттенком. Общее состояние ребенка, как правило, не нарушено. В течение нескольких недель или месяцев некрозы рассасываются. Для сокращения этих сроков иногда назначают преднизолон — короткий курс по 2 мг на 1кг массы тела в сутки. На небольших участках поражения можно применять тепло.

Перелом ключицы — наиболее частая форма родовой травмы костей; диагностируется у 0,03—3% новорожденных. Чаще наблюдается у крупных детей и при осложненных родах. Клинически определяется сразу после рождения болезненностью и крепитацией при пальпации. Ребенок может быть беспокойным при пеленании, двигательная активность конечности на пораженной стороне ограничена. На 3—4-й день появляется костная мозоль. Диагноз

подтверждается рентгенографически. Для лечения на короткое время накладывают легкую повязку, фиксирующую плечо. Исход, как правило, благоприятный.

Иногда наблюдаются *переломы бедренной* или *плечевой кости.* В этих случаях лечение ортопедическое. Другие трубчатые кости, а также кости черепа травмируются реже.

Парез лицевого нерва — одна из наиболее частых форм родовой травмы периферических нервов. Возникает при неточном наложении щипцов или сдавливании нерва в родовых путях в месте наиболее поверхностного его расположения (за мочкой уха). Поражаются все ветви. Для клинической картины характерны следующие симптомы: носогубная складка сглажена, глаз приоткрыт, на лбу отсутствуют морщины. При крике рот перетягивается в здоровую сторону. Дифференцируют от центрального паралича лицевого нерва, при котором нередко наблюдаются другие симптомы кровоизлияния в мозг, например, параличи конечностей соответствующей стороны. Исход периферического паралича благоприятный. Как правило, он исчезает в течение нескольких недель. Назначают витамины B_1 и B_{12} в инъекциях, дибазол; проводят физиотерапию.

Повреждение плечевого сплетения (вялый паралич руки) возникает при травме непосредственно плечевого сплетения или шейного отдела спинного мозга. Оно возможно в результате механического воздействия в родах и нарушения местного кровообращения. В зависимости от того, какие ветви нервного сплетения травмируются, различают 3 типа акушерских параличей плечевого сплетения.

Верхний паралич (паралич Эрба) возникает при травме нервных стволов, берущих свое начало из верхних корешков спинномозговых нервов (C_V, C_{VI}). При этом страдают мышцы плеча. Парализованная рука прижата к телу, развернута в локтевом суставе, кисть сжата в кулак (мышцы кисти обычно не затрагиваются).

Нижний паралич (паралич Клампке) наблюдается при повреждении двигательных нейронов сегментов $C_{VII} - D_I$ спинного мозга. Это приводит к параличу мышц предплечья и кисти, пальцы не сжаты в кулак, кисть свисает.

Иногда встречается одновременное поражение верхних и нижних сегментов. Вялый паралич руки может сочетаться с другими симптомами спинальной родовой травмы (слабость мышц шеи, парез диафрагмы, расстройство функции дыхания). Рентгенологически при повреждении нервного сплетения во время родов (плексит) могут быть выявлены повреждение шейного отдела позвоночника (перелом, смещение, подвывих) или врожденные дефекты позвонков.

Лечение. На первой неделе после родов показан покой парализованной руки. При повреждении позвоночника производится иммобилизация шейного его отдела. Со 2-й недели назначают легкий массаж, пассивные движения. С целью стимуляции регенераторных процессов вводят витамин B_1, дибазол (0,0005 г) по 15 инъекций на курс, АТФ через день, чередуя с витамином B_{12}, парафин и озокеритовые аппликации на шейный отдел позвоночника. К концу месяца рекомендуется электростимуляция. В некоторых случаях при отсутствии эффекта консервативной терапии прибегают к нейрохирургическому лечению (сшивание нервов). При своевременном лечении прогноз вялого паралича руки в большинстве случаев благоприятный.

В случае извлечения плода за ножки возможны повреждения нервных стволов поясничного и крестцового сплетений — вялые параличи ног, нарушение функций тазовых органов.

ПРОФИЛАКТИКА АСФИКСИИ И РОДОВЫХ ТРАВМ

Профилактика асфиксии и родовых травм сводится прежде всего к предупреждению гипоксии плода. С этой целью должно быть организовано правильное наблюдение за течением беременности. Оно включает выявление факторов повышенного риска в анамнезе у беременной (инфекционные и соматические заболевания, искусственное прерывание предыдущих беременностей или осложненное течение настоящей, гормональные дисфункции, стрессовые ситуации). Учитывают также возраст беременной и наличие вредных привычек (курение, употребление алкоголя). Кроме того, следует использовать информацию о состоянии плаценты и плода, указывающую на возможную гипоксию плода (снижение экскреции эстрогенов с мочой, нарушение сердечной деятельности плода, обнаружение мекония в околоплодных водах при амниоскопии и другие данные). При выявлении указанных факторов показано проведение корригирующей терапии беременной. Предупреждению интранатальной гипоксии и механических повреждений плода способствует рациональное ведение родов. В случае осложненного их течения с целью профилактики геморрагий у плода матери назначают витамин К.

ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ (MORBUS HAEMOLITICUS NEONATORUM)

Гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН) – это заболевание, в основе которого лежит гемолиз эритроцитов плода и новорожденного, вызванный несовместимостью крови матери и плода по эритроцитарным антигенам.

Гемолитическая болезнь новорожденных диагностируется у 0,25–0,7% новорожденных. В структуре перинатальной смертности она составляет от 2,6 до 7,1%. Даже легкие формы ГБН обусловлены иммунологическим конфликтом, который в последующем может быть причиной проявления лимфатико-гипопластической и экссудативно-катаральной аномалии конституции и аллергической настроенности организма. Перегрузка функционально и морфологически незрелой печени продуктами распада эритроцитов, повреждение гепатоцитов, явления холестаза, свойственные ГБН, могут вызвать хронические поражения гепатобилиарной системы. Несмотря на определенные достижения в профилактике, диагностике и лечении, еще наблюдаются тяжелые исходы ГБН в виде церебральных нарушений, приводящих детей к инвалидности.

Этиология. Гемолитическая болезнь новорожденных вызывается преимущественно несовместимостью крови матери и плода по резус-фактору, реже по групповым антигенам и еще реже по другим антигенным системам. Частота форм ГБН в зависимости от причин распределяется следующим образом: по резус-фактору – 92%, по системе АВ0 – 7%, по другим антигенам – 1%.

Резус-фактор (Rh-фактор) открыт в 1940 г. Ландштейнером и Виннером. Было обнаружено, что кровь кроликов, иммунизированная кровью обезьян вида макака резус, агглютинирует не только эритроциты макак резусов, но и эритроциты 85% людей европейского континента и 95% народов Азии.

Открытие резус-фактора положило начало теории изоиммунной этиологии гемолитической болезни плода и новорожденного. Сущность ее в следующем: резус-фактор плода, попадая через плаценту в кровь матери, вызывает образование резус-антител; резус-антитела в свою очередь проникают через плаценту в кровоток плода, в связи с чем возникает гемолиз эритроцитов плода и новорожденного.

Позже было установлено, что в состав резус-фактора входит три основных типа антигенов (D, C, E по терминологии Фишера или Rh_0, rh′, rh″ по обозначению Виннера). Они встречаются в эритроцитах человека в разных комбинациях и образуют разновидности резус-фактора. Таких антигенных разновидностей эритроцитов человека вместе с резус-отрицательными насчитывается восемь. Фактор Rh_0(D) обладает высокой антигенной активностью и содержится в эритроцитах 85% людей, которые фактически являются резус-положительными. Факторы rh′(C) и rh″(E) редко вызывают сенсибилизацию и, следовательно, гемолитическую болезнь.

Rh-фактор обнаруживается у плода 8—9 нед, а иммунные тела начинают вырабатываться на III—V месяце беременности с момента поступления антигена в кровоток матери. Резус-фактор наследуется по доминантному типу: у резус-отрицательной матери ребенок рождается резус-положительным в 100% случаев, если отец его резус-положительный гомозиготного типа, и в 50% случаев от резус-положительного отца гетерозиготного типа. Ребенок с резус-отрицательной кровью может родиться у резус-положительных родителей гетерозиготов. Несовместимость родителей по резус-принадлежности крови встречается в 9,5—13% браков.

В крови резус-отрицательных людей обнаружен фактор Hr и три его разновидности: Hr_0, hr′, hr″. Hr вместе с резус-фактором составляет единую систему, которая называется системой Rh—hr. Женщины с резус-положительной кровью могут быть сенсибилизированы к фактору Hr, в результате чего возможно развитие гемолитической болезни плода и новорожденного.

Гемолитическая болезнь новорожденных может развиться также при несовместимости крови матери и плода по системе AB0. У матери с группой крови 0 антигены A и B могут вызвать образование иммунных антител. В 25—47% браков родители несовместимы по AB0-системе.

Факторы и системы MN, Lu, Kell, Kidd, L, Fy и др.— обладают слабыми антигенными свойствами и редко бывают причиной сенсибилизации беременной.

Большое количество эритроцитарных антигенов обусловливает высокую вероятность несовместимости крови матери и плода; в то же время ГБН возникает сравнительно редко: в одном случае из 25 при несовместимости крови матери и плода по резус-фактору и в одном из 45 — при несовместимости по группам крови. Следовательно, для иммунизации матери и следующего за этим гемолиза эритроцитов плода и новорожденного необходимы определенные условия. Известно, что на иммунном ответе беременной отражаются предшествующие гемотрансфузии, даже произведенные в раннем детстве. Имеет значение сенсибилизация матери предыдущими плодами, в том числе при беременностях, прерванных медицинскими абортами. Дети с ГБН по резус-конфликту чаще рождаются от повторных беременностей. Имеет значение также общая реактивность иммунной системы женщин. Возможна врожденная устойчивость беременной к резус-фактору, если резус-отрицательная женщина родилась от резус-положительной матери (эта закономерность наблюдалась не всеми авторами).

Существенная роль в развитии болезни отводится плаценте. Она выполняет роль барьера при переходе эритроцитов плода в кровоток матери и антител матери к плоду. Фетальные эритроциты лишь в небольшом количестве, недостаточном для иммунизации, регулярно обнаруживаются в крови матери в третьем триместре беременности. Инфекции, особенно латентно текущие, воспалительные заболевания, медицинские аборты снижают барьерную функцию плаценты.

Считается также, что гемолиз возникает в тех случаях, если эритроциты плода и новорожденного обладают способностью к восприятию антител.

При несовместимости крови матери и плода одновременно по резус-фактору и системе АВ0, как правило, развивается гемолитическая болезнь по групповым антигенам как более сильным. Если при таком сочетании антигенов возникает гемолитическая болезнь по резус-конфликту, то она протекает легче. Механизм действия АВ0-несовместимости против резус-иммунизации пока не совсем ясен.

Патогенез. Гемолиз эритроцитов плода и новорожденного, вызванный поступившими через плаценту антителами к эритроцитам ребенка, приводит к гипербилирубинемии и анемии.

Образовавшийся вследствие распада эритроцитов непрямой билирубин (свободный, или гемобилирубин) в обычных условиях в печеночной клетке связывается с глюкуроновой кислотой при участии фермента глюкуронилтрансферазы и превращается в прямой билирубин (связанный, или холебилирубин). Он выделяется в кишечник. Если скорость гемолиза превышает конъюгационные возможности печени, непрямой билирубин накапливается в кровяном русле, прокрашивает ткани и развивается желтуха (билирубин выше 34 мкмоль/л, или 2 мг %). В кровяном русле непрямой билирубин связывается с альбумином. В этом комплексе затрудняется его диффузия через гематоэнцефалический барьер и, следовательно, предотвращается возможность повреждения мозга. Однако при уровне билирубина 307—342 мкмоль/л (18—20 мг%) гематоэнцефалический барьер становится проницаемым и непрямой билирубин достигает головного мозга, прокрашивая и повреждая в первую очередь подкорковые ядра головного мозга,— возникает ядерная желтуха (icterus nuclearis). Непрямой билирубин, являясь тканевым ядом, тормозит окислительные процессы, вызывает дегенеративные изменения клеток вплоть до некроза.

В результате токсического повреждения печеночных клеток в крови появляется прямой билирубин, в желчных протоках возникает холестаз, нарушается выделение желчи в кишечник («синдром сгущения желчи»). При анемии, которая обусловлена патологическим гемолизом эритроцитов, возникают очаги экстрамедуллярного кроветворения и стимулируется костномозговой гемопоэз. В периферической крови появляются молодые формы красных кровяных телец — эритробласты (заболевание ранее называлось эритробластозом). В селезенке осуществляются процессы фагоцитоза эритроцитов и их фрагментов. Печень и селезенка увеличиваются. Интенсивный внутрисосудистый гемолиз приводит к отложению продуктов распада эритроцитов (гемосидерина, липофусцина) в эпителиальных клетках печени, почек, поджелудочной железы и других органов. Возникает дефицит железа, меди, цинка, кобальта. В патологический процесс вовлекаются легкие и сердце.

У недоношенных детей, вероятно, в связи с более низким уровнем билирубинсвязывающего альбумина ядерная желтуха (билирубиновая энцефалопатия) может возникнуть при более низком уровне билирубина (171—256 мкмоль/л, или 10—15 мг %). К билирубиновой энцефалопатии предрасполагает также гипоксия плода и новорожденного. У детей, перенесших асфиксию или родовую травму центральной нервной системы, в результате гипоксического повреждения мозга уже при более низких показателях непрямого билирубина наблюдается билирубиновая энцефалопатия.

Клиническая картина. По степени выраженности отдельных синдромов различают следующие формы заболевания: отечную (2%), желтушную (88%) и анемическую (10%).

Отечная форма — самая тяжелая форма ГБН. При раннем иммунологическом конфликте может произойти выкидыш или болезнь прогрессирует, и массивный внутриутробный гемолиз эритроцитов приводит к тяжелой анемии, гипоксии, нарушению обмена, гипопротеинемии и отеку тканей.



Рис. 20. Симптом заходящего солнца при гемолитической болезни новорожденного.

Образующийся в этих случаях непрямой билирубин плода поступает в кровоток матери и обезвреживается ее печенью (в крови беременной обнаруживается повышение уровня билирубина). Плод погибает до рождения или рождается в крайне тяжелом состоянии. Болезнь характеризуется отеком тканей новорожденного с наличием жидкости в полостях. Кожа резко бледная (Hb ниже 110 г/л), лоснящаяся; желтушность выражена слабо. Печень и селезенка значительно увеличены, живот большой. Новорожденные обычно вялые, мышечный тонус у них резко снижен, рефлексы угнетены. Выражена сердечно-легочная недостаточность.

Желтушная форма – наиболее частая и обычно тяжелая форма заболевания. Основные ее симптомы – ранняя желтуха, анемия и гепатоспленомегалия (рис. 19). Желтуха проявляется при рождении (уровень билирубина в пуповинной крови выше 34 мкмоль/л, или 2 мг%) или в 1-е, реже на 2-е сутки, интенсивно прогрессирует, увеличиваются размеры печени и селезенки.

По мере нарастания билирубиновой интоксикации состояние детей ухудшается: они становятся вялыми, сонливыми, угнетаются физиологические рефлексы. На 3–4-е сутки уровень непрямого билирубина может достигнуть критических цифр (307–341 мкмоль/л, или 18–20 мг%) и появляются симптомы ядерной желтухи (ригидность мышц затылка, судороги конечностей и мышц лица, симптом Грефе, симптом «заходящего солнца» и др.) (рис. 20).

К концу 1-й недели жизни в связи с холестазом, возникшим на фоне интенсивного гемолиза, нарушается выделение желчи в кишечник («синдром сгущения желчи») и появляются признаки холестатической желтухи. При этом кожа приобретает зеленоватый оттенок, кал обесцвечивается, моча темнеет и по цвету напоминает пиво, в крови повышается содержание прямого билирубина. В тяжелых случаях заболевания желтушное прокрашивание кожных покровов сохраняется длительно, в течение 5–6 мес и более.

Желтушная форма гемолитической болезни новорожденных обычно сопровождается гиперхромной анемией. Продолжительность анемии зависит от тяжести заболевания и вида лечения, может затягиваться на 2–3 мес.

Анемическая форма (anaemia neonatorum) по течению наиболее доброкачественная. Клинически проявляется сразу после рождения или в течение 1-й недели жизни. Иногда бледность кожных покровов сразу не выявляется, заболевание постепенно прогрессирует, и тяжелая анемия диагностируется

на 2—3-й неделе и даже позже. Уровень билирубина при этой форме может быть слегка повышен, значительно увеличиваются размеры селезенки и печени. Общее состояние ребенка изменяется мало. Исход благоприятный.

Гемолитическая болезнь при конфликте по системе АВ0 протекает преимущественно в более легкой форме, однако возможно тяжелое течение заболевания (особенно при несвоевременной диагностике) с исходом в билирубиновую энцефалопатию.

Лабораторные данные. Периферическая кровь в первые дни характеризуется наличием эритробластов (более 10 на 100 лейкоцитов), снижением количества эритроцитов и гемоглобина, высоким цветовым показателем (выше 1,0), ретикулоцитозом до 10—13%, лейкоцитозом, сдвигом влево в нейтрофильном ряду. Биохимические показатели крови при гемолитической болезни следующие: уровень общего билирубина повышен преимущественно за счет непрямого (в первые дни), с 5—6-го дня увеличивается содержание и прямого билирубина; повышен уровень холестерина, активность трансаминаз и альдолаз; снижено содержание белка, протромбина.

Антитела к резус-фактору (полные и неполные) определяются методом Кумбса. Свободные антитела (обычно у матери) выявляются непрямой реакцией, а адсорбированные эритроцитами плода — прямой. Особое значение имеют неполные антитела, которые легко проходят через плацентарный барьер и обнаруживаются у подавляющего большинства новорожденных с гемолитической болезнью. При несовместимости крови матери и плода по системе АВ0 определяются иммунные α- и β-агглютинины.

Антитела к эритроцитам ребенка могут быть обнаружены в грудном молоке, что также свидетельствует об иммунизации матери.

Диагноз. При постановке диагноза принимают во внимание следующее:

1) несовместимость крови матери и ребенка по эритроцитарным антигенам;

2) семейный анамнез матери (мертворождения, больные дети, медицинские аборты, самопроизвольные выкидыши, гемотрансфузии);

3) клинические проявления заболевания при рождении или вскоре после рождения (желтуха, анемия, гепатоспленомегалия);

4)лабораторные данные (эритробластоз, ретикулоцитоз, повышение уровня непрямого билирубина, положительная проба Кумбса).

Очень важна антенатальная диагностика возможного иммунологического конфликта. Помимо несовместимости крови родителей и семейного анамнеза, необходимо учитывать динамику титра антител во время беременности (обнаружение повышенного титра антител до III месяца беременности свидетельствует о предшествующей сенсибилизации женщины, после IV месяца — об иммунизации при настоящей беременности); отклонения в состоянии плода по данным ЭКГ и ФКГ; изменения околоплодных вод, полученных путем амниоцентеза (появление билирубина, отклонения в содержании белка, глюкозы, железа, меди, РКиО); данные ультразвукового сканирования, которые позволяют установить отек плаценты и плода. Все показатели учитывают в комплексе и по возможности в динамике.

Дифференциальный диагноз. Желтушный вариант гемолитической болезни новорожденных следует дифференцировать от:

1) физиологической желтухи, которая обусловлена накоплением непрямого билирубина в связи с временной несостоятельностью глюкуронилтрансферазной системы печени новорожденного. Желтушное окрашивание кожи появляется на 3-й день или, редко, к концу 2-х суток, не сопровождается ухудшением общего состояния, гепатоспленомегалией и анемией. Максимальный уровень непрямого билирубина в крови отмечается на 4—5-й день у доношенных детей и на 4—6-й день у недоношенных. Желтуха исчезает, как правило, в течение 2 нед у доношенных и затягивается на 3—4 нед и более у недоношенных новорожденных. Если у недоношенного ребенка при физиологической желтухе уровень билирубина достигает 171—256 мкмоль/л (10—15 мг%), может развиться билирубиновая энцефалопатия;

2) конъюгационной желтухи наследственного происхождения (синдром Криглера-Найяра и болезнь Жильбера), при которой выявляется повышенная или высокая концентрация непрямого билирубина, но отсутствует анемия. При синдроме Криглера-Найяра в связи с почти полным отсутствием конъюгации непрямого билирубина в прямой наблюдаются бесцветная желчь и ахоличный стул. В эту же группу дифференцируемых состояний относят транзиторные конъюгационные желтухи, обусловленные временной недостаточностью глюкуронилтрансферазной системы и, следовательно, нарушением перехода непрямого билирубина в прямой. Это желтухи при избытке эстрогенов в молоке матери, желтухи в ответ на введение ребенку витамина К, левомицетина и других медикаментов, которые могут явиться конкурентами билирубина в процессе конъюгации;

3) заболеваний печени, которые протекают с явлениями холестаза. При этом появляется желтуха, обесцвеченный кал, темная, цвета пива, моча; в крови обнаруживается прямой билирубин. К этой группе заболеваний относят неонатальный гепатит и атрезию желчных ходов. Причиной неонатального гепатита могут быть токсоплазмоз, цитомегалия, листериоз, сифилис, вирусная и бактериальная инфекция (последняя при сепсисе). Атрезия желчных ходов является пороком развития или результатом перенесенного внутриутробного гепатита. При гепатите обесцвеченный кал и темная моча наблюдаются периодически, а при атрезии желчных ходов постоянно. Кроме того, для гепатита характерно повышение активности в сыворотке крови трансаминаз и альдолаз;

4) галактоземии. Это наследственная ферментопатия, проявляющаяся нарушением превращения галактозы в глюкозу. В крови при этом повышается уровень сахара за счет галактозы. Обладая токсическими свойствами, она приводит к нарушению функции печени и общей интоксикации. Увеличивается печень, повышается концентрация билирубина. Заболевание сопровождается срыгиваниями и рвотой. Признаки заболевания исчезают при переводе ребенка на питание, не содержащее молочного сахара (лактозы).

Анемическую форму гемолитической болезни дифференцируют от:

1) гемолитических анемий, которые обусловлены нарушением метаболизма в эритроцитах в связи с дефицитом различных ферментов, например, глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. Гемолитические анемии проявляются бледностью, чаще умеренно выраженной желтухой, увеличением селезенки в большей степени, чем печени, повышением уровня непрямого билирубина в крови. К гемолитическим анемиям, от которых дифференцируют ГБН, относят врожденную микросфероцитарную анемию Минковского-Шоффара, обусловленную дефектом эритроцитов и их склонностью к гемолизу. Для наследственного микросфероцитоза характерны смещение влево кривой Прайс-Джонса (уменьшен диаметр эритроцитов) и понижение осмотической стойкости эритроцитов к гипотоническим растворам хлорида натрия (минимальный гемолиз в 0,52—0,68% растворе, максимальный — в 0,32—0,48%);

2) анемий, возникших в связи с потерей крови плодом или новорожденным. Это фетоматеринская или фетофетальная трансфузия у близнецов, а также геморрагии при родовой травме (при больших размерах кефалогематомы или кровоизлиянии в мозг и внутренние органы).

Прогноз. У детей после гемолитической желтухи могут наблюдаться отклонения в психоневрологическом статусе. При тяжелых формах это церебральные детские параличи, сопровождающиеся изменением тонуса мышц, непроизвольными движениями, имеющими характер атетоза. Могут быть также нарушены речь и слух. При более легких формах поражения центральной нервной системы наблюдаются косоглазие, симптом «заходящего солнца», умеренная задержка развития статических функций и психики, снижение слуха. Кроме того, в группе детей, перенесших ГБН, выше общая заболеваемость, чаще неадекватны реакции на профилактические прививки и проявления экссудативно-катарального и лимфатико-гипопластического диатезов.

Лечение. Лечение ГБН направлено прежде всего на предотвращение повышения билирубина до критического уровня и на ликвидацию анемии.

В настоящее время наиболее эффективным методом лечения желтушного варианта болезни является заменное переливание крови. Оно позволяет вывести билирубин и антитела из крови ребенка и восполнить дефицит эритроцитов. Однако заменное переливание крови представляет определенную опасность для ребенка: во время этой операции происходят резкие метаболические нарушения, снижается уровень факторов свертывания и изменяется электролитный состав крови; возможно также инфицирование новорожденного.

Для заменного переливания крови используют чаще резус-отрицательную кровь той же группы, что и кровь ребенка, в количестве 100—150 мл на 1 кг

массы тела. За время операции замещается 70% крови ребенка. Ребенок получает резус-отрицательные донорские эритроциты, которые не подвергаются воздействию антител.

Заменное переливание может производиться также резус-положительной кровью. В этом случае происходит более интенсивный гемолиз за счет взаимодействия с антителами резус-положительных донорских эритроцитов, поэтому уровень билирубина повышается до значительных цифр и нередко требуется повторное заменное переливание. При этом антитела ликвидируются быстрее и период выздоровления сокращается. Единого мнения о преимуществе заменного переливания той или иной крови нет.

Если гемолитическая болезнь обусловлена несовместимостью групп крови матери и плода, то для заменного переливания используют группу крови 0(I) или эритроцитную массу группы 0(I) и сухую плазму, совместимую с группой крови ребенка.

Показания к заменному переливанию крови:

1) появление желтухи сразу после рождения, повышение уровня билирубина в пуповинной крови до 68 мкмоль/л (4 мг%);

2) почасовой прирост билирубина 5,13 мкмоль/л (0,3 мг%) и выше, указывающий на повышенный гемолиз эритроцитов и снижение способности печени переводить непрямой билирубин в прямой. Для недоношенных и детей, перенесших гипоксию, учитывается более низкий показатель нарастания билирубина в течение часа – 1,7 мкмоль/л (0,1 мг%);

3) другие сведения о возможности развития тяжелой формы заболевания: отягощенный семейный анамнез, высокий титр антител во время беременности, содержание Hb ниже 150 г/л, эритробластоз, ретикулоцитоз, гепатоспленомегалия, положительная проба Кумбса.

Техника заменного переливания крови. После обработки пуповины и прилегающей кожи спиртом конец пуповины надсекают на расстоянии 2–3 см над уровнем пупочного кольца и в вене фиксируют катетер. Через катетер вводят 20 мл раствора альбумина или плазмы с целью связывания непрямого билирубина, затем через 5–10 мин попеременно дробными порциями по 20 мл медленно выводят кровь ребенка и вводят кровь донора. После переливания 100 мл донорской крови для нейтрализации цитрата натрия вводят 2–3 мл 10% раствора глюконата кальция. В конце операции для коррекции ацидоза, который обычно усиливается во время переливания, вводят 10 мл 5% раствора гидрокарбоната натрия, а также антибиотик. Операция продолжается $1^1/_2$–2 ч. Рекомендуется переливать кровь со скоростью 10 мл/мин. Объем введенной крови обычно должен превышать на 50 мл объем выведенной. На остаток пуповины накладывают лигатуру и стерильную повязку.

Уровень гемоглобина и билирубина определяется в динамике 2–3 раза в сутки с оценкой почасового прироста. Операция заменного переливания крови иногда производится повторно (даже до 4–5 раз), если уровень билирубина снова достигает критических цифр и больному угрожает билирубиновая энцефалопатия.

В последние годы в комплекс основных лечебных мероприятий при желтушном варианте заболевания включается г е м о с о р б ц и я – удаление билирубина из крови при прохождении ее через сорбент. Показания те же, что и к заменному переливанию крови. Иногда после гемосорбции продолжается гемолиз эритроцитов и в связи с накоплением билирубина производится повторная гемосорбция или заменное переливание крови. Эффективность метода изучается.

После заменного переливания крови или в случаях более легкого течения желтушных форм заболевания, когда концентрация непрямого билирубина в крови не достигает критических цифр, используют консервативные методы

борьбы с гипербилирубинемией: инфузии растворов альбумина, реополиглюкина, гемодеза и глюкозы по 7—10 мл/кг. В комплексе с другими широко применяется довольно доступный и безопасный метод — светотерапия (рис. 21). Эффект получается от ламп синего, белого и дневного света. Под действием любого из перечисленных видов излучения на обнаженное тело ребенка происходит распад билирубина посредством фотоокисления. Продолжительность сеансов до 18 ч с повторением через 2—3 ч в течение 2—3 дней.

С целью повышения детоксикационной функции печени назначают фенобарбитал (8—10 мг/кг в сутки до исчезновения желтухи). Механизм действия его многообразен. В частности, он является индуктором глюкуронилтрансферазы, способствует экскреции свободного билирубина через билиарную мембрану гепатоцита.

Введение витаминов B_1 и B_2 по 0,5 мл, С по 100—200 мг, 25 мкг кокарбоксилазы улучшает функцию печени и стабилизирует нарушенные обменные процессы.

Положительное влияние на течение и исход желтушного варианта гемолитической болезни оказывает гипербарическая оксигенация, при которой заметно снижается уровень билирубина, улучшается общее состояние, уменьшается действие билирубиновой интоксикации на мозг. Гипербарическая оксигенация проводится в барокамерах отечественного производства (например, БК-04) при рабочем давлении 0,5—0,8 ати (избыточная атмосфера), чистым увлажненным кислородом (рис. 22). Обычно требуется 2—6 сеансов, а в очень тяжелых случаях заболевания — до 11—12 сеансов. Лечение в барокамере проводят ежедневно, 1 сеанс в сутки, и лишь при значительной гипербилирубинемии ребенок получает в 1-й день лечения 2 сеанса. При отсутствии барокамеры целесообразно использовать ингаляции кислорода.

С целью абсорбции билирубина в полости кишечника внутрь назначают карболен ($^1/_4$ таблетки 4 раза в сут). С той же целью используется внутрижелудочное введение (капельно) глюкозы (100 мл 5% раствора), плазмы или альбумина (50 мл 5% раствора), а также витаминов и сульфата магния.

Синдром сгущения желчи купируют назначением внутрь желчегонных средств: сульфата магния (1 чайная ложка 12,5% раствора 3 раза в сутки) и аллохола ($^1/_4$ таблетки 3 раза в сутки). Учитывая, что при ГБН в тяжелых случаях возможно токсическое поражение надпочечников, с заместительной целью назначают кортикостероиды (преднизолон по 1—2 мг/кг) коротким курсом (5—7 дней).

По поводу выраженной анемии производят трансфузии крови или эритроцитной массы (струйно по 5—7 мл/кг).

Кормление детей с гемолитической болезнью в первые дни принято проводить донорским или пастеризованным материнским молоком (при пастеризации антитела разрушаются).

В первые 7—10 дней от кормления грудью воздерживаются в связи с возможностью проникновения антител из молока через желудочно-кишечный тракт в кровь ребенка (хотя не доказано усиление гемолиза при кормлении материнским молоком).

Для решения вопроса о времени прикладывания к груди руководствуются также определением антител в молоке.

Профилактика осуществляется в двух направлениях:

1) профилактика сенсибилизации женщины с резус-отрицательной кровью:

а) неспецифическая — осторожное проведение гемотрансфузий, предупреждение абортов;

б) специфическая — введение иммуноглобулина анти-D в первые 48 ч после родов, а также после абортов;

2) предупреждение тяжелых форм заболевания при выявлении изоиммунизации у беременной:

а) неспецифическая десенсибилизация — введение растворов глюкозы с кокарбоксилазой и аскорбиновой кислотой, витаминов и антигистаминных средств;

б) специфическая — с целью нейтрализации антител производится пересадка кожного лоскута от мужа.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

Инфекционные заболевания новорожденных — заболевания, возникающие в связи с инфицированием плода внутриматочно, в процессе родов, а также при заражении новорожденного в раннем неонатальном периоде.

Наиболее частой причиной гнойно-воспалительных заболеваний до последнего времени считался золотистый стафилококк. Сейчас ведущее значение придают условно-патогенной кишечной флоре (кишечная палочка, протей, клебсиелла, энтеробактер), а также синегнойной палочке, стрептококкам группы В, эпидермальному стафилококку. Источником болезнетворного начала являются острые и хронические очаги воспаления или латентно текущие инфекции у матери, инфицированные родовые пути, предметы ухода за новорожденным. Большое значение имеют нарушения эпидемического режима обслуживающим персоналом. Предрасполагают к инфицированию длительный безводный период родов, истмико-цервикальная недостаточность, влагалищные исследования и внебольничные вмешательства у беременной.

Инфекционные заболевания могут быть врожденными, т. е. развившимися внутриутробно, или приобретенными, если они возникли после рождения ребенка. Патологический процесс протекает или в виде локализованного очага инфекции, или как общая распространенная инфекция — сепсис. В отличие от взрослого у новорожденного чаще наступает генерализация инфекционно-воспалительного процесса.

ЛОКАЛИЗОВАННЫЕ ГНОЙНО-ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Омфалит — воспаление пупочной области; может быть катаральным и гнойным. В обычных условиях пупочная ранка до 14-го дня жизни покрывается эпителием. При наличии воспаления эпителизация затягивается, пупочное кольцо становится отечным и гиперемированным (рис. 23). Из пупочной ранки сочится серозно-гнойное отделяемое. Иногда процесс переходит на окружающую кожу и пупочные сосуды (вену и артерии), которые становятся утолщенными и прощупываются в виде жгутов. Пупочная область несколько выступает над остальной поверхностью живота. Указанные симптомы могут сопровождаться нарушением общего состояния, повышением температуры тела, уплощением кривой нарастания массы тела и появлением признаков воспалительной реакции периферической крови. При распространении воспаления по пупочным сосудам возможны развитие тромбоза пупочных вен и генерализация процесса с переходом его в сепсис. Омфалит может также закончиться флегмоной брюшной стенки и перитонитом. При наличии выделений из пупочной ранки и затянувшейся отслойки пуповинного остатка могут появиться грануляции грибовидной формы на дне пупочной ранки — фунгус.

Лечение состоит в ежедневной обработке пупочной ранки 3% раствором перекиси водорода с последующим подсушиванием 70% спиртом, 1—2% спиртовым раствором бриллиантового зеленого или 3—5% раствором перманганата калия. При гнойных выделениях накладывают повязку с гипертo-

ническим раствором, а при значительной инфильтрации ткани – повязки с мазью Вишневского. Для ускорения эпителизации пупочной ранки рекомендуется ультрафиолетовое облучение, а при глубоких воспалительных процессах – УВЧ. При нарушении общего состояния ребенка и угрозе генерализации инфекционного процесса, особенно у недоношенных и ослабленных другими заболеваниями, показаны антибиотики в средних для новорожденных дозах, растворы глюкозы, плазма, кровь, иммунноглобулин (см. «Сепсис новорожденных»). Фунгус прижигают нитратом серебра (ляпис).

Везикулопустулез – единичные или множественные мелкие поверхностные пузыри и пустулы, иногда окруженные гиперемированным ободком; локализуются преимущественно на внутренних поверхностях конечностей, туловище, в естественных складках кожи. Как и омфалит, везикулопустулез может являться одной из форм септического очага. Лечение заключается в обработке пораженных участков спиртом, 1–2% спиртовым раствором бриллиантового зеленого, 5% раствором перманганата калия, раствором краски Кастеллани. Пузырь можно проткнуть иглой, гной снимают тампоном. При угрозе сепсиса ослабленным и недоношенным детям назначают антибиотики в средних дозах.

Пемфигус новорожденных (пузырчатка) – контагиозное инфекционное заболевание, при котором на коже образуются поверхностные, вялые, разной величины пузыри с мутным содержимым. Локализуются они преимущественно на груди, животе, внутренних поверхностях конечностей, легко лопаются, оставляя эрозивную поверхность, которая быстро покрывается корочкой. Реакции глубоких слоев кожи, как правило, не бывает. Течение в большинстве случаев доброкачественное, наблюдается преимущественно у доношенных детей. Иногда пемфигус протекает в тяжелой злокачественной форме эксфолиативного дерматита Риттера, при котором слущивание эпидермиса происходит большими пластинками, оставляя обнаженный сосочковый слой кожи. Эксфолиативный дерматит нередко осложняется сепсисом. Если пузыри самостоятельно не вскрываются, их прокалывают. Обнаженную поверхность обрабатывают 5% раствором перманганата калия. Выздоровление ускоряется при введении антибиотиков группы полусинтетических пенициллинов в средних дозах.

Абсцесс – гнойник, сопровождается гиперемией и инфильтрацией глубоких слоев кожи с флюктуацией в центре. У новорожденных флюктуация определяется позже, чем образуется гнойная полость, поэтому при подозрении на абсцесс производят прокол предполагаемого гнойника с попыткой отсосать гной. При наличии гноя делают разрез, обеспечивающий его отток, в рану вставляют турунду с гипертоническим раствором. До образования гнойной полости эффективны УВЧ-терапия и повязки с мазью Вишневского. При угрозе генерализации процесса и нарушении общего состояния назначают антибиотики. Если абсцесс является септическим очагом, проводится соответствующее лечение.

Флегмона новорожденных – гнойное воспаление подкожной клетчатки с расплавлением ее и последующим некрозом кожи. Начинается с быстро распространяющегося покраснения кожи, позже появляется инфильтрация. Процесс быстро прогрессирует.

Лечение хирургическое.

Конъюнктивит – сравнительно частое заболевание новорожденных. Может быть катаральным и гнойным, протекает в основном как местный процесс; инфицирование происходит обычно при прохождении плода через родовые пути. Характеризуется отеком и гиперемией век, которые иногда с трудом раздвигаются; может быть гнойное отделяемое (рис. 24). При обильном гноетечении необходимо исключить гонорею глаз по результатам

микроскопического и бактериологического исследований. Длительное течение заболевания иногда поддерживается воспалением слезного мешка. Лечение: промывание глаз из пипетки 2% раствором борной кислоты с последующим закапыванием 20% раствора альбуцида или растворов антибиотиков направленного действия (при уточнении возбудителя). Эти процедуры производят не менее 3 раз в день.

Парапроктит — воспалительный процесс в клетчатке, окружающей прямую кишку. Клинически проявляется припухлостью и гиперемией кожи около анального отверстия, часто сочетается с опрелостью ягодиц и промежности, при этом нередко наблюдается патологический стул со слизью. Может протекать в форме местного воспалительного процесса или как проявление сепсиса (септикопиемия). После вскрытия гнойника назначают местное и общее противовоспалительное лечение.

Мастит новорожденного возникает обычно на фоне физиологического нагрубания молочных желез. Появляются покраснение и инфильтрация кожи вокруг соска. Из выводных протоков железы может выделяться гной.

Лечение хирургическое (разрез).

Остеомиелит у новорожденных часто является отражением сепсиса. Локализуется преимущественно в эпифизе длинных трубчатых костей (возможно поражение метафиза и диафиза) с вовлечением в патологический процесс близлежащего сустава. Сопровождается нарушением общего состояния: ребенок становится беспокойным при пеленании, пораженная конечность находится в вынужденном положении, подвижность ее ограничена. Рентгенологически деструктивные изменения в эпифизе выявляются не ранее чем через 2 нед.

Лечение хирургическое и общее противовоспалительное.

Гнойный менингит — одна из самых тяжелых и опасных для жизни форм гнойной инфекции новорожденных. Вызывается преимущественно условно-патогенной кишечной флорой, стафилококками, стрептококками (о менингококковом менингите см. «Менингококковая инфекция»). Предрасполагающим фактором является повреждение центральной нервной системы в анте- и интранатальном периодах. Заболевание может проявиться уже в конце 1-й недели жизни и позднее; рассматривается как самостоятельное заболевание или как гнойный метастаз при сепсисе.

Клиническая картина характеризуется стертостью. Выраженные менингеальные знаки (ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига и Брудзинского) обычно отсутствуют. Отмечаются некоторая вялость ребенка, сменяющаяся периодически беспокойством, снижение аппетита или отказ от груди, срыгивания и рвота, подъемы температуры, снижение массы тела, бледность кожных покровов, акроцианоз, вздутие живота. Возможны также вздрагивания, гиперестезия (при пеленании и прикосновении ребенок болезненно кричит), напряженный взор, блеск глаз, симптом Грефе, плавающие движения глазных яблок, иногда увеличение размеров и выбухание большого родничка, тремор, судорожная готовность и судороги, вынужденная поза, ригидность затылочных мышц.

При немотивированном появлении одного какого-либо или нескольких из перечисленных симптомов необходимо произвести спинномозговую пункцию. При гнойном менингите опалесцирующая или мутная жидкость вытекает под повышенным давлением, частыми каплями или струей. Цитоз преимущественно нейтрофильный. Исследование спинномозговой жидкости повторяют каждые 4—5 дней до полной санации. Отмечается воспалительная реакция крови: лейкоцитоз выше $15 \cdot 10^9$/л, нейтрофилез, сдвиг влево, повышенная СОЭ.

Лечение. Антибактериальное лечение проводят двумя антибиотиками одновременно в максимальных возрастных дозах удлиненным курсом со сме-

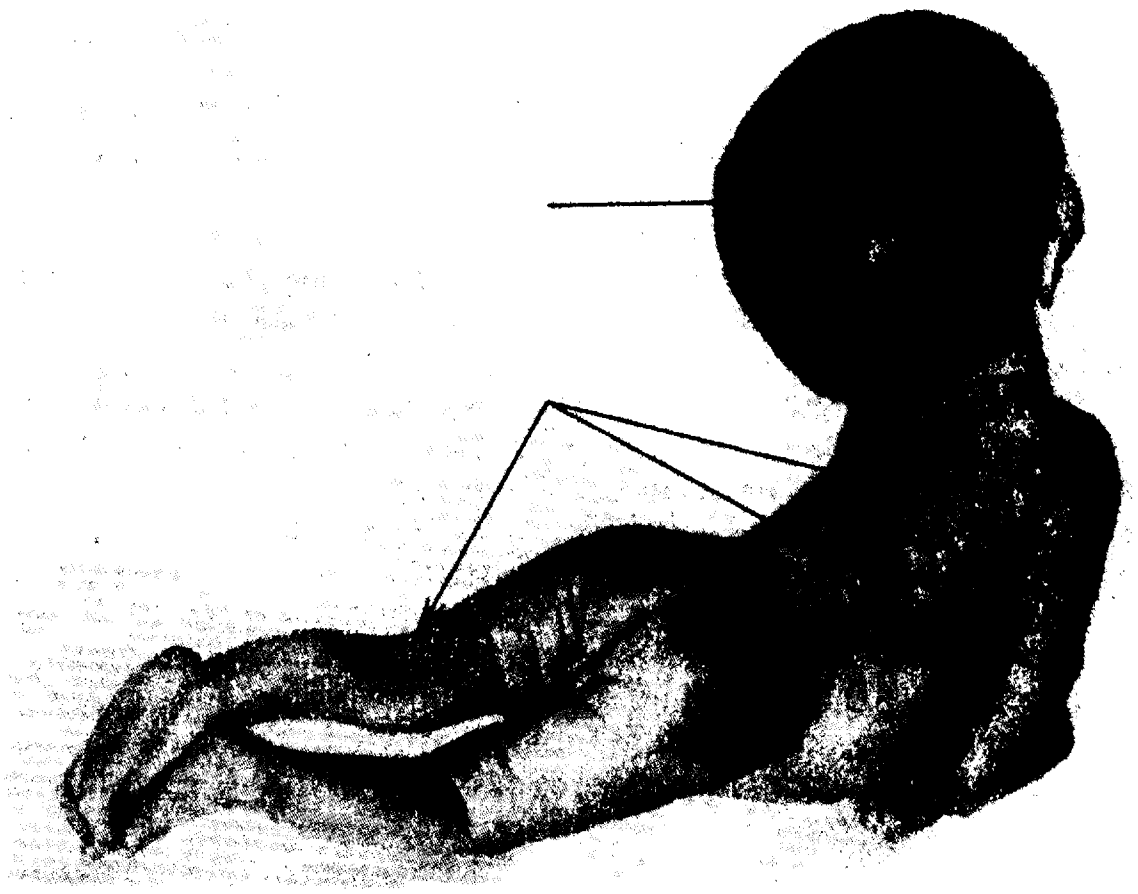


Рис. 25. Больной гнойным менингитом с исходом в гидроцефалию. Большая голова с расширенными кожными венами. Высокий тонус мышц-разгибателей спины и конечностей. Дистрофия.

ной препаратов через 2—3 нед. При назначении антибиотиков учитывают чувствительность флоры к ним и клинический эффект. Если возбудитель не выявлен, лучшей комбинацией считается сочетание ампициллина с гентамицином или канамицином в суточных дозах соответственно 200—300, 5—7 или 15 мг/кг. Антибиотиком второй очереди может быть левомицетина сукцинат натрия (30—50 мг/кг в сутки) один или в сочетании с бензилпенициллином. При стрептококковом и стафилококковом менингите с успехом используется бензилпенициллин (200 000—500 000 ЕД/кг в сутки). Для предупреждения грибковых заболеваний одновременно с антибиотиками назначают внутрь нистатин или леворин — 50 000—100 000 ЕД/кг в 4 приема.

Противосудорожная и дегидратационная терапия (устранение отека мозга) включает введение 0,2 мл/кг 25% раствора сульфата магния внутримышечно; 0,1—0,2 мл 0,5% раствора сибазона (седуксена) внутримышечно или внутривенно; 1 мл 0,25% раствора аминазина; 0,3 мл 2% раствора пипольфена; 3—4 мг/кг 1—2% раствора хлоралгидрата в клизме. Эти препараты можно вводить в любых комбинациях. Одновременно для дегидратации вводят 20% раствор глюкозы или альбумина, 1—3 мг/кг в сутки фуросемида, 1—1,5 г/кг в сутки маннитола.

Терапия дезинтоксикационная, повышающая сопротивляемость организма к инфекции и нормализующая метаболические нарушения, такая же как при сепсисе.

Прогноз. При адекватном лечении, начатом в первые дни заболевания, можно рассчитывать на благоприятный исход. После выздоровления довольно часто остаются органические изменения со стороны центральной нервной системы и формируются гидроцефалия (рис. 25), эпилепсия, наблюдается задержка психомоторного развития ребенка. Летальность составляет 20—40%.

СЕПСИС НОВОРОЖДЕННЫХ (SEPSIS NEONATORUM)

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

Сепсис развивается преимущественно у недоношенных детей, родившихся с малой массой тела, у ослабленных другими заболеваниями, перенесших родовую травму и асфиксию, а также находящихся на искусственном вскармливании.

Врожденная незрелость и быстрая истощаемость иммунной системы с первых дней жизни ребенка в определенной степени компенсируются высокой концентрацией иммуноглобулинов и других защитных факторов, содержащихся в материнском молозиве и зрелом молоке. Поэтому раннее искусственное вскармливание предрасполагает к заболеванию сепсисом.

Этиология. Заболевание полиэтиологично. Около 30 видов микроорганизмов причастно к возникновению гнойно-воспалительных процессов, в том числе сепсиса. В последние годы сепсис чаще вызывает условно-патогенная кишечная флора (кишечная палочка, протей, клебсиелла, энтеробактер), а также синегнойная палочка, стрептококки группы В, эпидермальный стафилококк.

Патогенез. Входными воротами инфекции наиболее часто является пупочная ранка, но могут быть кожа, слизистые оболочки, органы дыхания и пищеварения. В месте внедрения инфекции возникает первичный очаг воспаления (омфалит, везикулопустулез, абсцессы, отит), поражаются близлежащие сосуды и окружающие ткани. Развиваются артериты, флебиты, возможны абсцессы в воротах печени и разветвлениях воротных вен, иногда перитонит. Нередко имеет место и гематогенный занос инфекции в ткани и органы с функциональной недостаточностью и структурными повреждениями после родовой травмы: в гематомы с последующим нагноением их, в ателектазированные участки легких, что приводит к пневмонии. Местный воспалительный процесс активизирует все факторы иммунитета (иммуноглобулины, фагоциты, пропердин, комплемент, лизоцим) и при адекватной реакции организма подобный очаг инфекции купируется. При ослаблении защитных факторов организма ребенка микроорганизмы со свойственной им скоростью размножаются, часть бактерий и продуктов их жизнедеятельности попадает в кровь – возникают массивная бактериемия, токсемия. Развиваются процессы сенсибилизации (рис. 26). Наступает новая стадия сепсиса – образуются гнойные метастазы.

Воздействие микробов и их токсинов, извращение нервной регуляции приводят к поражению и дисфункции всех органов и систем, что подтверждается морфологическими данными; нарушаются метаболические процессы. Развиваются дистрофия, анемия. Обнаруживаются полнокровие, дистрофические изменения вплоть до некроза, скопления лейкоцитов, мелкие кровоизлияния и абсцессы.

Клиническая картина. По клиническому течению и патоморфологической картине различают две формы сепсиса новорожденных – септикопиемию и септицемию.

Септикопиемия характеризуется наличием очагов гнойного воспаления (первичных и метастатических) в виде омфалита, пустулеза, абсцессов, пневмонии, менингита, остеомиелита, парапроктита, гнойного отита, антрита и др., а также симптомами интоксикации, анемией и гипотрофией. Общее состояние ребенка нарушается; появляются вялость, срыгивания, рвота, диарея, снижается аппетит, уплощается кривая нарастания массы тела; температура субфебрильная, периодически возможна гипертермия. Кожа приобретает серо-

ватый, иногда иктеричный оттенок. Отмечаются тахикардия, приглушение тонов сердца, гепатоспленомегалия. Активность процесса временами удается снизить, появляется надежда на излечение, затем состояние вновь ухудшается, интоксикация усиливается и выявляются симптомы нового гнойного метастатического очага: пневмонии, энтероколита, остеомиелита, парапроктита. Наиболее трудно распознать присоединение менингита, отита, антрита на ранних стадиях. В двух последних случаях усиливается рвота, появляется болезненная реакция при кормлении, склонность к гипертермии. Возникают аллергические реакции в виде кожных высыпаний, отечности слизистых оболочек. Отечность проявляется как бронхоспазм, диарея. Нередко указанные признаки сочетаются с геморрагическим синдромом: петехиями и экхимозами, рвотой типа кофейной гущи, алыми пенистыми выделениями изо рта и носа, длительным кровотечением из мест инъекций. Иногда присоединяется язвенно-некротическое поражение кишечника, происхождение которого связывают с циркуляторными нарушениями в кишечной стенке вследствие токсемии, гипоксии и метаболических расстройств, дисбактериозом, отсутствием секреторного иммуноглобулина А. Наблюдается преимущественно у недоношенных, проявляется частым слизисто-водянистым стулом с примесью крови. Живот при этом вздут; перистальтика замедляется в результате отека кишечной стенки и токсигенного нарушения иннервации. Появляются симптомы динамической непроходимости: рвота желчью или каловыми массами, прекращение дефекации и перистальтики. Может наступить перфорация язвы и каловый перитонит. В этом случае рентгенологически определяется наличие свободного воздуха в брюшной полости. Течение септикопиемии волнообразное, длительностью $1^1/_2-2$ мес и более.

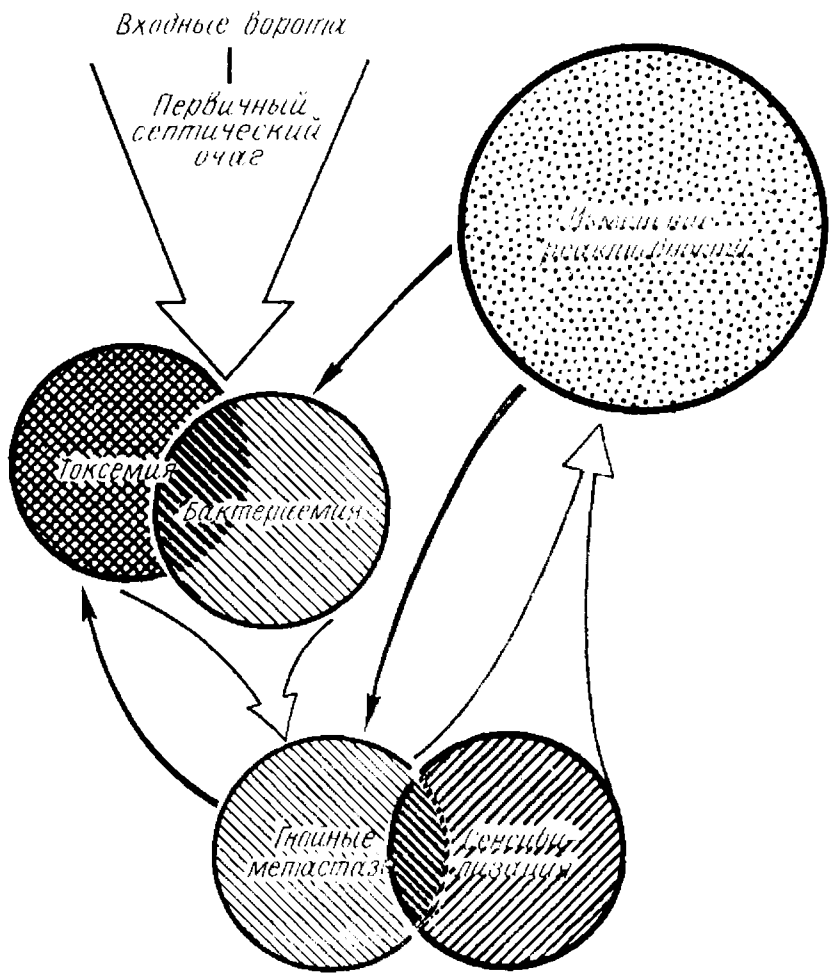


Рис. 26. Патогенез сепсиса новорожденных (схема).

Септицемия — форма сепсиса без явных гнойных очагов, чаще наблюдается у недоношенных детей. Отмечаются бледно-землистый цвет кожных покровов, отеки, геморрагический синдром, гиподинамия, мышечная гипотония, угнетение рефлексов, глухость сердечных тонов, одышка, вздутие живота, возможна динамическая кишечная непроходимость. Всегда имеют место значительная потеря массы тела, обезвоживание, прогрессирующая дистрофия. Течение заболевания тяжелое, иногда оно развивается катастрофически быстро, с резко выраженной токсемией. В некоторых случаях на фоне антибактериальной терапии возможно вялое, подострое, затяжное течение.

Лабораторные данные. В крови лейкоцитоз более $15 \cdot 10^9$/л, редко лейкопения (прогностически неблагоприятный признак!), нейтрофилез, сдвиг влево, повышение СОЭ, снижение уровня гемоглобина и эритроцитов, возможно повышение содержания прямого билирубина, гипопротеинемия с диспротеинемией (повышение α_1- и α_2-глобулинов), повышение уровня серомукоида, дифе-

нилаланиновой реакции. При микроскопии кала обнаруживаются слизь и лейкоциты, выявляется лейкоцитурия и бактериурия. В большинстве случаев положительные результаты удается получить и при бактериологическом исследовании крови, кала, спинномозговой жидкости, гноя из абсцессов до начала антибактериальной терапии.

Диагноз. В начале заболевания диагноз поставить трудно, особенно при септицемии, так как четких клинических критериев этой формы сепсиса нет. В этих случаях он основывается на тяжести общего состояния и имеющихся указаниях о возможности инфицирования ребенка (раннее излитие околоплодных вод, домашние роды, очаги инфекции у матери, неблагоприятная эпидемиологическая обстановка) с учетом его возраста, степени зрелости и доношенности. При наличии первичного гнойного очага воспаления можно лишь предположить вероятность того, что воспалительный процесс у ребенка примет септическое течение. С достоверностью диагностировать септикопиемию можно в процессе наблюдения при появлении пиемических метастазов, нарастании тяжести общего состояния, при упорном развитии воспалительного процесса, несмотря на лечение, стойкости и выраженности изменений лабораторных показателей.

Для подтверждения диагноза используют данные клинического анализа крови, мочи, кала, биохимического анализа крови, результаты бактериологического исследования крови, мочи, кала, гноя из пиемических очагов.

Дифференциальный диагноз. Сепсис прежде всего необходимо дифференцировать от локализованного очага инфекции у ребенка с тяжелым состоянием, обусловленным родовой травмой центральной нервной системы, врожденными пороками сердца, легких, желудочно-кишечного тракта и другими причинами. При этом учитывают, что локализованные очаги инфекции характеризуются менее выраженными и кратковременными воспалительными реакциями крови, мочи, кала.

Лечение. Лечение сепсиса направлено на подавление возбудителя, повышение защитных свойств макроорганизма, санацию гнойных очагов.

Антибактериальная терапия проводится одновременно 2—3 антибиотиками в течение 10—15 дней в максимальных возрастных дозах с последующей сменой препаратов. В первые 7 дней жизни в связи с замедленным выведением назначают на 1 инъекцию меньше, по возможности учитывается чувствительность возбудителя к антибиотику или последний должен быть широкого спектра действия. В тяжелых случаях антибиотики вводят внутривенно. Наряду с этим проводятся детоксикационная терапия, коррекция нарушений водно-электролитного баланса, восстановление объема циркулирующей крови путем внутривенного введения 10—20% раствора глюкозы, 10—20% раствора альбумина, плазмы, гемодеза, реополиглюкина из расчета 7—10 мл на 1 кг массы тела в сутки.

Для повышения сопротивляемости организма желательно обеспечить ребенка естественным вскармливанием. При отсутствии такой возможности рекомендуется использовать сцеженное перед кормлением непастеризованное грудное молоко, которое вводят через соску или желудочный зонд (струйно или капельно). В крайне тяжелых случаях, когда к зондовому питанию имеются противопоказания (язвенно-некротическое поражение кишечника, тяжелое расстройство дыхания), показано парентеральное питание. С этой целью в настоящее время используют растворы альбумина, аминокислот или гидролизаты белка (гидролизат казеина, аминозол и др. из расчета 0,22—0,28 азота на 1 кг массы тела), жировые эмульсии (интралипид, липофундин С из расчета 2 г жира на 1 кг массы тела) и 10% раствор глюкозы.

Наряду с организацией правильного вскармливания для повышения защитных свойств организма производят трансфузии крови (5—7 мл/кг) и гипе-

риммунной плазмы, инъекции специфического или противокоревого иммуноглобулина, вводят бифидум-бактерин – 5 доз в сутки в 2 приема. С целью стимуляции клеточного иммунитета используется левамизол (1 мг/кг в сутки в течение 3 дней). В период стихания остроты процесса (не ранее 2-го месяца жизни) для специфической стимуляции гуморального иммунитета назначают стафилококковый анатоксин в возрастающих дозах (0,1; 0,2; 0,3; 0,4; 0,6; 0,8 и 1 мл), который вводят с интервалами в 1–2 дня в течение 2–3 нед. Однако следует помнить о легкой истощаемости механизмов иммунитета у маленького ребенка и вследствие этого относительной эффективности стимуляции.

Нормализации нарушений обменных процессов способствуют кокарбоксилаза, аскорбиновая кислота, витамины B_1, B_6, анаболические гормоны, апилак в свечах. При геморрагическом синдроме подкожно или внутривенно под контролем состояния свертывающей системы крови вводят гепарин из расчета 150–200 ЕД на 1 кг массы, назначают рутин по 0,0025 г. В последние годы в комплекс лечебных мероприятий включается гипербарическая оксигенация, которая, как считают, способствует устранению гипоксии, нормализации обменных процессов и повышает активность иммунной системы. Кроме перечисленного, проводится гипосенсибилизирующая терапия. Назначают димедрол по 0,002 г 3 раза в день, пипольфен в виде инъекций 2% раствора по 0,1–0,2 мл или по 0,005 г внутрь. В случаях тяжелого течения заболевания вводят преднизолон из расчета 2 мг/кг в сутки.

Лечение гнойных очагов предусматривает местную обработку гнойных полостей дезинфицирующими растворами, физиотерапию (УВЧ, УФО), хирургическое лечение.

В последние годы появились сообщения об успешном лечении тяжелых септицемий заменными переливаниями крови.

Прогноз. Прогноз сепсиса зависит от преморбидного состояния больного, вирулентности возбудителя и адекватности терапии. Летальные исходы наблюдаются особенно часто среди недоношенных, в среднем составляя 36%, а среди глубоконедоношенных, по некоторым данным,– 56,5%. Последствием сепсиса могут быть хроническая пневмония, гидроцефалия, пиелонефрит.

ВНУТРИУТРОБНЫЕ ИНФЕКЦИИ, СПЕЦИФИЧНЫЕ ДЛЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА

Острые инфекционные заболевания беременной (грипп, краснуха, вирусный гепатит, сифилис), а также латентно текущие инфекции (токсоплазмоз, цитомегалия, простой герпес и др.) могут привести к аборту, преждевременным родам, порокам развития, задержке внутриутробного развития, заболеванию плода и новорожденного.

Внутриутробные инфекции полиэтиологичны, но, несмотря на это, имеют много общих черт между собой и с другими заболеваниями. В результате они не всегда распознаются, протекая под маской родовой травмы центральной нервной системы, затянувшейся желтухи, недоношенности. Тем не менее их можно заподозрить на основании следующих данных:

1) неблагоприятные исходы предыдущих беременностей (самопроизвольные выкидыши, преждевременные роды, мертворождения);

2) особенности настоящей беременности: преждевременное излитие околоплодных вод, многоводие, неуточненные и «гриппоподобные» заболевания матери во время беременности, сыпи;

3) рождение недоношенного или доношенного, но с малой массой тела ребенка, пороки развития;

4) признаки инфекции у новорожденного, выявляемые в первые дни жизни.

Цитомегалия

Этиология и патогенез. Заболевание вызывается вирусами, которые относятся к роду Herpes virus. Они поражают слюнные железы человека, обезьян, морских свинок, мышей, что и определяет название патологии – болезнь слюнных желез, которая является локализованной формой инфекции. Наблюдаются и генерализованные ее формы, развивающиеся на фоне резко сниженного иммунитета. В организме матери возможно длительное персистирование вируса. Болеют преимущественно новорожденные и дети грудного возраста. Инфицирование происходит трансплацентарно, при этом у матери заболевание обычно не проявляется или протекает малосимптомно в виде легкого гриппоподобного заболевания.

Для цитомегалии характерно образование цитомегалов – своеобразных гигантских клеток с включениями в ядрах, благодаря чему они напоминают совиный глаз. Эти клетки обнаруживаются в секрете слюнных желез, моче, спинномозговой жидкости и во всех органах.

Клиническая картина. Врожденная цитомегаловирусная инфекция протекает обычно в генерализованной форме. Наиболее типичным ее проявлением считается желтуха. Она возникает в связи с закупоркой желчных ходов цитомегалами. В крови определяется фракция прямого билирубина, периодически отмечаются обесцвеченный кал, темная моча. Состояние новорожденного постепенно ухудшается. Увеличивается печень, селезенка, нарастает дистрофия; возможны геморрагии на коже. В этом случае заболевание напоминает гемолитическую болезнь или атрезию желчных ходов. Иногда в клинической картине наиболее ярко выступают симптомы поражения центральной нервной системы или интерстициальной пневмонии.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз подтверждается обнаружением типичных цитомегалов в секрете слюнных желез, моче, спинномозговой жидкости.

Цитомегалию дифференцируют от гемолитической болезни новорожденных, атрезии желчных ходов, врожденного гепатита, гемолитической анемии, галактоземии, генерализованной формы герпеса и микоплазменной инфекции.

Лечение. Терапия симптоматическая.

Прогноз неблагоприятный; случаи выздоровления редки, у выживших детей отмечаются симптомы поражения центральной нервной системы (микроцефалия, гидроцефалия, отставание в психомоторном развитии).

Простой герпес

Этиология и патогенез. Простой герпес – инфекционное заболевание, вызывается одним из самых распространенных в природе вирусов человека – вирусом простого герпеса (Herpes simplex). Этот вирус длительно циркулирует в организме человека, преимущественно в латентной форме, активизируется во время различных стрессовых ситуаций, в том числе при беременности. У беременных заболевание протекает бессимптомно или в виде гриппоподобного состояния с герпетическими высыпаниями на коже и слизистых оболочках. Плод инфицируется преимущественно при прохождении через родовые пути, если гениталии матери заражены герпесом. Входными воротами являются слизистые оболочки и кожа. Возможна трансплацентарная передача вируса. В организме ребенка вирус распространяется гематогенно, вызывая некротическое повреждение сосудов и тканей легких, печени, селезенки, мозга, надпочечников.

Клиническая картина. Плод или рождается с признаками инфекции, или они появляются в первые 1 – 2 нед жизни (при инфицировании в родах). Па-

тогномоничным признаком является везикулярная герпетическая сыпь на коже, которая наблюдается не у всех больных, что затрудняет диагностику. Поражаются также слизистая оболочка полости рта и глаз (стоматит, кератит и конъюнктивит). Обычно отмечаются желтуха с увеличением прямого билирубина, гепатоспленомегалия, неврологическая симптоматика. Возможны геморрагические высыпания на коже и кровотечение из желудочно-кишечного тракта. Заболевание клинически напоминает сепсис, менингоэнцефалит, гепатит или пневмонию, хотя может протекать и без поражения внутренних органов.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз подтверждается данными вирусологического исследования. Из пузырьков на коже, слизистых оболочек, из спинномозговой жидкости выделяют вирус. Используют также серологические исследования, направленные на обнаружение нарастающего титра антител при помощи реакции связывания комплемента.

Простой герпес следует отличать от цитомегалии, протекающей с желтухой и гепатомегалией, микоплазменной инфекции, листериоза, гемолитической болезни новорожденных, врожденного сифилиса.

Лечение. Терапию начинают с местного применения интерферона и 5-йод-2-дезоксиуридина, а также переливания крови, введения иммуноглобулина, дезинтоксикационных и симптоматических средств.

Прогноз. Летальность достигает 50%. У выздоровевших детей нередко наблюдаются стойкие изменения в центральной нервной системе.

Токсоплазмоз

Этиология и патогенез. Заболевание вызывается простейшими (Toxoplasma gondii). Возбудитель широко распространен в природе, может длительно сохраняться в организме хозяина и, по некоторым данным, встречается примерно у 25% взрослых. Однако врожденный токсоплазмоз встречается только у 0,2—0,5% детей, родившихся от инфицированных матерей. Человек заражается преимущественно от кошек и при употреблении мясных блюд, недостаточно термически обработанных. Плод инфицируется трансплацентарно; вероятность заражения его резко возрастает, если мать инфицируется во время беременности. Заболевание у беременной может протекать бессимптомно или как различные острые инфекции и приводить к выкидышам и мертворождениям. При попадании паразита в организм плода возникают васкулиты. Вокруг сосудов образуются воспалительные гранулемы, выявляются свободные токсоплазмы и скопления их в виде цист и псевдоцист, которые подвергаются обызвествлению. Они обнаруживаются в мозге, мышцах, надпочечниках и других органах.

Клиническая картина. Для врожденной формы токсоплазмоза характерно прежде всего поражение мозга и глаз. Если заражение ребенка произошло внутриутробно в конце беременности, наблюдаются симптомы острого менингоэнцефалита с лихорадкой, пятнисто-папулезной и геморрагической сыпью, желтухой, увеличением печени, селезенки. По окончании острого периода, а иногда и сразу после рождения отмечаются гидро- или микроцефалия, судорожный синдром или общая вялость, имеются разнообразные симптомы поражения глаз (микрофтальмия, хориоретинит, катаракта, нистагм, косоглазие). На рентгенограмме черепа выявляются внутримозговые кальцификаты.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз подтверждается при выделении возбудителя из спинномозговой жидкости, крови, мочи. Принимают во внимание серологическую пробу Сейбина — Фельдмана с титром не менее 1 : 16 и положительную внутрикожную пробу с токсоплазмозным аллергеном у матери и ребенка.

Токсоплазмоз следует отличать от другой врожденной патологии (краснуха, воздействия химикатов, радиация), родовой травмы центральной нервной системы, а при наличии желтухи — от цитомегалии, атрезии желчных ходов, гемолитической болезни новорожденных.

Лечение. Специфическим средством считается хлоридин, который назначают внутрь по 0,5—1 мг/кг в сутки в 2—3 приема в течение 2—3 дней; проводят 2—3 курса. Рекомендуется комбинировать хлоридин с сульфадимезином (0,25 г/кг через 4—8 ч). В связи с токсичностью лечебных препаратов для плода беременные с положительными реакциями на токсоплазмоз, но без клинических проявлений заболевания лечению не подлежат.

Прогноз. В основном прогноз неблагоприятный. Дети умирают в первые дни жизни или заболевание переходит в латентную форму, но сопровождается грубыми изменениями в психоневрологическом статусе ребенка.

Листериоз

Этиология и патогенез. Листериоз относится к группе зоонозов. Это довольно распространенная инфекция среди домашних животных и людей, болеют и птицы. Возбудитель (Listeria monocytogenes) — короткая грамположительная палочка. Из испражнений здоровых людей она выделяется в 10—29% случаев.Экспериментально доказана возможность длительного персистирования листерий в организме.

Плод заражается трансплацентарно, при этом часто диагностируются признаки внутриутробной гипоксии. У беременной листериоз может протекать бессимптомно или в виде острого гриппоподобного заболевания, характеризующегося подъемом температуры, ознобом, болями в пояснице, поносом; околоплодные воды могут быть мутными, зеленоватой окраски; имеется отягощенный акушерский анамнез.

Листериоз сопровождается образованием мелких воспалительных гранулем с некротическим очагом, которые обнаруживают в разных стадиях развития на поверхности и в толще мозга, в ткани легких, печени, селезенки, на миндалинах, в кишечнике, надпочечниках.

Клиническая картина. Заболевание протекает тяжело, напоминает сепсис, признаки его проявляются сразу после рождения. Прежде всего обращают на себя внимание расстройства дыхания и кровообращения; нередко дети рождаются в асфиксии. Рентгенологически выявляются множественные мелкие очаги пневмонии. Несмотря на лечение, повторяются приступы асфиксии. Печень и селезенка увеличиваются, развивается надпочечниковая недостаточность. Кожа цианотичной окраски с иктеричным оттенком, характерна мелкопапулезная и геморрагическая сыпь. Симптомы поражения центральной нервной системы напоминают менингит или энцефалит. В анализе крови отмечаются лейкоцитоз, нейтрофилез, сдвиг влево.

Диагноз и дифференциальная диагностика. При постановке диагноза основываются на наличии неблагоприятного акушерского анамнеза и отягощенного течения беременности, на указаниях о бывшем контакте с домашними животными и птицей.

Принимают во внимание особенности клинической картины заболевания у новорожденного; учитывают результаты реакции агглютинации и связывания комплемента, а также бактериологического исследования мекония сразу после рождения, спинномозговой жидкости (при гнойном менингите).

Дифференцировать листериоз следует от сепсиса, гемолитической болезни новорожденных, цитомегалии, токсоплазмоза, родовой травмы центральной нервной системы, висцеральной формы врожденного сифилиса, гнойных менингитов другой этиологии.

Лечение. Из антибактериальных средств назначают прежде всего ампициллин (около 200 мг/кг в сутки внутримышечно в 4 инъекции до выздоровления).

Прогноз. Летальность достигает 70% и более, обычно новорожденные умирают в первые дни после рождения.

Микоплазменная инфекция

Этиология и патогенез. Возбудителем заболевания являются микоплазмы (Mycoplasmae) – мелкие грамотрицательные бактерии, широко распространенные в природе, некоторые их виды патогенны для человека (M. pneumoniae, M. hominis и Т-группа микоплазм). Заболевают обычно лица с пониженной резистентностью. Инфицирование плода происходит в анте- или интранатальном периоде. У матерей больных новорожденных в анамнезе часто отмечаются выкидыши, преждевременные роды, острые респираторные заболевания во второй половине беременности.

При микоплазменной инфекции поражаются центральная нервная система, печень, легкие, почки, селезенка. В пораженных органах выявляются отек, циркуляторные расстройства, геморрагии, лимфоидные инфильтраты с наличием плазматических клеток, внутриклеточно обнаруживаются микоплазмы.

Клиническая картина. Инфекция у новорожденного протекает, как правило, генерализованно. Наиболее часто отмечаются симптомы врожденной пневмонии. Обращают внимание бледно-серая окраска кожи, желтуха, увеличение печени, реже селезенки, геморрагический синдром, признаки поражения головного мозга (вялость или повышенная возбудимость, судороги, запрокидывание головы).

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз подтверждается серологическим исследованием крови (реакция связывания комплемента) и выделением микоплазм из крови, спинномозговой жидкости, мочи, секрета бронхов.

Микоплазменную инфекцию дифференцируют от листериоза, цитомегалии, герпетической инфекции, врожденного сифилиса.

Лечение. Возбудитель чувствителен к антибиотикам группы макролидов. Чаще используют эритромицин в дозе 20–40 мг/кг в сутки внутрь или внутривенно в зависимости от тяжести состояния.

Прогноз тяжелый.

Врожденный сифилис

Этиология и патогенез. Возбудитель – бледная трепонема. Инфицирование плода происходит трансплацентарно или при прохождении через родовые пути (если мать заболела в последние недели беременности), что возможно даже при бессимптомном течении сифилиса у беременной (после лечения). В организме плода трепонема беспрепятственно размножается и распространяется во все органы, вызывая в них инфильтративно-продуктивный процесс с образованием гумм. Врожденный сифилис – крайне редкое заболевание в странах, где соблюдаются меры по выявлению зараженности и проводится лечение больных.

Клиническая картина. Врожденный сифилис может проявиться сразу после рождения (сифилис плода) или в первые дни, недели и месяцы жизни ребенка. Наиболее характерны специфические поражения кожи, слизистых оболочек, глаз, печени, селезенки, нервной, дыхательной и костной систем. Кожа бледная с грязновато-сероватым оттенком, отечностью и элементами пузырчатки, особенно на ладонях и подошвах, диффузной пятнисто-папулезной сы-

пью. На подошвах она может быть воспаленной, гладкой, блестящей — «лаковые подошвы». В углах рта трещины. Ранним симптомом является сифилитический насморк, затрудняющий носовое дыхание. Позже происходит разрушение носовой перегородки и твердого неба с западением переносицы. У некоторых детей нос седловидной формы уже при рождении. Поражаются глаза с развитием катаракты, иридоциклита и хориоретинита. Выявляются признаки менингита, энцефалита, которые нередко приводят к гидроцефалии. Характерны изменения костной системы в виде периостальных наложений и остеохондритов. Последние локализуются в метафизарных участках трубчатых костей и нередко заканчиваются переломами. Отмечается увеличение печени и селезенки. Желтуха никогда не достигает значительной степени. В периферической крови — снижение уровня эритроцитов, гемоглобина, лейкоцитоз.

Диагноз. Врожденный сифилис диагностируют на основании клинических и лабораторных данных. Положительный результат реакции Вассермана у матери или новорожденного подтверждает диагноз.

Лечение. Назначают большие дозы пенициллина — 500 000 ЕД/кг в сутки, на курс 2 000 000 — 4 000 000 ЕД, всего 6 курсов с интервалом в 2 нед. Летальность высокая (20 — 30 %), особенно при тяжелых висцеральных формах. При своевременном и систематическом лечении возможно выздоровление. Новорожденным, матери которых недостаточно лечились в прошлом и не получали профилактического лечения во время беременности, проводят превентивное (предупредительное) лечение сифилиса, несмотря на их видимое здоровье (по схемам, утвержденным Министерством здравоохранения СССР).

ПРОФИЛАКТИКА ИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Профилактика инфекционных заболеваний у новорожденных предусматривает: своевременное выявление и санацию хронических очагов воспаления у беременной, предупреждение у нее острых инфекций; создание дома и на производстве условий для благоприятного течения беременности, рождения ребенка в срок и здоровым; правильное ведение родов с целью предупреждения травматизации и инфицирования плода, особенно при влагалищных исследованиях, преждевременном отхождении околоплодных вод, применении акушерских пособий; соблюдение персоналом в родильных домах противоэпидемических мероприятий и правил личной гигиены; раннее начало естественного вскармливания.

НЕИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

ВРОЖДЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ И ПОДКОЖНОЙ ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ

Врожденные дефекты кожи и подкожной клетчатки могут быть размером от 0,3 до 4,0 см в диаметре. Этиология неизвестна. Лечения не требуется.

Врожденный буллезный эпидермолиз имеет несколько клинических разновидностей, протекающих доброкачественно или злокачественно. Вариант с летальным исходом проявляется в первые дни жизни образованием на коже и слизистых оболочках пузырей разной величины с серозно-геморрагическим содержимым, напоминающих ожог.

Их появление можно вызвать потиранием кожи (феномен Никольского). Большинство детей умирают в первые месяцы жизни от присоединения инфекции. Лечение местное, а при инфицировании — антибактериальное.



Рис. 27. Больной ихтиозоформной эритродермией Брока. Кожа покрыта роговыми пластинками с глубокими трещинами между ними. Веки выворочены, «рыбий» рот.

Врожденные кисты потовых желез наполнены водянистым содержимым, напоминают капельки росы. Закупорка сальных желез (milia) представляет собой беловато-желтые точки на крыльях носа. Оба состояния лечения не требуют.

Телеангиэктазии – неправильной формы и разной величины красноватые пятна, образующиеся за счет расширения мелких кровеносных сосудов кожи; локализуются чаще в области бровей, верхней губы и на затылке (на границе волосистой части головы). Как правило, они бесследно исчезают в течение первых лет жизни. Лечения не требуется.

Гемангиома – поверхностная сосудистая опухоль различных участков кожи с неровной и несколько выступающей поверхностью, красного или красновато-синеватого цвета; нередко имеет тенденцию к быстрому росту. Лечение хирургическое.

Пигментные родимые пятна коричневого цвета с резко очерченными краями, без определенной локализации. При тенденции к быстрому росту показано оперативное лечение.

«Монгольские» пятна – бледно-синего цвета пятна с локализацией в области крестца и ягодиц; встречаются у большинства лиц монгольской расы, исчезают в первые 5–6 лет жизни.

Врожденный ихтиоз – аномалия ороговения кожи, выявляется сразу после рождения. Кожа покрыта желтовато-серыми роговыми чешуйками с глубокими трещинами между ними, лицо одутловато, веки вывернуты, рот приоткрыт («рыбий рот»), ушные раковины деформированы. Наряду с явлениями гиперкератоза иногда отмечается значительное покраснение кожи. Сочетание гиперкератоза с гиперемией кожи является одной из разновидностей ихтиоза, называемой ихтиозоформной эритродермией Брока (рис. 27). Больному эритродермией нередко угрожает вторичная инфекция. Тяжелые формы часто заканчиваются летально. Иногда течение упорное и заболевание сохраняется до старости.

Лечение включает борьбу со вторичной инфекцией, витамины А и группы В (B_1, B_2, B_6, B_{12}), глюкокортикоиды (преднизолон 2 мг/кг). При рано начатом лечении возможен благоприятный исход.

Лимфангиэктатический отек – тестоватая припухлость стоп и кистей. В течение нескольких недель и месяцев проходит без лечения. Дифференцируют от отека стоп, развившегося вследствие врожденной слоновости и как проявление синдрома Тернера.

ПРИОБРЕТЕННЫЕ НЕИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ И ПУПКА

Опрелости чаще наблюдаются в области ягодиц (особенно при диспепсическом стуле), в паховых областях, подмышечных впадинах и в естественных складках кожи (рис. 28). Возникают при несоблюдении тщательного ежедневного туалета кожи (гигиенические ванны, подмывания после каждого акта дефекации, пеленание перед каждым кормлением, а также при содержании ребенка в пеленках, пропитанных мочой). Предрасполагают к опрелостям теплое укутывание, тугое пеленание, особенно в водонепроницаемые ткани. Склонность к быстро возникающим и упорным опрелостям наблюдается преимущественно у детей с экссудативно-катаральным диатезом или при инфицировании грибковой флорой. В легких случаях опрелость ограничивается интенсивной краснотой, в тяжелых – присоединяются мелкие эрозии или появляются участки ярко-красной инфильтрированной мокнущей поверхности кожи.

Лечение предусматривает пеленание перед каждым кормлением (без подкладывания клеенки), местно – воздушные ванны (под лампой соллюкс), ультрафиолетовое облучение, смазывание прокипяченным растительным маслом, жировым раствором витамина А. При эрозиях кожу обрабатывают 5% раствором перманганата калия, 0,02% водным раствором метиленового синего, болтушкой (talcii veneti, zinci oxydati ana 20 г; glycerini 10 г; Aq. plumbi 50 г). Используют также дезинфицирующие и защищающие кожу присыпки. В гигиенические ванны добавляют перманганат калия до окрашивания воды в светло-розовый цвет.

Потница – мелкоточечная красная сыпь на туловище, шее и внутренних поверхностях конечностей. Появляется после перегревания ребенка при чрезмерном укутывании; может инфицироваться.

Лечение: устранение дефектов ухода; гигиенические ванны с перманганатом калия.

Токсическая эритема – быстро проходящая полиморфная сыпь, состоящая из красных пятен и мелких белых папул, окруженных гиперемированным венчиком (рис. 29); появляется на 2–4-й день у 20–30% новорожденных. Этиология неизвестна. Предполагают, что в патогенезе определенную роль играет аллергия. Лечения не требуется. При обильном высыпании назначают хлорид кальция – по 5 мл 5% раствора или супрастин – по 0,005 г 3 раза в день внутрь.

Склередема – плотные отеки кожи и подкожной клетчатки; наблюдается преимущественно у недоношенных; возникает на 2–4-й день жизни, реже позже. Кожа плотная, холодная на ощупь, с цианотичным оттенком, в складку не собирается, при надавливании остается углубление. Отек локализуется преимущественно на голенях, стопах, над лобком, на половых органах, может захватить и другие участки тела. Дети со склередемой обычно вялые, температура тела понижена, отмечается брадикардия. Происхождение склередемы связывают с охлаждением новорожденного, возрастными особенностями состава жира подкожной клетчатки (преобладание стеариновой и пальмитиновой кислот) и повышенной проницаемостью сосудистой стенки.

Больного помещают в кувез или обкладывают грелками, используются также теплые ванны, кордиамин внутрь и общеукрепляющие средства.

Склерема – уплотнение кожи, которое обычно обнаруживается на 3–4-й день жизни на голенях, лице и далее распространяется на бедра, ягодицы, туловище, конечности. Происхождение неизвестно. Пораженные участки кожи кажутся атрофированными, лицо маскообразное. При надавливании на кожу углубления не остается. Лечение как при склередеме.

Пупочная грыжа – наблюдается у новорожденных часто, появляется после заживления пупочной ранки. Грыжевое выпячивание образуется при крике и напряжении, обычно легко вправляется, при этом прощупывается расширенное пупочное кольцо.

Лечение консервативное: массаж живота, свободное пеленание, не ограничивающее движений, выкладывание ребенка на живот перед кормлением на 5–10 мин; желательно предупреждать крики ребенка. Иногда применяют давящую повязку или наклейку на область пупка из липкого пластыря, последний может мацерировать кожу, поэтому используют его по возможности реже и непродолжительно. Необходимость в оперативном лечении возникает крайне редко. Дифференцируют от врожденной грыжи пупочного канатика (выявляется при рождении) и кожного пупка, представляющего собой врожденную аномалию развития (кожа со стенки живота переходит на пуповину, после отпадения которой остается культя, выступающая над поверхностью живота).

НЕИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Стридор врожденный – своеобразный звучный, свистящий (сравнивают с кудахтаньем кур, воркованием голубей) вдох. Причины разнообразны, но в большинстве случаев стридор обусловлен временной слабостью гортани. Определенное значение могут иметь расстройство иннервации, полип на голосовых связках, увеличение тимуса. Общее состояние обычно не страдает; болезнь исчезает в течение первых 2 лет жизни. Лечения не требуется.

Синдром дыхательных расстройств – нарушение дыхания. Выявляется в первые часы или первые 2 дня жизни и сохраняется в течение одной или нескольких недель; наблюдается преимущественно у недоношенных детей. Ведущая роль в происхождении этого синдрома отводится дефициту сурфактанта – поверхностно-активного вещества, которое выстилает изнутри альвеолы и препятствует их коллапсу. Синтез сурфактанта изменяется у преждевременно родившихся детей, сказываются и различные неблагоприятные воздействия на плод, ведущие к гипоксии и расстройству гемодинамики в легких. Имеются данные об участии простагландинов Е в патогенезе синдрома дыхательных расстройств. Эти биологически активные вещества опосредованно снижают синтез сурфактанта, оказывают вазопрессорный эффект на сосуды легких, препятствуют закрытию артериального протока и нормализации кровообращения в легких.

Неинфекционные легочные заболевания (пневмопатии) сопровождающиеся синдромом дыхательных расстройств, возникают при наличии гиалиновых мембран, ателектазах, аспирации околоплодных вод, массивных кровоизлияниях в легочную ткань, отечно-геморрагическом синдроме, спонтанном пневмотораксе, незрелости легочной ткани, врожденных дефектах развития. Эти виды легочной патологии нередко сочетаются, а рассеянные ателектазы обязательны при синдроме дыхательных расстройств. Основные клинические проявления, общие для всех перечисленных состояний, – цианоз и одышка.

Гиалиновые мембраны – одна из частых причин асфиксии новорожденных. Патологический процесс развивается в уже дышавших легких; характеризует-



Рис. 30. Синдром дыхательных расстройств у ребенка с поражением центральной нервной системы. Высокий тонус мышц рук и ног, перекрест ног. Западение грудины.

ся тем, что альвеолы, альвеолярные ходы и респираторные бронхиолы выстланы гиалиноподобным веществом. Субстрат гиалиновых мембран по составу близок плазме и состоит из цитоплазматических компонентов, гемоглобина, фибрина, нуклеопротеина и мукопротеина. Гиалиновые мембраны обнаруживают преимущественно у недоношенных при выполнении кесарева сечения и больших кровопотерях у матери. Этиология и патогенез окончательно не выявлены. В происхождении гиалиновых мембран придается значение гипоксии, нарушению гемодинамики в легких, повышенной проницаемости сосудов, транссудации с последующим выпадением фибрина, усиленной секреции альвеолярного и бронхиального эпителия, дефициту α_1-антитрипсина, α_2-макроглобулина и, кроме того, синдрому внутрисосудистого свертывания крови. У больных с гиалиновыми мембранами отмечают усиливающее воздействие сурфактанта на синтез тромбопластина и понижение фибринолитической активности крови.

Клиническая картина отличается стойким цианозом. Типичным является западение грудины на вдохе (рис. 30). Дыхание учащенное или редкое (до 8 в минуту) с длительными (более 20 с) апноэ. При аускультации дыхание ослабленное, иногда жесткое. Непостоянно выслушиваются влажные хрипы, могут наблюдаться шумный выдох и парадоксальное дыхание типа качелей. Гипоксия отражается на состоянии других органов. Возникает кардиомегалия, сопровождающаяся приглушением тонов сердца, тахикардией, систолическим шумом, гепатомегалия, возможны судороги, повторные приступы асфиксии. На рентгенограмме в легких выявляется типичная картина сетчато-зернистой структуры, которая представляет собой сочетание уплотненной межуточной ткани, мелких ателектазов и растянутых воздухом альвеолярных ходов и бронхиол. В других случаях на фоне общего помутнения легких, вызванного гиперемией, отеком легочной ткани. При этом контрастируют расширенные воздухом бронхиальные разветвления («воздушная бронхограмма»). При развитии отека возникает также гомогенное затемнение легких («белые легкие»).

Большинство детей умирают в конце 1-х и на 2-е сутки (соответственно $^1/_3$ и $^2/_3$ от общего числа умерших). Если ребенок остается живым 3—4 дня, прогноз может быть благоприятным. Рассасывание гиалиновых мембран начинается с конца 2-х суток, процесс выздоровления протекает медленно (10—15 дней).

Ателектаз или *ателектатическая пневмония* возникает в случае неполного расправления легких при первом вдохе или при спадении уже дышавших участков легких. Причинами служат морфологическая незрелость самой легочной ткани или аппарата внешнего дыхания, дефицит антиателектатического фактора — сурфактанта, обтурация дыхательных путей околоплодными водами. Как правило, ателектазы сопутствуют болезни гиалиновых мембран, отечно-геморрагическому синдрому. Они могут быть сегментарными, полисегментарными и мелкими рассеянными.

Множественные мелкие ателектазы приводят к появлению общего цианоза, дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, нарушению общего состояния, как при гиалиновых мембранах. Полисегментарные ателектазы вызывают уплощение грудной клетки на стороне поражения, уменьшение межреберных промежутков, укорочение перкуторного звука, ослабление дыхания, непостоянные крепитирующие хрипы. На рентгенограмме мелкие ателектазы имеют вид множественных очажков гипопневматоза или апневматоза, большие ателектазы дают картину уменьшения объема легкого, смещения органов средостения. Неосложненные ателектазы могут расправиться в течение ближайших 4—5 дней.

Отечно-геморрагический синдром и массивные кровоизлияния в легкие нередко сочетаются с ателектазами, гиалиновыми мембранами и вызываются прежде всего гипоксией, а также общим или местным расстройством кровообращения. Отек легких является в основном частью общего отека тканей, а геморрагии в легких сочетаются с кровоизлияниями в мозг, желудочно-кишечный тракт, кожу. Предрасполагают к отечно-геморрагическому синдрому особенности гемостаза у новорожденных в первые дни жизни.

Для синдрома дыхательных расстройств при отечно-геморрагической пневмопатии характерны пенистые и пенисто-кровянистые выделения изо рта. На рентгенограмме легких выявляются обеднение рисунка, нежное гомогенное затемнение легочной ткани без четких границ, понижение прозрачности в прикорневых и нижнемедиальных отделах легких. При наличии массивных геморрагий на мутном фоне легочных полей обнаруживаются очаги затемнения с расплывчатыми контурами.

Аспирация околоплодных вод сопровождается синдромом дыхательных расстройств с яркой аускультативной картиной. На фоне ослабленного дыхания выслушиваются в большом количестве влажные хрипы. Рентгенологическая картина обычно отражает очаговые тени в легочной ткани, напоминающие воспалительную инфильтрацию, а иногда и обтурационные ателектазы.

Другие разновидности неинфекционной легочной патологии, сопровождающиеся синдромом дыхательных расстройств (пневмоторакс, пневмомедиастинум, врожденные пороки развития), встречаются сравнительно редко.

Выведение из асфиксии при синдроме дыхательных расстройств проводится по общей схеме. При лечении болезни гиалиновых мембран используют внутримышечные инъекции витамина Е, стрептокиназу, гепарин, трипсин в аэрозолях. После аэрозолей обязательно внутривенно вводят эуфиллин по 2 мг/кг и осмодиуретики — сорбитол или маннитол по 1 г/кг. С целью торможения синтеза простагландинов применяют хлорохин и ацетилсалициловую кислоту, а также однократно индометацин (0,6 мг/кг). Для снятия спазма легочных сосудов и коррекции легочной гемодинамики назначают α-адреноблокаторы (допамин, толазолин).

ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ (MORBUS HAEMORRHAGICUS NEONATORUM)

Геморрагическая болезнь новорожденных – заболевание, характеризующееся появлением кровоточивости в первые 2–4 дня жизни у здоровых до того детей (чаще у недоношенных).

Этиология и патогенез. Заболевание возникает в результате усиления недостаточности процессов свертывания крови. У здорового ребенка при рождении снижен уровень витамин К-зависимых факторов (II, VII, IX, X), составляющих протромбиновый комплекс. Снижено и содержание самого витамина К, так как он образуется в кишечнике при наличии бактериальной флоры, которой еще нет у новорожденных в 1-й день жизни. Максимальный дефицит витамин К-зависимых факторов отмечается приблизительно на 2–4-й день. Их синтез осуществляется лишь достаточно зрелыми в функциональном отношении печеночными клетками в присутствии витамина К. В большей степени этот дефицит выражен у недоношенных, поэтому у таких детей наблюдается геморрагический статус. К геморрагической болезни новорожденных предрасполагают: 1) назначение беременной перед родами антикоагулянтов, фенобарбитала, ацетилсалициловой кислоты, карбенициллина, сульфаниламидных препаратов; 2) нарушение у нее всасывания витамина К в кишечнике в связи с энтеропатией, заболеванием желчных путей, дисбактериозом; 3) патология плаценты и токсикозы беременных.

Клиническая картина. Заболевание проявляется меленой, рвотой с кровью, кровоизлияниями в кожу и слизистые оболочки, кровоточивостью легких, пупка, гематурией и внутренними кровоизлияниями (внутричерепные, в надпочечники, печень). Каждый из перечисленных признаков встречается или изолированно, или в различных сочетаниях.

Мелена («черный стул») – наиболее частая форма геморрагической болезни новорожденных. Без видимой причины появляются испражнения темно-красного цвета или черные, как деготь. Нередко этому сопутствует и даже предшествует рвота с кровью. В легких случаях указанные симптомы сохраняются 1–3 дня, но общее состояние существенно не нарушается. Тяжелые формы сопровождаются непрерывным кишечным кровотечением, упорной рвотой; нарастает тяжесть общего состояния. Значительные кровопотери приводят к развитию анемии, уменьшается масса тела. Возможны угрожающие жизни кровотечения.

Лабораторные данные. Мелена, как и другие формы геморрагической болезни новорожденных, характеризуется снижением уровня гемоглобина и эритроцитов, увеличением в периферической крови нормобластов, полихромазией. Кроме того, выявляется дефицит факторов протромбинового комплекса.

Диагноз. Ставят диагноз на основании клинических и лабораторных данных. Трудности представляет выявление скрытых геморрагий. Так, внутричерепные кровоизлияния можно заподозрить при внезапном появлении у здорового ребенка на 2–4-й день жизни неврологических симптомов. Кровоизлияние в печень, сопровождающееся ее увеличением, иногда напоминает острый живот. Геморрагии в надпочечники обычно сопровождаются гипотонией, адинамией, анорексией. При всех состояниях в той или иной степени выражена анемия.

Дифференциальный диагноз. Мелену истинную, обусловленную дефицитом факторов протромбинового комплекса и витамина К, следует отличать от так называемой ложной мелены. Последняя возникает при попадании материнской крови из трещин сосков в желудочно-кишечный тракт ребенка. Необходимо также отграничивать иные патологические состояния новорожденных, сопровождающиеся геморрагическим синдромом вследствие нарушения коа-

гуляционного, сосудистого или тромбоцитарного звена гемостаза и в том числе развития диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови (ДВС-синдром). Последний нередко осложняет течение тяжелой родовой травмы, асфиксии, внутриутробной инфекции и сепсиса. Геморрагический синдром наблюдается при гипербилирубинемии, а также при гемофилии, тромбоцитопенической пурпуре, которые иногда встречаются в неонатальном периоде.

Лечение. Терапия предусматривает: 1) покой, при кровотечении из желудочно-кишечного тракта — кормление сцеженным охлажденным молоком; 2) внутримышечные инъекции 1% раствора викасола по 0,3—0,5 мл 2 раза в день в течение 3 дней; 3) назначение внутрь хлорида кальция, аскорбиновой кислоты, рутина; 4) в случаях значительного кровотечения — трансфузии свежей крови, плазмы или препарата протромбинового комплекса PPSB в дозе 15—30 ЕД на 1 кг массы тела; 5) оксигенотерапию; 6) введение симптоматических и заместительных средств (например, преднизолона при надпочечниковой недостаточности).

Прогноз. При наружных кровотечениях и своевременном лечении прогноз, как правило, благоприятный. Внутренние кровотечения в связи с потерей крови, нарушением сердечной деятельности, развитием острой надпочечниковой недостаточности и шока могут закончиться летально.

Профилактика проводится с учетом устранения факторов, которые предрасполагают к геморрагической болезни. В случаях осложненного течения беременности и родов новорожденным в первые 3 дня жизни с профилактической целью вводят 0,2—0,3 мл 1% раствора витамина К 2 раза в день.

ПИЛОРОСТЕНОЗ (PYLOROSTENOSIS)

Пилоростеноз — порок развития, выражающийся в сужении пилорического канала вследствие утолщения стенки привратника.

Пилоростеноз — болезнь детей первых 2—3 мес жизни, у мальчиков встречается в 4—5 раз чаще.

Этиология и патогенез. Предполагают как первичную врожденную гипертрофию стенки привратника, так и вторичную, развившуюся вследствие первичного спазма или нарушения иннервации привратника. По-видимому, к этой патологии имеется определенная предрасположенность, так как наблюдаются семейные случаи заболевания.

Клиническая картина. Основной симптом — рвота, впервые чаще появляется в возрасте 2—3 нед, 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 урежено. Быстро нарастают гипотрофия и обезвоживание, снижение тургора мягких тканей, западение большого родничка. Рвота приводит к развитию гипохлоремии и алкалозу. Дыхание становится поверхностным, лицо ребенка приобретает страдальческое выражение.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз ставят на основании анамнеза, клинических признаков заболевания и данных дополнительного обследования, включающего: 1) рентгенографию желудка с использованием смеси бария в грудном молоке, при которой обнаруживаются расширение же-

Таблица 12

Дифференциальная диагностяка пилоростеноза и пилороспазма *[Ланговой Н. И., 1927]*

Пилороспазм	Пилоростеноз
Почти всегда невропатическая наследственность	Отсутствие резкой невропатической наследственности
Рвота с рождения	Рвота чаще всего с двухнедельного возраста
Рвота частая	Рвота более редкая
Частота рвоты резко колеблется (по дням)	Частота рвоты более постоянная
Рвота необильная	Рвота обильная, фонтаном
Количество выделившегося со рвотой меньше, чем высосанного	Количество выделившегося со рвотой больше, чем высосанного
Запоры, но иногда стул разжиженный	Почти всегда резкие запоры
Число мочеиспусканий около 10	Число мочеиспусканий резко уменьшено (около 6)
Кожа не очень бледная	Резкая бледность кожи, кожа в складках, морщины на лбу
Перистальтика желудка наблюдается редко	Перистальтика желудка наблюдается очень часто, иногда в виде песочных часов
Ребенок криклив	Ребенок более спокоен
Масса тела сохраняется или умеренно снижается	Резкое уменьшение массы
Масса тела при поступлении больше, чем при рождении	Масса при поступлении меньше, чем при рождении

лудка, органическое сужение пилорического канала, задержка бария в желудке; 2) фиброгастродуоденоскопию, позволяющую выявить точечное отверстие в центре привратника и сужение пилорического канала.

Пилоростеноз отличают прежде всего от пилороспазма (табл. 12) и адреногенитального синдрома (сольтеряющая форма). Последний относится к эндокринопатии, протекающей с увеличением выработки андрогенов надпочечниками, что у девочек проявляется ложным гермафродитизмом, а у мальчиков – ложным преждевременным половым созреванием. У $^1/_3$ подобных больных развивается синдром потери солей с мочой, возникает неукротимая рвота, отмечаются дефицит натрия, дегидратация, понос, дистрофия, усиливается расстройство электролитного обмена, возникает гиперкалиемия, увеличивается экскреция 17-кетостероидов. Пилоростеноз необходимо отличать также от врожденной непроходимости других отделов пищеварительного тракта, обусловленной пороками их развития. Рвота и задержка или отсутствие стула наблюдаются при этом с первых дней жизни.

Прогноз при своевременном лечении в основном благоприятный.

Лечение. Оперативное, до уточнения диагноза, как при пилороспазме. Профилактика не разработана.

ПИЛОРОСПАЗМ (PYLOROSPASMUS)

Пилороспазм – непостоянная непроходимость привратника, обусловленная спазмом.

Этиология и патогенез. 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.

Клиническая картина. Характерно появление с момента рождения срыгиваний и рвоты, которая бывает нерегулярно. Пища выбрасывается небольшими порциями, иногда с примесью желчи. Общее состояние существенно не изменяется. Кривая нарастания массы тела уплощается, но значительного ее

снижения не бывает. Стул достаточный по объему; отмечается склонность к запорам или разжижению каловых масс.

Лечение. Детей кормят чаще и небольшими порциями. В начале кормления рекомендуется дать 1 чайную ложку 10% манной каши как более густую и «тяжелую» пищу, а после еды на 5—10 мин придать ребенку вертикальное положение. С целью снятия спазма привратника назначают атропин внутрь по 1—2 капли 0,1% раствора 4 раза в день; аминазин внутрь или внутримышечно в инъекциях по 0,5—1 мл 0,25% раствора 2 раза в сутки; аппликации парафина или горчичники на область желудка. При необходимости парентерально вводят растворы глюкозы, альбумина.

Прогноз. С возрастом, по мере совершенствования нервной системы, рвота и срыгивания урежаются и к 4—6 мес у большинства детей исчезают. У некоторых детей рвота может возобновиться при различных неблагоприятных условиях (интеркуррентное заболевание, повышение температуры тела, конфликтная ситуация).

Глава X

АНОМАЛИИ КОНСТИТУЦИИ, ИЛИ ДИАТЕЗЫ (DIATHESIS)

Аномалия конституции (греч. diathesis — предрасположение, склонность) — это особое состояние организма ребенка, когда функции и обмен веществ находятся длительно в неустойчивом равновесии, а сам организм обладает такими унаследованными, врожденными или приобретенными свойствами, которые предрасполагают к неадекватным ответам на обычные воздействия, развитию патологических реакций на внешние вредности и определяют более тяжелое течение заболеваний.

«Классическими», наиболее часто встречающимися формами диатезов являются экссудативно-катаральный, лимфатико-гипопластический и нервно-артритический. Возможны смешанные формы, протекающие более тяжело, а также индивидуальные варианты аномалий конституции.

Определение диатезов свидетельствует о том, что их нельзя рассматривать как заболевание. Скорее можно говорить о нарушении адаптации организма к внешней среде, индивидуальном ответе на ее воздействия. Это пограничное состояние, которое может трансформироваться в болезнь под влиянием инфекционных и бытовых стрессов, нерационального вскармливания, дефектов ухода.

Частота аномалий конституции постоянно нарастает в связи с ранним переводом детей на искусственное вскармливание (особенно сухими смесями), широким применением антибактериальных средств и химических веществ в быту, загрязнением внешней среды. Так, в 1952 г. академик АМН СССР М. С. Маслов, основоположник учения об аномалиях конституции в отечественной педиатрии, отметил экссудативно-катаральный диатез у 12,5—25% детей первых двух лет жизни. Данные последних лет свидетельствуют о том, что эта форма диатеза определяется в явном или скрытом виде у 50—70% детей раннего возраста.

Дети с диатезами часто болеют респираторными и желудочно-кишечными заболеваниями, у них чаще наблюдается поражение слизистой оболочки полости рта и мочевыводящих путей.

Острые вирусные и другие заболевания на фоне диатеза имеют склонность к затяжному и рецидивирующему, а также к более тяжелому течению, чаще осложняются нарушениями равновесия кислот и оснований, электролит-

ного баланса, токсикозом, судорожным синдромом, пневмониями, септическими процессами.

С аномалиями конституции может быть связано формирование в дальнейшем патологии желудочно-кишечного тракта и гепатобилиарной системы, желчно- и мочекаменной болезни, бронхиальной астмы и хронических бронхолегочных процессов, подагры, обменного и ревматоидного артритов, диабета, ревматизма и диффузных болезней соединительной ткани.

Своевременная диагностика и рациональная врачебная тактика по отношению к детям с аномалиями конституции являются профилактикой указанной многообразной патологии детей старшего возраста и взрослых и способствуют оздоровлению населения.

ЭКССУДАТИВНО-КАТАРАЛЬНЫЙ (АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ) ДИАТЕЗ

Экссудативно-катаральный (аллергический) диатез (ЭКД) – состояние, характеризующееся полиморфными высыпаниями на коже, повышенной чувствительностью и ранимостью слизистых оболочек, снижением сопротивляемости по отношению к инфекционным агентам, частыми аллергическими реакциями.

Клинические симптомы ЭКД появляются рано, иногда с первых дней жизни, обычно после какого-либо провоцирующего воздействия, и исчезают, как правило, к 2–3 годам (85–90%).

Этиология. ЭКД обусловлен генетическими факторами (наследственная отягощенность у 70–80% детей), возрастными особенностями ферментообразования и иммунологической защиты, а также воздействиями внешней среды.

В числе факторов риска – неблагоприятные условия внутриутробного развития (токсикозы, нерациональное питание матери), гипоксия плода и повреждение центральной нервной системы в родах, инфицированность и массивная медикаментозная терапия, характер вскармливания. Так, при раннем искусственном вскармливании ЭКД развивается в 5–7 раз чаще, чем при естественном.

Патогенез. Принято различать иммунные (транзиторный и истинный) и неиммунные формы диатеза. Транзиторный и истинный варианты иммунного ЭКД имеют общую иммунологическую фазу – гиперпродукцию иммуноглобулинов Е (IgE) при отчетливом снижении IgA, IgG и уровня Т-лимфоцитов. При более часто встречающемся транзиторном варианте иммунного ЭКД (85–90%) гиперпродукция IgE вторична и обычно обусловлена массивным поступлением в кровь антигена коровьего молока. Антигенемия вызывается недостаточным перевариванием лактальбумина вследствие дефицита или низкой активности специфических ферментов, а также повышенной проницаемостью желудочно-кишечного тракта для белка у ребенка раннего возраста. Кроме того, у детей первого полугодия жизни снижен и иммунологический барьер кишечника, – вырабатывается мало секреторного иммуноглобулина (SIgA) в слизистой оболочке. При естественном вскармливании этот дефицит перекрывается полностью или частично наличием SIgA в материнском молоке. Антиген, циркулирующий в крови, раздражает несовершенные иммунокомпетентные органы ребенка, извращает их реактивность и приводит к гиперпродукции IgE. Аналогичные реакции могут вызывать и другие антигенные провоцирующие факторы: прививки, медикаментозные средства, химические вещества и т. д.

Однако не у всех детей антигенемия сопровождается клинической картиной диатеза. В патогенезе ЭКД важное место занимает также несостоятельность тканевых барьеров ребенка, которая может быть врожденной, генетически обусловленной или приобретенной (например, в результате дискортициз-

ма). Кроме того, имеет значение возможный дефицит блокирующих антител, при котором происходят свободное образование и фиксация гаптенов в коже и слизистых оболочках с развитием реагиновой сенсибилизации. В последующем наблюдаются местная дегрануляция тучных клеток, высвобождение биологически активных веществ, повышающих сосудистую проницаемость и вызывающих экссудативные реакции.

Значительно реже, всего в 10—15% случаев, наблюдается ЭКД, имеющий в основе истинный иммунный генез. Гиперпродукция IgE при этом генетически детерминирована, фиксируется даже при отсутствии клинических проявлений у пробанда и членов его семьи и реализуется в клинике также при несостоятельности тканевых барьеров и контакте с антигеном. Именно эта форма диатеза в дальнейшем может трансформироваться в так называемые аллергические болезни.

Важным звеном патогенеза являются также нейроэндокринные и обменные расстройства. Состояние нервной системы у детей с ЭКД давно обращало на себя внимание исследователей. Так, М. С. Маслов и А. Ф. Тур считали, что именно своеобразная реактивность центрального и вегетативного отделов нервной системы лежит в основе этого состояния. Подтверждают это положение повышенная нервная возбудимость, отчетливая вегетодистония с преобладанием активности парасимпатической системы, симметричность кожных изменений, более частое развитие клинической картины диатеза у детей с постгипоксическими энцефалопатиями. Гипоксические состояния, видимо, могут быть и первопричиной эндокринных расстройств, проявляющихся чаще всего дискортицизмом. Последний в таком случае может быть обусловлен постгипоксическим повреждением коры надпочечников. Кроме того, дискортицизм может развиться и на фоне морфологической и функциональной незрелости печени и ее ферментных систем и связанных с этим нарушений обмена кортикостероидов. Результатом являются повышение минералокортикоидной активности и легко возникающие расстройства микроциркуляции и водно-минерального обмена. Недостаточная дифференцировка и ферментная дисфункция печени приводят также к нарушениям белкового и витаминного обмена, особенно витаминов группы В. Весь комплекс обменных нарушений обусловливает снижение окислительно-восстановительных процессов и развитие ацидоза, наблюдающегося у всех детей с ЭКД.

Клиническая картина. Дети с ЭКД обычно бледны, пастозны. Масса тела нарастает неравномерно, легко снижается при заболеваниях. Подкожная клетчатка рыхлая, гидрофильная, часто избыточно развитая, тургор тканей и эластичность кожи понижены, выражены явления паратрофии.

Кожные проявления возникают рано, в первые недели и месяцы жизни, и достигают максимума во втором полугодии. Вначале это «гнейс» на волосистых частях головы (усиленное образование себорейных чешуек, шелушение), упорные опрелости в кожных складках, особенно в области промежности и ягодиц. Затем присоединяются гиперемия, инфильтрация и шелушение кожи щек («молочный струп») (рис. 31) и строфулюс — зудящая узелковая сыпь на открытых частях тела, иногда с точечной везикулой в центре. Расчесы вызывают появление точечных эрозий, мокнутия, образование желтоватых корочек («мокнущая» экзема) и легко возникающее вторичное инфицирование. В тяжелых случаях экзема распространяется на большую часть туловища и конечностей, вызывая постоянный зуд, беспокойство, нарушение сна, интоксикацию.

В более старшем возрасте (после года) чаще наблюдаются уртикарные, эритематозно-папулезные и пруригинозные сыпи, сухая экзема, нейродермит.

Повышенная ранимость слизистых оболочек выражается в усиленной десквамации эпителия языка («географический язык» — белесоватые кольце-

видные участки набухания и шелушения эпителия), изменении слизистой оболочки полости рта (стоматит), а также в легко возникающих воспалительных заболеваниях глаз (конъюнктивит, блефарит) и верхних дыхательных путей (рецидивирующие риниты, фарингиты, синуситы, бронхиты, иногда с астматическим компонентом, ложный круп). Заболевания часто протекают тяжело, с выраженными расстройствами микроциркуляции, токсикозом и экзикозом. У таких детей нередко отмечаются без видимых к тому причин изменения в моче (протеинурия, лейкоцитурия, плоские эпителиальные клетки) и дисфункция кишечника (разжиженный, учащенный слизистый стул).

У детей старше года нарастает частота «астматического компонента», в дальнейшем переходящего нередко в бронхиальную астму, выявляются дискинезии желчных путей и желудочно-кишечного тракта.

Гиперплазия лимфаденоидной ткани — характерное клиническое проявление ЭКД. Увеличиваются аденоиды и миндалины, лимфатические узлы (чаще регионарно по отношению к кожному процессу и изменениям носоглотки), печень и селезенка. Гиперплазию лимфаденоидной ткани при ЭКД принято считать вторичной, следствием дефекта гуморального иммунитета, дискортицизма, повторных инфекционных воздействий обменных нарушений.

Лабораторные данные. Лабораторные исследования свидетельствуют о нарастающей аллергизации (эозинофилия), стойких нарушениях белкового (гипо- и диспротеинемия, снижение уровня альбуминов и γ-глобулинов, дисбаланс аминокислот), жирового (гипохолестеринемия) и углеводного (высокий исходный уровень сахара) обмена, сдвиге равновесия кислот и оснований в сторону ацидоза.

Диагноз основывается на рано развивающихся характерных изменениях кожи и слизистых оболочек, гиперплазии лимфаденоидной ткани; явлениях паратрофии, отчетливых обменных и иммунологических нарушениях, сниженной сопротивляемости организма ребенка к инфекционным воздействиям.

Прогноз. У большинства детей при щадящем режиме и отсутствии дополнительных антигенных раздражителей к 2—3 годам дифференцируются ферментные и иммунная системы, повышаются барьерные функции кожи и слизистых оболочек, стабилизируются обменные процессы. Лишь у части больных, обычно с истинным иммунным ЭКД и неблагоприятными условиями жизни, происходит трансформация в «аллергические болезни» (бронхиальная астма, нейродермит, экзема).

ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ

Лимфатико-гипопластический диатез (ЛГД) — состояние, характеризующееся диффузной гиперплазией лимфаденоидной ткани (в 70% случаев с одновременным увеличением вилочковой железы), гипоплазией ряда внутренних органов и желез (сердце и аорта, почки, кора надпочечников, щитовидная и паращитовидная железы, половые органы), эндокринной дисфункцией, вследствие чего резко изменяется реактивность и снижается адаптация ребенка к условиям внешней среды.

Клинические проявления ЛГД возможны с первых дней и месяцев жизни (особенно при выраженной гиперплазии тимуса), однако чаще формируются постепенно и максимально выражены в возрасте 2—7 лет. М. С. Маслов отметил наличие ЛГД у 3—7% детей дошкольного возраста, современные статистические данные свидетельствуют о нарастании его частоты.

Этиология. ЛГД связывается с первичной или вторичной функциональной неполноценностью коры надпочечников (в том числе за счет угнетения ее гиперплазированным тимусом). Основное значение имеют, видимо, факторы

внешней среды, хотя наблюдается и наследственная, генетически обусловленная форма диатеза. Первенствующую роль играют родовая травма и внутриутробная гипоксия, а также тяжелые, длительно текущие инфекционные процессы, вызывающие повреждение или угнетение функции коры надпочечников.

Патогенез. Определяется в первую очередь нейроэндокринными и иммунологическими расстройствами. Повреждение или функциональная слабость коркового слоя надпочечников ведет к развитию гипо- и дискортицизма, преобладанию минералокортикоидной активности, следствием чего являются плохая переносимость стрессовых ситуаций и легкое нарушение микроциркуляции и водно-минерального обмена. Вторично активируется деятельность гипофиза, увеличивается продукция АКТГ и соматотропного гормона. В результате нарушается пропорциональность развития организма ребенка, возникают функциональные расстройства деятельности и гиперплазия тимуса, а затем и всей лимфаденоидной ткани. Функциональная неполноценность тимуса как иммунокомпетентного органа (часто, видимо, обусловленная генетически) выражается в снижении как гуморального, так и клеточного звена иммунитета (значительно уменьшено число Т- и В-лимфоцитов). Кроме того, как и при ЭКД, имеет место гиперпродукция IgE, первичная или связанная с повторными антигенными воздействиями (нарушения вскармливания, частые, длительно текущие и, следовательно, длительно леченные ОРВИ и отиты и т. д.).

Клиническая картина. Обращают на себя внимание избыточные масса и длина тела (часто фиксируемые уже при рождении) и диспропорциональное телосложение: короткие туловище и шея, длинные конечности, удлиненные узкие лопатки. Типичны поведение и внешний вид ребенка: вялость, малоподвижность, отставание в развитии речи и статических функций, отсутствие интереса к окружающему. Условнорефлекторная деятельность замедлена, преобладают тормозные реакции. Дети с трудом выдерживают даже обычные физические и психические нагрузки, быстро устают, у них легко снижается масса тела.

Кожа бледная, часто цианотичная, с выраженным мраморным рисунком. Кожные высыпания при ЛГД наблюдаются всего у $^1/_3$ детей и носят экссудативный характер с некоторым своеобразием их локализации. Так, «сухие» высыпания чаще расположены на ягодицах и нижних конечностях, стойкие опрелости и мокнутие — в шейных складках и за ушами. Подкожная клетчатка развита избыточно, гидрофильна, пастозна, распределена неравномерно (больше на животе и бедрах). Тургор тканей, мышечный и сосудистый тонус (артериальное давление) значительно снижены.

Расстройства микроциркуляции, повышенная сосудистая проницаемость, снижение иммунологической защиты касаются в большей мере, чем при ЭКД, слизистых оболочек, в первую очередь дыхательных путей. Дети с ЛГД редко бывают здоровыми. У них наблюдаются упорные блефариты и конъюнктивиты. Почти непрекращающиеся ОРВИ протекают с выраженным экссудативным гиперсекреторным компонентом. Рано формируется и плохо поддается терапии астматический синдром, быстро переходящий (часто уже на первом году жизни) в тяжелую форму бронхиальной астмы.

Гиперплазия лимфаденоидной ткани носит системный, генерализованный характер: увеличены в количестве и размерах все группы лимфатических узлов, включая трахеобронхиальные и мезентериальные, выражены аденоидит и гипертрофический тонзиллит, увеличены размеры печени и селезенки. Перкуторно может быть обнаружено расширение сосудистого пучка за счет гипертрофированного тимуса, который у большинства больных отчетливо определяется при рентгенологическом исследовании (рис. 32).

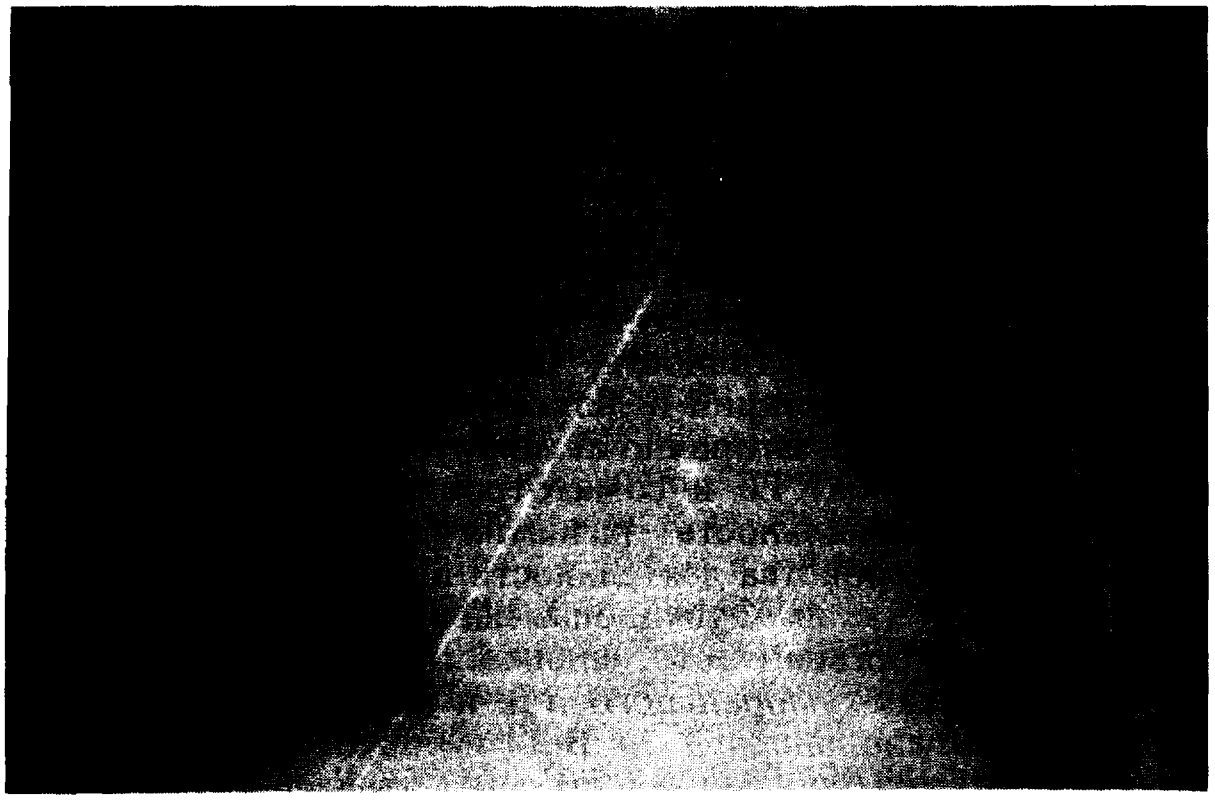


Рис. 32. Рентгенограмма грудной клетки ребенка с лимфатико-гипопластическим диатезом. В верхнем средостении видна тень увеличенной вилочковой железы.

У детей раннего возраста гипертрофия вилочковой железы может вызвать расстройства дыхания (одышка, диспноэ, апноэ, стридор, гипопневматоз отдельных сегментов легких) и раздражение желудочно-кишечного тракта, вплоть до картины пилороспазма.

При исследовании внутренних органов чаще всего обнаруживают изменения сердца: «капельное» срединное или, наоборот, увеличенное в размерах, с вялой пульсацией и замедленной проводимостью. В отдельных случаях наблюдаются врожденные пороки и гипоплазия дуги аорты.

Морфофункциональная незрелость сердца и почек благоприятствуют возникновению кардио- и нефропатий, нередко формирующихся у детей с ЛГД. Любое заболевание у таких детей обычно протекает тяжело, часто сопровождаясь кишечным токсикозом, эксикозом, гипертермией, судорогами и нейротоксикозом.

При лабораторном исследовании определяются умеренный лейкоцитоз с лимфо- и моноцитозом и небольшой нейтропенией, гипогликемия, снижение уровня оксикортикостероидов в крови, иногда выявляющееся только при нагрузке, сдвиг равновесия кислот и оснований в сторону ацидоза.

Диагноз. ЛГД диагностируют на основании диспропорциональности в развитии и системной гиперплазии лимфаденоидной ткани, особенно в сочетании с увеличением тимуса, резким снижением защитных сил организма и возможностей адаптации ребенка к условиям внешней среды.

Прогноз. Часто затруднителен. Щадящий режим, исключение стрессовых ситуаций и контактов с инфекцией, неспецифическая стимуляция защитных сил способствуют постепенной стабилизации состояния ребенка. Дисгормональные расстройства часто компенсируются при половом развитии, но последнее иногда задерживается. В редких случаях возможна внезапная смерть при стрессах, особенно инфекционного происхождения, вследствие острой надпочечниковой недостаточности, сопровождающейся, как правило, коллапсом и гипогликемией.

НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ

Нервно-артритический диатез (НАД) характеризуется значительными, обычно генетически обусловленными, нарушениями обмена веществ и связанной с ними повышенной возбудимостью центральной нервной системы.

Проявления НАД возникают иногда в первые недели и месяцы жизни, но обычно не диагностируются по причине своей неспецифичности. Развернутая клиническая картина диатеза более свойственна детям школьного возраста (7—14 лет).

Наблюдается эта форма аномалии конституции реже, чем другие диатезы (примерно у 2—3% детей).

Этиология. НАД в настоящее время принято связывать как с наследственными факторами (дефект обмена пуриновых оснований и мочевой кислоты), так и с воздействиями внешней среды: перегрузка белковыми, в первую очередь мясными, продуктами рациона беременной и ребенка раннего возраста.

Семейно-генетический анамнез свидетельствует о том, что в семьях пробандов с одинаковой частотой (18—22%) фиксируются неврастения, подагра, моче- и желчекаменная болезнь. В 2,5 раза чаще наблюдаются в этих семьях атеросклероз и ишемическая болезнь сердца, гипертоническая болезнь, сахарный диабет, заболевания системы дыхания, желудка и двенадцатиперстной кишки.

Патогенез. Ведущее значение придается изменению активности ферментов печени, извращению белкового обмена вследствие нарушения механизма повторного использования пуринов и усиления образования мочевой кислоты. В результате пурины и конечный продукт их метаболизма — мочевая кислота накапливаются в крови. Содружественно страдают также жировой и углеродный обмен, вследствие чего нарушается усвоение углеводов и возникает склонность к кетоацидозу.

Мочевая кислота и ее соли, сопутствующий ацидоз раздражают центральную нервную систему, обусловливая чрезмерно повышенную возбудимость ребенка.

Правильное воспитание может длительно компенсировать нарушенный обмен. Декомпенсация наступает при стрессовых ситуациях, изменении характера питания, физических перегрузках, что чаще всего реализуется в школьном возрасте.

Клиническая картина. Клинические проявления зависят от возраста больных и представлены разнообразными синдромами: кожным, неврастеническим, обменным, спастическим. Редкими проявлениями этой формы диатеза могут быть стойкий субфебрилитет, непереносимость запахов и различные идиосинкразии.

В первые месяцы жизни ребенка часто отмечаются плохая прибавка массы тела, неустойчивый стул. В результате снижения аппетита легко развивается дистрофия, но возможно и избыточное развитие подкожной клетчатки вплоть до ожирения, особенно у девочек-подростков. Гиперплазия лимфаденоидной ткани выражена менее отчетливо, чем при других диатезах, но обычно пальпируются все группы лимфатических узлов, умеренно увеличенные, плотные.

Кожный синдром. Аллергические высыпания на коже наблюдаются относительно редко, появляются в старшем возрасте в виде отеков Квинке, крапивницы, пруриго, нейродермита, сухой и себорейной экземы. Слизистые оболочки, как и кожа, страдают реже, чем при других формах диатезов. Лишь у части детей отмечается склонность к ОРВИ с навязчивым чиханьем, кашлем, явлениями бронхоспазма. Астматический бронхит у этого контингента

детей протекает с необильной секрецией, хорошо поддается лечению бронхолитическими препаратами, однако у некоторых трансформируется в атопическую форму бронхиальной астмы.

Неврастенический синдром. Встречается наиболее часто (84%). На первом году жизни он проявляется преобладанием процессов возбуждения: дети часто беспокойны, крикливы, пугливы, мало и плохо спят. Постоянное раздражение центральной нервной системы продуктами пуринового обмена способствует более раннему психическому и эмоциональному развитию. Дети быстро овладевают речью, проявляют любознательность, интерес к окружающему, хорошо запоминают прочитанное или рассказанное, рано начинают читать. Однако внешнее благополучие и хорошее развитие детей сопровождаются эмоциональной лабильностью, нарушениями сна, ночными страхами, вегетодистоническими расстройствами, упорной анорексией. Кроме того, возможны тикоподобный и хореический гиперкинезы, логоневроз, навязчивый кашель, привычные рвоты, аэрофагия, энурез.

Синдром обменных нарушений. Этот синдром выражается в преходящих, часто ночных, суставных болях (за счет кристаллизации урата натрия во внутрисуставной жидкости), периодически возникающих дизурических расстройствах (не связанных с переохлаждением или инфекцией), салурии (обычно смешанного характера – ураты, оксалаты, фосфаты). Необходимо особо отметить возможность появления при этой форме диатеза периодической ацетонемической рвоты.

Ацетонемическая рвота наблюдается в возрасте 2—10 лет и полностью прекращается к пубертатному периоду. Причинами развития приступа могут быть пищевая погрешность, стрессовая ситуация, физическая перегрузка.

Рвота возникает внезапно или после короткого (до суток) периода предвестников (недомогание, головная боль, отказ от еды, запах ацетона изо рта, запор, слабоахоличный стул). Она быстро принимает характер неукротимой, часто сопровождается жаждой, обезвоживанием, интоксикацией, гипертермией, потерей массы тела, возбуждением, одышкой, тахикардией, в редких случаях – симптомами менингизма и судорогами. Выдыхаемый воздух, рвотные массы имеют запах ацетона. Длительность приступа от нескольких часов до 1—2 сут, редко до 1 нед. В большинстве случаев рвота прекращается так же внезапно, как и началась; ребенок быстро поправляется. После приступа в течение нескольких дней пальпируется увеличенная печень.

В крови ацидоз, накопление ацетона и кетоновых тел, аммиака, часто низкий уровень эндогенного сахара, натрия и хлора, а также нейтрофильный лейкоцитоз со снижением эозинофилов, моно- и лимфоцитов, умеренное увеличение СОЭ. В моче в момент приступа определяется ацетон, после приступа выражена уробилинурия.

Спастический синдром. Проявляется бронхоспазмом, мигренеподобными головными болями, склонностью к гипертензии и кардиалгиям, почечными, печеночными и кишечными коликами, запорами, развитием спастического мембранозного колита.

Диагноз основывается на наличии обменных заболеваний в семейном анамнезе, признаках повышенной возбудимости центральной нервной системы ребенка, выраженных нарушениях обмена, наклонности к спазмам, своеобразных аллергических проявлениях.

Прогноз определяется возможностью раннего формирования у взрослых атеросклероза, гипертонической болезни, подагры, обменных артритов, диабета, желчно- и мочекаменной болезни, упорных мигреней и невралгий, атопической бронхиальной астмы. В связи с этим особое значение имеют правильное воспитание детей и возможно более раннее выявление нарушенного пуринового обмена.

ЛЕЧЕНИЕ ДИАТЕЗОВ

Лечение диатезов основывается на тщательном соблюдении всех гигиенических норм и принципов воспитания детей и рациональном их вскармливании.

Р е ж и м должен быть охранительным, т. е. следует предотвращать стрессовые ситуации, физические и психические перегрузки, излишние контакты, особенно с инфекционными больными. Четкое соблюдение распорядка дня, тщательный уход за ребенком, достаточное пребывание его на свежем воздухе, ведение пищевого дневника являются неотъемлемыми составляющими этого режима.

Д и е т а больного диатезом количественно и качественно должна соответствовать возрасту ребенка и виду вскармливания. Детям с избыточной массой тела ограничивают сахар и другие источники легкоусвояемых углеводов: каши, кисели, хлеб, макаронные изделия. Количество углеводов корригируется за счет овощей и фруктов. Растительные продукты обладают теми «свободными» щелочными валентностями, которые действуют ощелачивающе на внутреннюю среду организма, что очень важно, учитывая свойственный диатезу ацидоз. Несколько ограничивают количество поваренной соли и жидкости. Рекомендуется дополнительное введение препаратов калия. Не менее 30% жиров в рационе ребенка старше года должно быть представлено растительными маслами.

Оптимальным для ребенка младше года является естественное вскармливание при строгом соблюдении правил и техники введения прикорма. При смешанном и искусственном вскармливании ограничивают количество цельного коровьего молока, каши готовят на овощном отваре. Предпочтение отдают кисломолочным продуктам (простокваша, ацидофилин, биолакт). Желток дают только вареным вкрутую. Противопоказано применение сухих и консервированных смесей.

Из диеты кормящей матери и пищи детей старше года исключают облигатные трофаллергены (клубника, цитрусовые, какао, шоколад), консервы, копчености, пряности, грубые животные жиры. В рационе детей с нервно-артритическим диатезом резко ограничивается применение концентрированных мясных и рыбных бульонов и ряда овощей, содержащих пуриновые основания и щавелевую кислоту (щавель, шпинат, редька, редис, цветная капуста, помидоры). При ацетонемической рвоте показана голодная диета сроком до 12 ч, питье охлажденных солевых растворов и глюкозы малыми порциями. В тяжелых случаях растворы поваренной соли, соды и глюкозы вводят внутривенно капельно. Внутрь назначают легкоусвояемые углеводы (картофельное пюре, бананы).

С п е ц и ф и ч е с к а я г и п о с е н с и б и л и з а ц и я проводится в тех случаях, когда внимательное наблюдение за ребенком, проведение аллергологических проб или пищевой дневник позволили выявить антиген, вызывающий клинические проявления диатеза. Она заключается в длительном подкожном введении малых доз антигена под наблюдением врача-аллерголога. Контакт с антигеном должен быть исключен.

Н е с п е ц и ф и ч е с к а я г и п о с е н с и б и л и з а ц и я является обязательной, проводятся курсы антигистаминных препаратов в возрастных дозах (табл. 13) в сочетании с препаратами кальция (0,25—0,5 г 2—3 раза в день), рутина и аскорбиновой кислоты.

При обострении процесса продолжительность курса гипосенсибилизации должна быть не менее месяца. Затем в течение 6 мес — 1 года регулярно проводят повторные короткие курсы: по 10 дней в каждом месяце с последующим 20-дневным перерывом. Целесообразно менять антигистаминные препа-

Таблица 13

Разовые возрастные дозы антигистаминных препаратов (в граммах)

Препарат	6 мес	Возраст		Кратность применения
		до 1 года	до 3 лет	
Диазолин	0,005	0,01	0,015—0,02	1—3
Димедрол	0,002	0,003—0,005	0,005—0,01	1—3
Дипразин (пипольфен)	0,005	0,005—0,006	0,006—0,01	2—3
Супрастин	0,003—0,005	0,005—0,006	0,006—0,007	2—3
Тавегил	0,00025	0,00025—0,0003	0,0003—0,0005	1—2

раты во избежание привыкания и побочных реакций. Кроме того, в комплексном лечении диатезов применяют гистоглобин (5—6 инъекций по 1 мл подкожно 1 раз в день с интервалом в 3 дня).

Витаминотерапия при диатезах направлена на нормализацию обменных процессов, уменьшение ацидоза и стимуляцию местного и общего иммунитета. Применяемые препараты и их дозировки даны в табл. 14.

Как было отмечено, аскорбиновая кислота и рутин входят в регулярно проводимые курсы гипосенсибилизации и применяются длительно. При сухой экземе хороший результат нередко дает трехнедельный курс лечения витамином А. Его можно комбинировать с витамином B_{15} и очищенной серой (0,1—0,25 г 2—3 раза в день). Витамины группы В назначают отдельными курсами продолжительностью 2—4 нед. Можно чередовать введение витамина B_1 (или кокарбоксилазы) и B_6, назначая их через день. Продолжительность курса — 1 мес. У некоторых больных кожные проявления диатеза уменьшаются на фоне введения АТФ (0,1 мл 1% раствора, подкожно 1 раз в день, в течение 10—12 дней).

Индивидуальный характер нарушений обмена, а также возможность аллергической реакции на применение всех витаминов заставляют назначать их последовательно и менять комбинации препаратов.

Седативная терапия при обострении включает валериану (настой 2 г на 200 мл — 1 чайная ложка, настойка — 1 капля на год жизни 3—4 раза в день), триоксазин ($^1/_4$ таблетки 3—4 раза в день), небольшие дозы снотворных (фенобарбитал — 0,005—0,01 г 1—3 раза в день, элениум — 0,0025—0,005 г 2 раза в день) для уменьшения зуда и улучшения сна. Препараты подбираются индивидуально и меняются.

Местное лечение кожных проявлений проводится под контролем дерматологов. В острой фазе мокнущей экземы назначают влажные повязки с растительным маслом, буровской жидкостью, раствором резорцина (1—2%) или нитрата серебра (0,25%). При сухих экземах применяют ванны с танином

Таблица 14

Разовые возрастные дозы витаминов (в граммах)

Препарат	Возраст			Кратность применения
	6 мес	до 1 года	до 3 лет	
Витамин А (ретинол)	300 МЕ	до 500 МЕ	до 1000 МЕ	2—3
Витамин B_1 (тиамин)	0,0001	0,0002	0,0003	2—3
Витамин B_2 (рибофлавин)	0,0005	0,001	до 0,0015	2—3
Витамин PP (никотиновая кислота)	0,001	0,003	0,005	2—4
Витамин B_5 (пантотенат кальция)	0,025	до 0,05	до 0,1	2
Витамин B_6 (пиридоксин)	0,001	0,002	0,003	2—3
Витамин B_{15} (пангамат кальция)	0,005	до 0,01	0,01—0,015	3
Витамин С (аскорбиновая кислота)	0,025—0,05	0,05—0,075	0,075—0,1	2—3
Витамин Р (рутин)	0,002	0,003—0,004	0,005—0,0075	2—3

(20 г на ванну), отваром дубовой коры (200 мл на 1 л воды), перманганатом калия (0,3 г на 10 л воды), чередой, ромашкой, крахмалом. При уменьшении островоспалительных явлений используют максимально индифферентные вещества (тальк, белая глина, 1—2% белая и желтая ртутные мази, 10% нафталановая мазь и димедролцинковая паста), которые необходимо подбирать индивидуально.

В некоторых случаях хороший эффект отмечается при использовании УФО (20 сеансов ежедневно от 2 до 20 мин, с увеличением экспозиции на 1 мин в день, фокусное расстояние 100 см).

Инфицированные проявления экземы требуют антибактериальной терапии. При отсутствии эффекта от указанного лечения, только по строгим показаниям, применяют местно гормональные мази, обычно коротким курсом. Назначение при диатезах кортикостероидов внутрь противопоказано. При возникновении острой надпочечниковой недостаточности необходимо срочное внутривенное введение изотонических растворов (0,85% раствор хлорида натрия, 5% раствор глюкозы), гидрокортизона или преднизолона, плазмы или ее заменителей, норадреналина. Подкожно вводят мезатон, внутрь — большие дозы аскорбиновой кислоты.

Интеркуррентные заболевания у детей с аномалиями конституции требуют осторожной лекарственной терапии. Назначение антибиотиков и сульфаниламидов возможно только по абсолютным показаниям, в средних дозах, короткими курсами на фоне гипосенсибилизации.

При выраженных клинических признаках диатеза рекомендуется временный отвод от прививок до стабилизации состояния ребенка. Профилактическая вакцинация проводится только в период клинической ремиссии кожного процесса с предварительной и последующей гипосенсибилизацией (всего 14—20 дней). Важны строгое соблюдение инструкций, применение щадящих схем вакцинации и специальных вакцин с пониженным содержанием антигенов.

Рассмотренное лечение диатезов часто оказывается малоэффективным, так как клинические проявления аномалии конституции обычно являются результатом уже глубоких нарушений эндокринной регуляции и всех видов обмена.

ПРОФИЛАКТИКА ДИАТЕЗОВ

Первичная профилактика (предупреждение формирования аномалии конституции у детей) включает разумный пищевой режим, предупреждение и лечение токсикозов беременности и гипоксических состояний плода, рациональное, лучше естественное, вскармливание ребенка, тщательный уход за ним, возможно большее пребывание на свежем воздухе, закаливание, массаж и физкультуру, применение УФО, предупреждение и своевременное лечение интеркуррентных заболеваний и дефицитных состояний, осторожное проведение прививок с соблюдением инструкций и вакцинального календаря, исключение контакта с простыми химическими веществами (стиральные порошки).

Вторичная профилактика является продолжением лечебных мероприятий острого периода. Необходимы соблюдение режима и распорядка дня, диета, продолжение специфической и неспецифической гипосенсибилизации, периодическая витаминотерапия, уход за кожей и слизистыми оболочками, осторожное проведение закаливающих процедур, массажа и гимнастики и стимуляция естественных защитных сил организма. Проведение любых процедур детям с лимфатико-гипопластическим диатезом требует большой осторожности, так как они легко дают коллаптоидные реакции.

Глава XI

ДИСТРОФИИ (DYSTROPHIAE)

Дистрофия — хроническое расстройство питания и трофики тканей, нарушающее правильное, гармоничное развитие ребенка.

По классификации Г. Н. Сперанского различают: 1) гипотрофию, протекающую со снижением массы тела по отношению к его длине; 2) паратрофию с нормальной или избыточной массой тела; 3) гипостатуру с пропорциональным уменьшением массы и длины тела и 4) полигиповитаминоз. До последнего времени наиболее часто встречалась гипотрофия, сохраняющая, по данным ВОЗ, ведущую роль в развивающихся странах. В нашей стране наблюдается тенденция к увеличению числа детей с паратрофией, сопровождающейся избыточной массой тела и ожирением.

Дистрофия может возникнуть у человека любого возраста. У детей первых лет и месяцев жизни она встречается значительно чаще, развиваясь даже при незначительных отклонениях в питании, дефектах ухода, инфекционных заболеваниях. Это дает право расценивать ее как особую форму патофизиологической реакции организма ребенка на любое вредное воздействие и выделять как самостоятельную нозологическую форму. Высокая детская смертность в дореволюционной России во многом определялась частотой и тяжестью гипотрофии, на фоне которой нередко фатально заканчивались пневмонии, желудочно-кишечные расстройства и острые детские инфекции. Дистрофии и в настоящее время являются одной из важнейших проблем здравоохранения развивающихся стран, встречаясь у 10—20% детей в возрасте до 4 лет.

В нашей стране гипотрофии тяжелой степени наблюдаются редко (0,5—2%) и больше распространены гипотрофии легкой и среднетяжелой степени. Гипотрофия среднетяжелой и тяжелой степени нарушает формирование центральной нервной системы, эндокринного аппарата, иммунокомпетентных органов. Дети отстают как в физическом, так и в умственном развитии, чаще и тяжелее болеют инфекционными заболеваниями. Дистрофия, перенесенная в раннем детстве, может в дальнейшем привести к отставанию в росте, снижению устойчивости к физическим и психическим нагрузкам, предрасполагает к хроническим заболеваниям желудочно-кишечного тракта, более частому, чем в остальной популяции женщин, недонашиванию беременности.

Этиология. Различают дистрофию пренатального происхождения, возникшую внутриутробно или в течение первых недель жизни, и постнатальную, развившуюся после рождения под влиянием различных факторов. В мире число детей с пренатальной дистрофией постоянно увеличивается, в настоящее время она наблюдается у 20—30% новорожденных. По данным ВОЗ, наиболее частыми ее причинами являются недостаточное питание и заболевания матери во время беременности. В нашей стране ведущее значение имеют токсикоз беременности, особенно первой ее половины, нарушающий развитие эмбриона в узловых «точках» его органогенеза, а также патология плаценты. Последняя вызывает дистрофию в более поздние сроки, обычно в результате нарушения маточно-плацентарного кровообращения и внутриутробной гипоксии плода. Играют роль и другие причины: возраст матери (слишком юный или пожилой), ее занятость и профессиональные вредности, правильность использования декретного отпуска, стрессовые ситуации, нарушающие гестационную доминанту, алкоголизм, курение и т. д.

Постнатальная дистрофия может быть вызвана разнообразными эндо- и экзогенными факторами. К эндогенным относятся аномалии конституции

и иммунодефицитные состояния, пороки развития внутренних органов, особенно желудочно-кишечного тракта; врожденные и наследственные синдромы, обусловленные ферментными дефектами (синдром мальабсорбции, муковисцидоз, целиакия, фенилкетонурия, галактоземия, гликогенная болезнь и др.); эндокринные и нейроэндокринные расстройства. В большинстве случаев дистрофия, вызванная эндогенными факторами, рассматривается как вторичная. Среди экзогенных воздействий сохраняют значение алиментарные, инфекционные, дефекты ухода. В связи с ростом материального благосостояния и санитарной культуры населения алиментарный фактор выражается не столько в прямом качественном и количественном голодании (гипогалактия, количественный недокорм при искусственном вскармливании, преимущественно одностороннее питание с перегрузкой белками, жирами или углеводами и т. д.), сколько в несбалансированном избыточном по 2—3 ингредиентам и плохо организованном питании или дефиците витаминов. Самыми частыми из инфекционных факторов по-прежнему остаются острые желудочно-кишечные заболевания, имеют значение и их последствия в виде дисбактериоза, анорексии и нарушений всасывания; возросла роль повторных ОРВИ и отитов.

К дефектам ухода и организации окружающей среды относятся недостаточное внимание к ребенку и отрицательное эмоциональное воздействие на него, несоблюдение режима дня, пренебрежение простейшими гигиеническими процедурами (своевременная смена пеленок, ежедневное купание), а также гиподинамия. Нередко у одного и того же ребенка несколько этиологических факторов действуют одновременно, в таких случаях говорят о дистрофии смешанной этиологии.

Патогенез. Развитие дистрофии всегда сопровождается глубокими нарушениями всех видов обмена веществ в организме ребенка и изменениями со стороны внутренних органов, в первую очередь центральной нервной и пищеварительной систем. Неустойчивая секреция желудочно-кишечного тракта ребенка легко подавляется под влиянием отрицательных эмоций, перегревания или переохлаждения, количественной и качественной неполноценности питания или избыточности его, инфекционных заболеваний и т. д., что является первичным звеном патогенеза самой частой формы дистрофии — гипотрофии. Даже легкая ее степень сопровождается снижением уровня пепсина и лабфермента желудочного сока и панкреатической липазы в среднем на 60%. При дистрофии более тяжелой степени пищеварительные ферменты практически отсутствуют. Пищевые вещества, поступающие в организм, перестают перевариваться и усваиваются не полностью. Нарушаются не только процессы переваривания, но и последующего всасывания. В кале обнаруживают растворимые белки, аминокислоты, жиры и переваримые углеводы. Снижается порог переносимости (толерантности) пищи, легко возникают функциональные срывы в виде диспепсии или нарушений моторики желудочно-кишечного тракта другого характера: пища задерживается в желудке до 5—7 ч, появляются упорные запоры, сменяющиеся позднее «голодными» поносами. В результате в организм поступает недостаточное количество полноценного белка, витаминов, микроэлементов, биологически активных жиров, что нарушает в первую очередь синтез ферментов и гормонов и, следовательно, гуморальную и эндокринную регуляцию процессов обмена.

Диспротеинемия, дефицит ферментов и витаминов, особенно аскорбиновой кислоты, снижают активность тканевого обмена, потребление кислорода тканями и приводят к накоплению недоокисленных продуктов обмена с развитием метаболического ацидоза, чему способствуют также повышенная гликолитическая активность и накопление в тканях молочной кислоты. Недостаточное поступление в организм полноценных питательных веществ, повышен-

ное эндогенное расходование, снижение синтеза ферментов, глубокие расстройства тканевого обмена нарушают равновесие процессов ассимиляции и диссимиляции в сторону преобладания катаболизма. Ацидоз и нарушения интермедиарного обмена по принципу «порочного круга» усугубляют дисфункцию центральной нервной и пищеварительной систем, вызывают расстройства микроциркуляции и изменения внутренних органов.

Распад собственных белков, жиров и углеводов уменьшает размеры внутренних органов и разрушает систему их иммунологической защиты. Понижается сопротивляемость организма и развивается состояние эндогенного токсикоза, усугубляющееся в результате снижения антитоксической функции печени. На этом фоне легко присоединяется вторичная инфекция и может развиться токсико-септическое состояние, являющееся наиболее частой причиной летального исхода при тяжелых формах дистрофии (атрофии).

Клиническая картина дистрофии зависит от вида расстройства трофики и степени ее выраженности.

Гипотрофия. Различают легкую, среднетяжелую и тяжелую степени выраженности.

При гипотрофии I степени дефицит массы тела составляет 10—20% по сравнению с нормой. Гипотрофия I степени выявляется, как правило, только при внимательном осмотре ребенка. Обычное состояние его удовлетворительное, аппетит снижен умеренно, кожа гладкая, эластичная, бледная, внутренние органы и физиологические отправления без видимых отклонений. Тургор тканей снижен и толщина подкожной жировой клетчатки на животе значительно меньше, но на лице и конечностях сохранена. Отмечаются диспротеинемия и снижение уровня пищеварительных ферментов.

При гипотрофии II степени дефицит массы тела по отношению к его длине, уменьшенной на 2—4 см, составляет 20—30%. Гипотрофия II степени характеризуется снижением эмоционального тонуса и активности ребенка, апатией, вялостью, адинамией, задержкой развития психомоторных функций и речи, отчетливым нарушением аппетита. Обращают на себя внимание бледность и сухость кожных покровов, их шелушение. Эластичность кожи и тургор тканей снижены, выражена мышечная гипотония. Подкожная жировая клетчатка сохранена на лице, но отчетливо уменьшена или отсутствует на животе и конечностях. Кривая нарастания массы тела уплощена. Колебания температуры тела в течение суток до 1 °С, постоянно холодные конечности свидетельствуют о расстройстве теплорегуляции, часто отмечаются тахипноэ, аритмия дыхательных движений, жесткое дыхание, приглушенность сердечных тонов, склонность к тахикардии и гипотонии. При насильственном кормлении возникает рвота, нередко наблюдаются запоры. Указанные симптомы сопровождаются гипохромной анемией, гипо- и диспротеинемией, значительным снижением активности пищеварительных ферментов. Часто присоединяются интеркуррентные заболевания, осложняющиеся отитом, пиелонефритом, пневмонией.

При гипотрофии III степени (атрофия) дефицит массы тела составляет более 30%, кривая ее нарастания совершенно плоская или падает вниз. Длина тела меньше возрастной нормы на 7—10 см. Гипотрофия III степени сопровождается значительными нарушениями общего состояния ребенка: отмечаются сонливость, безучастность к окружающему, раздражительность, негативизм, повышенная плаксивость, резкая задержка в развитии, утрата уже приобретенных навыков и умений, полная анорексия. По внешнему виду ребенок напоминает скелетик, обтянутый сухой кожей бледно-серого цвета, свисающей складками на ягодицах и бедрах. Лицо «старческое», морщинистое, треугольной формы. Подкожная жировая клетчатка отсутствует всюду, отсутствует также жировое тело щеки (комочки Биша). Ткани пол-

ностью утрачивают тургор, мышцы атрофичны, но тонус их обычно повышен в связи с расстройствами электролитного баланса и поражением центральной нервной системы. Выражены признаки обезвоживания: жажда, западение большого родничка и глазных яблок, афония, сухость конъюнктив и роговицы, яркое окрашивание слизистой оболочки губ. Последнее наряду с трещинами в углах рта создает впечатление «рта воробья». Температура тела, как правило, понижена и колеблется в соответствии с температурой окружающей среды; иногда отмечаются как бы немотивированные подъемы ее до субфебрильных цифр. Конечности постоянно холодные. Дыхание поверхностное, аритмичное. Часто выявляются бессимптомно текущие ателектазы и гипостатические пневмонии. Пульс редкий, слабый, артериальное давление низкое, тоны сердца приглушены. Живот втянут или, наоборот, вздут, напряжен. Печень и селезенка уменьшены в размерах. Почти всегда отмечаются дискинетические расстройства: срыгивания, рвоты, учащенный жидкий стул. Мочеиспускание редкое, малыми порциями. Вследствие сгущения крови показатели гемоглобина и эритроцитов находятся в пределах нормы или повышены, СОЭ замедлена. В моче большое количество хлоридов, фосфатов, мочевины, иногда обнаруживаются ацетон и кетоновые тела.

Краткая дифференциально-диагностическая характеристика 3 степеней гипотрофии приведена в табл. 15.

Таблица 15

Характеристика степеней гипотрофии *(по М. С. Маслову в нашей модификации)*

Клинический признак	Степень гипотрофии		
	I	II	III
Состояние центральной нервной системы	Возбуждение сменяется торможением	Торможение	Резкое торможение
Аппетит	Повышен или несколько снижен	Понижен	Анорексия
Секреция пищеварительных ферментов	Умеренно снижена	Снижена	Резко снижена
Кожа	Бледная	Бледная, сухая, эластичность снижена	Свисает складками, дряблая
Подкожная жировая клетчатка	Отсутствует на животе	Отсутствует на животе и конечностях	Отсутствует всюду, включая лицо
Тургор тканей	Снижен	Значительно снижен	Полностью утрачен
Дефицит массы	10—20%	20—30%	Более 30%
Нарастание массы тела	Замедлено	Значительно замедлено	Отсутствует. Потеря массы
Иммунитет	Не изменен	Понижен	Резко понижен

Отмечаются некоторые особенности клинической картины при гипотрофиях разной этиологии. Так, пренатальная дистрофия в зависимости от тяжести гипоксического поражения мозга и клинических проявлений делится на: 1) невропатическую, 2) нейродистрофическую, 3) нейроэндокринную и 4) энцефалопатическую. При невропатической форме при рождении отмечаются нормальная или умеренно сниженная масса тела и нормальная длина. Психомоторное развитие соответствует возрасту. Обращают на себя внимание возбуждение и негативизм ребенка, нарушение сна, извращение и снижение аппетита (еда во сне). Для нейродистрофической формы характерны снижение как массы, так и (в меньшей степени) длины тела уже при рождении, умеренное отставание в психомоторном развитии, упорная анорексия. При нейроэндокринной форме отмечается значительное, обычно пропорциональное, снижение массы и длины тела с рождения (нанизм), выраженное отставание в физическом и психомоторном развитии; часто наблюдаются врожденные стигмы (псевдогидроцефалия, микроторакоцефалия, гемиасимметрия, задержка по-

явления ядер окостенения). Энцефалопатическая форма сопровождается глубоким отставанием ребенка в физическом и психомоторном развитии, микроцефалией, признаками локального повреждения мозга, гипоплазией костной системы, полной анорексией, развитием полигиповитаминоза.

Квашиоркор – вариант дистрофии. Наблюдается у детей раннего возраста в тропических и субтропических странах. Возникает в результате питания преимущественно растительной пищей при белковом голодании, сопутствующих инфекционных заболеваниях и дефектах организации среды. Основными симптомами квашиоркора являются значительная задержка в физическом развитии, диффузная депигментация кожи и волос, выпадение последних, лунообразное лицо, пастозность и отеки тканей, мышечные атрофии при частично сохранившемся подкожном жировом слое, тяжелая степень анемии.

Гипостатура. Обычно отмечается уже при рождении ребенка и представляет собой дальнейшее проявление нейроэндокринного типа пренатальной дистрофии или сопровождает гипотрофии II–III степени. Характеризуется бледностью и сухостью кожи, снижением тургора тканей, функциональными расстройствами со стороны центральной нервной системы и внутренних органов, признаками нарушения обмена веществ и наличием ацидоза, сниженной сопротивляемостью организма ребенка по отношению к любому воздействию внешней среды. При гипостатуре, по-видимому, имеется более стойкое, чем при других формах дистрофии, поражение нервной и эндокринной регуляции процессов обмена веществ, роста и развития организма ребенка. В связи с этим она плохо поддается лечению. При отсутствии всех остальных симптомов дистрофии гипостатура может быть вариантом нормы (физиологический субнанизм, гипопластическое грацильное телосложение).

Паратрофия (ложное питание). Наблюдается на фоне перекорма грудным молоком, сухими смесями, сладкими соками или одностороннего углеводистого питания с дефицитом белка, например при избытке каш, особенно у малоподвижных детей с экссудативно-катаральным и лимфатико-гипопластическим диатезом. Длительный перекорм и постоянная гиподинамия могут привести к ожирению. Клинические проявления паратрофии сходны с таковыми при гипотрофии, но отсутствует основной симптом – дефицит массы. Имеют место неустойчивость эмоционального тонуса, беспокойство или вялось, адинамия. Старшие дети жалуются на одышку, утомляемость, головные боли. Аппетит избирательный, часто пониженный. Кожа бледная, нередко пастозная, эластичность ее может быть снижена. Тургор тканей и мышечный тонус недостаточны, несмотря на хорошее или избыточное развитие подкожного жирового слоя. Клетчатка часто распределяется неравномерно: больше выражена на бедрах и животе. Масса тела и длина соответствуют возрастным параметрам или превышают их. Возможна диспропорциональность. Как и при гипотрофии, имеются выраженные нарушения белкового, водно-солевого, витаминного и других видов обмена. Нередко выявляется сдвиг равновесия кислот и оснований в сторону ацидоза. Следствие этого – функциональные и морфологические изменения внутренних органов, снижение иммунологической защиты, частые заболевания дыхательных путей, отиты, инфекция мочевыводящих путей. Порог толерантности к пище понижен. Стул нередко обильный, жидкий, пенистый, с кислым (бродильным) запахом.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз дистрофии основывается на следующих клинических симптомах: снижение тургора тканей; последовательное исчезновение или уменьшение толщины подкожной жировой клетчатки на животе, конечностях, лице, а также избыточное и неравномерное ее отложение, отставание массы тела от его длины и других возрастных параметров; снижение порога толерантности к пище и сопротивляемости к инфекционным и другим воздействиям внешней среды. Диагноз должен отражать

вид дистрофии, время возникновения по отношению к моменту рождения; при наличии гипотрофии – ее степень и этиологическую принадлежность; периоды развития – начальный, прогрессирования, реконвалесценции.

Дистрофию sui generis отличают от вторичных дистрофий, вызванных пороками развития желудочно-кишечного тракта и других органов, наследственной патологией, органическими и функциональными поражениями центральной нервной системы, эндокринными заболеваниями, о которых нужно думать во всех случаях тяжелой гипотрофии (II – III степени), не поддающейся лечению, а также паратрофии и ожирения, особенно сочетающихся со значительным отставанием психомоторного развития.

Гипостатуру дифференцируют от заболеваний, сопровождающихся резким отставанием в физическом развитии, прежде всего нанизма, а также физиологического субнанизма, обусловленного особенностями семейного, национального или расового характера.

Непропорциональный нанизм, вызванный ахондроплазией, врожденной ломкостью костей, тубулопатиями, отличается от гипостатуры грубой патологией скелета, которую невозможно объяснить сопутствующим дистрофии подостротекущим рахитом. Рентгенограммы костей и отклонения от нормы показателей фосфорно-кальциевого обмена позволяют исключить эти заболевания.

Пропорциональный нанизм обусловлен поражением гипофиза или тяжелой врожденной патологией сердечно-сосудистой и дыхательной систем. Развивается обычно в более старшем возрасте и редко проявляется при рождении. Затруднения возникают при дифференциальной диагностике от примордиального (простого или первичного) нанизма, обусловленного нечувствительностью тканей организма к гормону роста. Низкие показатели массы и длины тела отмечаются уже при рождении. В дальнейшем прибавка в росте крайне незначительна. В крови увеличено содержание гормона роста. Отсутствуют клинические и лабораторные признаки дистрофии.

Лечение. Лечебные мероприятия зависят от вида дистрофии и степени ее тяжести. Они включают прежде всего выявление и устранение причинных факторов и организацию оптимальных условий окружающей ребенка среды и его режима. Первостепенное значение имеет диетотерапия, проводимая с учетом порога толерантности к пище. Необходимы также комплексное медикаментозное лечение, санация очагов хронической инфекции, устранение сопутствующих заболеваний, предупреждение вторичных инфекций, борьба с гиподинамией.

Лечение детей с гипотрофией I степени проводится дома под наблюдением участкового педиатра, без изменений обычного режима, соответствующего возрасту ребенка. Диета также строится с учетом возрастной нормы количества и качества пищи. Коррекция ее осуществляется путем расчета питания на должную массу тела. Медикаментозная терапия ограничивается назначением пищеварительных ферментов и витаминов внутрь для улучшения переваривания и усвоения пищи. В случае необходимости проводятся санация очагов инфекции, лечение рахита, анемии и т. д. С целью стимуляции обменных процессов возможно применение лечебных хвойных ванн попеременно с гигиеническими и общее ультрафиолетовое облучение.

Лечение детей с гипотрофией II и III степени проводится в условиях стационара на фоне максимально щадящего режима. Ребенка следует оградить от всех излишних раздражителей (свет, звук, пища, лечебные манипуляции и др.). Желательно содержать его в условиях бокса, обеспечив материнским уходом и создав оптимальный микроклимат (температура воздуха 27 – 30 °С, влажность 60 – 70 %, частое проветривание). Во время прогулки ребенок должен находиться на руках. Повышения эмоционального тонуса следует доби-

ваться ласковым обращением с больным, применением массажа и гимнастики. При гипотрофии III степени и особенно при гипертонусе массаж проводят с большой осторожностью – только путем поглаживаний.

Диета должна учитывать низкий порог толерантности больных к пище, недостаточную секрецию и замедленную моторику желудка и кишечника. Используют принцип «омолаживания» диеты, т. е. ребенка кормят более часто, чем положено в его возрасте (при гипотрофии III степени через $2-2^1/_2$ ч, при гипотрофии II степени – через $3-3^1/_2$ ч), меньшими порциями, используя преимущественно грудное молоко или нативные кислые смеси. Первоначальное количество пищи не должно превышать $^1/_2-^2/_3$ должного; при гипотрофии III степени вначале дают 20–30 мл грудного молока на одно кормление.

Объем и энергетическую ценность рассчитывают вначале на фактическую массу тела ребенка, прибавляя к этому еще 20%, и только при хорошей переносимости этой пищи постепенно переходят к расчету на должную массу тела. Особую осторожность следует проявлять при назначении жиров, так как их переваривание затруднено больше всего. Углеводы с самого начала рассчитывают на должную массу. Оптимальное соотношение белков, жиров и углеводов при естественном вскармливании составляет 1 :3 :6, при смешанном и искусственном – 1 :1,5 :3,5. Общее количество белка не должно превышать 4,5–5,0 г на 1 кг массы в сутки. Количество пищи на каждое кормление увеличивают очень осторожно и постепенно. Изменения качественного ее состава производят только после того, как достигнуто усвоение должного количества. В любом случае состав пищи должен быть сбалансирован как по содержанию основных пищевых ингредиентов, так и витаминов, микроэлементов, солей. Рекомендуется более раннее введение желтка, овощного пюре. При гипотрофии II–III степени принят двухфазный метод питания. В 1-ю фазу длительностью 10–12 дней количество пищи рассчитывают на фактическую массу тела ребенка и осторожно увеличивают его для уточнения порога толерантности. Недостающий объем питания восполняют путем парентерального введения глюкозы, гидролизатов белка, смеси аминокислот, а также эмульгированных жиров. Во 2-ю фазу, в основном у детей с гипотрофией II степени, с хорошей толерантностью к пище, расчет питания проводят на должную массу, а затем назначают усиленное кормление. При низкой толерантности показано постепенное увеличение количества и медленное изменение качества пищи.

Ферментотерапия проводится с первого дня лечения и продолжается длительно. Назначают следующие средства: соляную кислоту с пепсином (соответственно 1 и 2 г на 100 мл воды детям до 1 года; 2 и 4 г на 100 мл воды более старшим детям, по 1 чайной ложке за 10–15 мин до еды) и панкреатин с карбонатом кальция (по 0,1 г на год жизни за 40 мин до еды, или сразу после еды, или вместе с едой). Курс лечения – 1 мес. Вместо этих препаратов или вслед за ними проводят второй курс – лечение абомином: до 1 года – 0,05 г 3 раза, после года – 0,1 г 3 раза во время еды, в течение 1 мес.

Витамины С и группы В вводят парентерально в дозах, в 3–5 раз превышающих возрастные (см. табл. 14). Витамин А и в случае необходимости витамин D назначают внутрь.

Гормональное лечение направлено на улучшение усвоения углеводов, белков, нормализацию обменных процессов, снижение ацидоза. Применяют: инсулин (1–2 ЕД подкожно в 1–2 мл изотонического раствора натрия хлорида; за 30 мин до и после инъекции даются 20–30 мл 10% раствора глюкозы внутрь); тиреоидин по 0,03–0,1 г 2–3 раза в день; анаболические гормоны (неробол по 0,1–0,3 мг/кг ежедневно, ретаболил 1 мг/кг 1 раз в 2–3 нед); префизон (1 мл через день внутримышечно, на курс 15 инъекций детям до 3 лет).

Стимулирующая терапия включает: апилак по 2,5—5,0 мг в свечах 3 раза в день, в течение 15 дней; донорский γ-глобулин внутримышечно по 0,2 мл на 1 кг массы тела через 2—3 дня, 3 инъекции; иногда кровь (5—10 мл/кг) в виде 4—5 трансфузий, проводимых через 4—5 дней. Лечение пренатальной дистрофии, помимо изложенного, включает направленную коррекцию патологии центральной нервной системы. При невропатической форме особенно важны охранительный режим и седативная терапия, при нейродистрофической — введение неробола, при нейроэндокринной — тиреоидина, префизона; при энцефалопатической форме широко применяют церебролизин, глутаминовую кислоту, ретаболил.

В случае паратрофии и ожирения необходимо тщательно сбалансировать по основным ингредиентам и витаминам питание, причем предпочтение отдавать кислым смесям, покрывать потребности в углеводах преимущественно за счет овощей и фруктов, а в жирах — за счет растительных масел.

Большое значение при этих формах дистрофии имеют массаж, гимнастика, прогулки, занятия спортом, т. е. все виды борьбы с гиподинамией, а также закаливание и стимуляция неспецифических защитных сил организма (чередующиеся курсы пентоксила, дибазола, пантокрина, женьшеня и т. д.).

Лечение дистрофии — обычно длительный процесс, требующий последовательности и тщательного выполнения всего комплекса указанных мер. Большое значение имеет уход за больным ребенком.

Профилактика дистрофий только частично может быть обеспечена работой педиатра. Увеличение числа детей с пренатальной дистрофией требует от акушеров начала профилактики в антенатальном периоде, а практически еще до наступления беременности. Антенатальная профилактика включает борьбу с абортами и заболеваниями женской половой сферы; лечение и профилактику сердечно-сосудистых и других заболеваний, сопровождающихся ацидозом внутренней среды; охрану здоровья будущей матери; предупреждение и раннее лечение токсикозов беременных, соблюдение гигиенических условий труда, быта, питания, режима, прогулок, исключение профессиональных и привычных вредностей; психогигиену, исключение стрессовых ситуаций, нарушающих гестационную доминанту. Постнатальная профилактика состоит из естественного вскармливания со своевременной его коррекцией, рационального смешанного и искусственного вскармливания; режима дня и питания кормящей матери; правильного воспитания, полноценного ухода за ребенком; профилактики и лечения других заболеваний, особенно желудочно-кишечных расстройств; диспансеризации детей до 1 года; санитарно-просветительной работы среди родителей.

Прогноз. В большинстве случаев благоприятный. Тяжелая степень дистрофии может закончиться летально.

Глава XII

АНЕМИИ (ANAEMIAE)

Анемия — патологическое состояние организма, при котором снижается количество гемоглобина в единице объема крови, что может быть обусловлено недостаточным кровеобразованием, повышенным кроворазрушением или кровопотерей.

Согласно действующей в настоящее время классификации анемий детского возраста Е. Н. Мосягиной, выделяют дефицитные (связанные с недостатком гемопоэтических факторов), гипо- и апластические, гемолитические, постгеморрагические, а также сопутствующие другим заболеваниям, т. е.

симптоматические, вторичные анемии. Деление это в известной мере условно, так как отдельные клинические формы анемий развиваются обычно в результате разнообразных воздействий и имеют сложный патогенез. Кроме того, характеризуя анемии, традиционно учитывают нормо-, гипо-, или гиперхромию эритроцитов по степени их окрашивания и цветовому показателю, а также регенеративную способность костного мозга по числу ретикулоцитов и других молодых форм в периферической крови. В зависимости от снижения уровня гемоглобина различают легкую (Hb 90–100 г/л), среднетяжелую (Hb 70–90 г/л) и тяжелую (Hb ниже 70 г/л) степени анемии. Клинические проявления, как правило, наблюдаются только при среднетяжелой и тяжелой степенях заболевания.

Анемии широко распространены во всем мире у детей и женщин репродуктивного возраста ($^1/_2$–$^2/_3$ этого контингента в развивающихся странах, по данным ВОЗ). В нашей стране анемия встречается в среднем у 40% детей в возрасте до 3 лет и значительно реже – в другие возрастные периоды. Наиболее свойственны детям дефицитные анемии, на долю которых приходится до 90% всех случаев этой патологии, что обусловлено высокой интенсивностью роста ребенка первых лет жизни, сопровождающейся пропорциональным увеличением количества форменных элементов и объема крови и высокой активностью эритропоэза.

В процессе кроветворения участвует весь костный мозг ребенка, организму постоянно требуется большое количество железа, полноценного белка, микроэлементов, витаминов. Поэтому даже небольшие нарушения вскармливания, инфекционные воздействия, применение медикаментов, угнетающих функцию костного мозга, легко приводят к анемизации детей, особенно второго полугодия жизни, когда истощены неонатальные запасы железа. Длительно сохраняющаяся анемия вызывает глубокие тканевые и органные изменения вследствие гипоксии и расстройств клеточного метаболизма. При наличии анемии замедляется рост ребенка, нарушается его гармоничное развитие, более часто наблюдаются интеркуррентные заболевания, формируются очаги хронической инфекции, отягощается течение других патологических процессов, снижается трудоспособность старших детей и взрослых.

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

Железодефицитные анемии – это заболевания, характеризующиеся снижением уровня гемоглобина, уменьшением средней концентрации его в каждом эритроците, низким содержанием железа сыворотки крови при повышенной общей железосвязывающей способности.

Этиология. Заболевание возникает при нарушении обмена железа, который в организме ребенка совершается очень энергично. Ежедневно количество железа увеличивается на 0,5 мг, и до 18 лет ребенок должен увеличить запас этого элемента в среднем на 4,5 г. Отложение материнского железа в депо происходит в основном на двух последних месяцах беременности. Оно оказывается недостаточным при недоношенности, многоплодии, анемии у матери, токсикозе второй половины беременности. После рождения депо железа у доношенных пополняется за счет реутилизации его при распаде «лишних» эритроцитов. У недоношенных реутилизация железа в первые две недели жизни снижена или даже отсутствует. В дальнейшем железо поступает в организм только с пищей, в основном с продуктами животного происхождения. Количество железа в пище ребенка первого года ограничено и не покрывает потребностей усиленного кроветворения и роста. Неонатальные запасы железа исчерпываются к 3–4-му месяцу у недоношенных и к 5–6-му – у доношенных детей.

Ограничены, по-видимому, и возможности усвоения железа, так как даже при оптимально сбалансированном рационе и добавлении лекарственного железа уровень гемоглобина к 5—8 мес снижается до 110—130 г/л практически у всех детей, что позволяет говорить о «физиологической анемии» в этом возрасте. В этих условиях голодание ребенка, позднее введение соков, овощного и мясного прикорма, одностороннее вскармливание (коровьим или козьим молоком, преимущественно углеводистой пищей) и просто недостаточно сбалансированное питание легко нарушают процессы кроветворения. Усвоение железа и всасывание его, происходящее в тонком кишечнике, зависят в свою очередь от качества пищи, уровня секреции пищеварительных соков, функционального состояния слизистой оболочки. Всасывание железа снижается при инфекционных заболеваниях, особенно самого желудочно-кишечного тракта, рахите, гипотрофии, врожденных и приобретенных нарушениях ферментообразования ивсасывания (синдром мальабсорбции, муковисцидоз). Потребность ребенка в железе возрастает при быстром увеличении массы тела (и, следовательно, объема крови), частых инфекционных заболеваниях, наличии очагов хронической инфекции, а также при повышенных потерях: скрытых и явных кровотечениях, экссудативной энтеропатии, инвазии кровососущих глистов. Сочетание нескольких из перечисленных факторов, обычно наблюдающееся у детей, нарушает неустойчивый баланс железа и приводит к развитию железодефицитной анемии. В зависимости от времени их развития и преобладания того или иного этиологического фактора выделяют «раннюю» и «позднюю» анемию недоношенных, алиментарную или инфекционно-алиментарную анемию и хлороз девочек пубертатного возраста.

Патогенез. Большая часть железа в организме ребенка первых лет жизни (до 80% у новорожденного) содержится в эритроцитах в виде гемоглобина — основного переносчика кислорода. Синтез гема и его предшественника — протопорфирина IX — из глицина и янтарной кислоты представляет сложный ферментативный процесс, в котором участвуют витамин B_6, пантотеновая кислота, липоевая кислота, производные тиамина, а в качестве кофакторов — медь и железо. Железо включается в гем уже на конечных этапах синтеза гемоглобина, происходящего в нормобластах костного мозга. При снижении уровня железа в сыворотке и количества его в костном мозге, этот процесс нарушается. Нормобласт более медленно достигает критической массы, необходимой для его деления, или делится преждевременно, образуя неполноценные мелкие (микроциты) и содержащие мало гемоглобина (гипохромные) эритроциты. Снижаются суточный эритропоэз и его эффективность. Сидеропения, особенно длительно существующая, нарушает не только образование гемоглобина, но и миоглобина, а также целого ряда тканевых ферментов (цитохромы, пероксидазы, хромоксидазы, пирролазы, каталазы), которые обеспечивают транспорт кислорода и электронов, разрушение перекисных соединений, окислительно-восстановительные процессы в клетках, всасывание самого железа. При этом особенно значительно нарушается функция постоянно регенерирующих барьерных тканей и мембран, извращается метаболизм клеток, развиваются смешанный (гемический и тканевый) ацидоз, микроциркуляторные и трофические расстройства. Тотальное поражение органов и тканей на клеточном уровне выражается в полиморфной и малоспецифичной клинической картине железодефицитной анемии.

Клиническая картина. Для длительно существующего дефицита железа при уровне гемоглобина ниже 80 г/л свойственны «эпителиальный», астеноневротический, сердечно-сосудистый, гепатолиенальный и иммунодефицитный синдромы, проявляющиеся изолированно или сочетающиеся между собой.

«Эпителиальный» синдром характеризуется бледностью кожи, ушных раковин и слизистых оболочек; сухостью и шелушением вплоть до их-

тиоза и пигментации кожи; дистрофией волос и ногтей, бессимптомным кариесом зубов; анорексией, извращением обоняния и вкуса; ангулярным стоматитом, атрофическим глосситом, гастритом, дуоденитом, расстройствами переваривания и всасывания вплоть до появления симптомов мальабсорбции; срыгиванием, тошнотой, рвотой, неустойчивым стулом; нередко скрытыми (оккультными) кишечными кровотечениями.

Астеноневротический синдром проявляется повышением возбудимости, раздражительностью, эмоциональной неустойчивостью; постепенным отставанием в психомоторном и физическом развитии; вялостью, апатией, утомляемостью, в тяжелых случаях негативизмом; у более старших детей отмечаются головные боли, головокружения.

Сердечно-сосудистый синдром сопровождается одышкой, сердцебиениями, тенденцией к гипотонии, тахикардией, приглушением тонов, функционального характера систолическим шумом, увеличением показателей выброса и гипертрофией левого желудочка; на ЭКГ — признаки гипоксических и дистрофических изменений в миокарде; конечности постоянно холодные.

Гепатолиенальный синдром разной степени выраженности наблюдается у большинства больных, особенно при сопутствующих дефицитах белка и витаминов и активном рахите.

Синдром снижения местной иммунной защиты, обусловленный поражением регенерирующих барьерных тканей, проявляется частыми ОРВИ и пневмониями (в $2^1/_2-3$ раза чаще, чем у здоровых) и ранним возникновением хронических инфекционных очагов.

При легкой степени анемии и преходящей сидеропении все указанные клинические синдромы могут отсутствовать. В то же время поздняя диагностика и лечение приводят к углублению дефицита железа и более тяжелым функциональным и метаболическим расстройствам. В связи с этим большое значение в диагностике железодефицитных анемий приобретают данные лабораторных исследований. Основные показатели периферической крови и обмена железа у ребенка соответственно степеням тяжести анемии в сравнении с нормой представлены в табл. 16.

Таблица 16

Основные показатели красной крови и обмена железа у детей в норме в при железодефицитной анемии *(по В. П. Бисяриной и Л. М. Казаковой с модификацией)*

Показатель крови	Единицы измерения	В норме у детей до 5 лет	Степень тяжести железодефицитной анемии		
			легкая	среднетяжелая	тяжелая
Гемоглобин	г/л	110	90 – 100	70 – 90	70 и ниже
Эритроциты	10^{12}/л	4,0 – 4,5	3,0 – 3,5	2,5 – 3,0	2,5 и ниже
Цветовой показатель		0,85 – 1,0	0,7 – 0,8	0,6 – 0,7	0,5 – 0,6 и ниже
Ретикулоциты	%	0,3 – 0,8	1	1,8	2,5
Гематокрит	%	38	30 – 35	27 – 30	27 и ниже
Гематокрит/гемоглобин		3,1	3,1 – 3,3	3,3 – 3,6	3,6 и выше
Сывороточное железо	мкмоль/л	10,6 – 21,4	9,1	7,7	7,1 и ниже
Общая железосвязывающая способность сыворотки	»	44,7 – 62,5	71,2	78,0	82,1 и выше
Коэффициент насыщения трансферрина железом	%	20 – 25	13 – 18	10 – 13	10 и ниже
Среднее содержание гемоглобина в эритроцитах	пг	31,8	24,6	21,9	17,6 » »
Средний диаметр эритроцитов	мкм	7,5	6,9	6,7	6,1 » »
Количество сидероцитов в костном мозге	%	20 – 29	20	15	10 » »

Клинические формы. *«Ранняя» анемия недоношенных* занимает особое место среди дефицитных анемий грудного возраста и имеет сложный патогенез. Она развивается на 1—2-м месяце жизни более чем у половины недоношенных, а изредка и у доношенных детей («физиологическая» доброкачественная анемия), особенно при наличии неблагоприятного преморбидного фона (внутричерепная родовая травма, пренатальная дистрофия, инфекция). Отчетливых клинических проявлений обычно нет. Отмечается только бледность при снижении уровня гемоглобина до 80 г/л. При исследовании периферической крови обнаруживают нормо- или гиперхромную, норморегенераторную анемию, часто достигающую тяжелой степени. Основными причинами развития «ранней» анемии считают усиленный «физиологический» гемолиз эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин, и недостаточную функциональную и морфологическую зрелость костного мозга, обусловленную преждевременным появлением на свет или индивидуальными особенностями (у доношенных). Большое значение придается также снижению продукции тканевых эритропоэтинов вследствие гипероксии, возникшей при рождении ребенка. Однако в генезе этой анемии немаловажную роль играют и дефициты многих необходимых для кроветворения веществ, откладывающихся в депо только в последние 2 мес беременности: белка, витаминов С, Е, группы В, меди, кобальта, обеспечивающих всасывание, транспорт, обмен и фиксацию железа в молекуле гема, а также стабильность оболочек и мембран эритроцитов. Имеет значение и дефицит железа в депо, завуалированный текущим гемолизом, но четко выявляемый микроцитозом и гипохромией части эритроцитов, снижением уровня сывороточного железа и числа сидероцитов в пунктате костного мозга. Как только иссякнут неонатальные запасы железа, увеличивающиеся за счет массивного гемолиза, «ранняя» анемия переходит в «позднюю» анемию недоношенных или алиментарно-инфекционную анемию доношенных.

«Поздняя» анемия недоношенных (конституциональная) развивается на 3—4-м месяце жизни в результате истощения неонатальных запасов железа в депо. Клинические проявления ее обычно незначительны, лабораторные данные свидетельствуют о преимущественном дефиците железа.

Алиментарная и алиментарно-инфекционная анемия наблюдается во втором полугодии жизни у доношенных детей. Наряду с истощением депо железа в ее происхождении играют роль нарушения вскармливания, одновременно вызывающие и дистрофию. Инфекционные заболевания, чаще всего ОРВИ и отиты, способствуют более тяжелому ее течению. Клинические и лабораторные проявления свидетельствуют о смешанной природе анемии с преобладанием дефицита железа.

Хлороз — редкое заболевание у девочек в периоде полового созревания. Развивается на фоне нарушения режима и эндокринной дисфункции. Проявляется слабостью, утомляемостью, анорексией, pica chlorotica, головокружением, иногда обмороками, сердцебиениями, болями в эпигастрии, тошнотой, рвотой, запорами. Характерны «алебастровая», в некоторых случаях с зеленоватым оттенком, бледность кожи, нарушения менструального цикла (олиго- или аменорея). Выздоровление часто самопроизвольное, возможны рецидивы. Лабораторные исследования свидетельствуют о преимущественном дефиците железа.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Железодефицитная анемия диагностируется на основании клинических симптомов сидеропении; снижения уровня гемоглобина ниже 100 г/л и цветового показателя ниже 0,8; уровня сывороточного железа ниже 14,3 мкмоль/л, а общей железосвязывающей способности сыворотки выше 78 мкмоль/л; коэффициента насыщения плазмы трансферрином ниже 18%; содержания сидеробластов в костном мозге ниже

10%; эффекта от приема препаратов железа, выявляемого на 7—12-й день лечения.

Дифференцируют железодефицитную анемию от атипичных форм железодефицитных анемий (сидероахрестические, диморфные) и гипохромных анемий другого происхождения (пиридоксиндефицитная, талассемия, анемия при свинцовом отравлении).

Сидероахрестические анемии обусловлены ферментными нарушениями синтеза гемоглобина и дефектами включения железа в гем. Цветовой показатель, как при железодефицитной анемии, ниже 0,8, эритроциты гипохромны, однако уровень железа в сыворотке крови высокий, общая железосвязывающая способность сыворотки низкая, в костном мозге — нормальное содержание сидероцитов. Анемия железорефрактерна.

Диморфные анемии возникают при наличии дефицита железа и витаминов (фолиевой кислоты, витамина B_{12}), а часто одновременно и белка, микроэлементов, например, анемия Якша—Хайема при одностороннем вскармливании козьим молоком, содержащим мало железа и фолатов. Клинически эта анемия характеризуется отставанием в развитии, резкой бледностью, геморрагиями, значительным увеличением селезенки и в меньшей степени печени. В крови наблюдаются резкое снижение уровня эритроцитов (нормо- или гиперхромных), значительный гиперлейкоцитоз с резким сдвигом до миелоцитов, значительный анизоцитоз. Тип кроветворения мегалобластический. Уменьшено количество сывороточного железа. Эффективно только комбинированное лечение.

Пиридоксин (B_6)-дефицитная анемия встречается очень редко. Синтез гема нарушается только на последнем этапе — при включении железа в протопорфирин IX — вследствие несостоятельности ферментных систем. Эритроциты гипохромны, в них накапливается свободный протопорфирин, а уровень неутилизируемого железа в плазме повышен. В костном мозге увеличено количество сидероцитов и содержание в них железа. Анемия железорефрактерна.

Талассемия (один из вариантов гемоглобинопатии) обусловлена нарушением синтеза полипептидных цепей глобина, дефектом утилизации железа и преобладанием в крови патологических гемоглобинов (HbF, HbA_2). При этом наблюдается гипохромная и микроцитарная анемия. Талассемию от обычной железодефицитной анемии отличают наследственный характер, появление первых признаков болезни у детей 2—8 лет, реже — к концу 1-го года жизни, а также частота врожденных генетических стигм (даунизм, задержка развития, аномалии развития черепа, зубов и т. д.). Своеобразны и другие клинические симптомы: непостоянная лихорадка, грязно-желтая пигментация кожи, периодические гемолитические кризы. 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 эритробластозом и мишеневидными эритроцитами с базофильной пунктацией; 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 A_2-гемоглобина при снижении «взрослого» гемоглобина (A) до 10% (при гомозиготной форме большой талассемии Кули). Десфераловая проба выявляет высокую сидероурию. Лечение железом неэффективно.

Анемия при отравлении свинцом связана с нарушением синтеза протопорфирина. По клинической картине сходна с дефицитными анемиями: бледность, неврологические и диспепсические расстройства, гипохромия эритроцитов. Отличиями могут служить более бурное развитие клинических симптомов, землистый оттенок кожи, тяжелая энцефалопатия, резкие коликообразные боли в животе, которые иногда симулируют острые хирургические и нейрохирургические заболевания. В анализах крови обнаруживаются мишеневидность и базофильная исчерченность эритроцитов, увеличение уровня сывороточного железа, нормальное количество кольцевидных сидероцитов в костном мозге. В моче обнаруживают промежуточные продукты синтеза протопорфирина.

Лечение. Терапия железодефицитных 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.

Режим активный, с достаточным пребыванием на свежем воздухе. Детям раннего возраста назначают массаж и гимнастику, более старшим — умеренные занятия спортом, имеющие целью улучшить всасывание и утилизацию пищевых продуктов, стимулировать обменные процессы.

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 гаше 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.

Патогенетическую терапию осуществляют лекарственными препаратами железа и витаминов. Железо чаще всего назначают внутрь в виде закисных солей, преимущественно сульфата железа, который всасывается и усваивается наиболее полно. Применяются также хлорид, лактат, аскорбинат, глюконат и сахарат железа. Лекарственные препараты изготавливают из солей железа в сочетании с органическими веществами (аминокислотами, яблочной, янтарной, аскорбиновой, лимонной кислотами, диоктилсульфосукцинатом натрия и т. д.), которые в кислой среде желудка способствуют образованию легкорастворимых комплексных соединений железа – хелатов (табл. 17).

Таблица 17

Препараты железа для энтерального применения

Препарат	Состав препарата	Количество элементарного железа
Отечественные:		
1) феррокаль	0,2 г сульфата железа, 0,1 г кальция фруктозодифосфата, 0,02 г церебролецитина	40 мг в таблетке
2) ферроцерон (эритростимулин)	0,3 г натриевой соли ортокарбоксибензоилферроциррона	40 » » »
3) гемостимулин	0,246 г лактата железа, 0,123 г сухой плазмы, 0,05 г сульфата меди	40 » » »
4) сироп алоэ с железом	135 г хлорида железа, 15 г разведенной соляной кислоты, 0,4 г лимонной кислоты, до 1000 г сиропа из сока алоэ древовидного	20 мг в 1 мл
5) яблочнокислое железо	250 г 2% раствора яблочнокислого железа, 100 г 96% винного спирта, 0,3 г ментолового масла, до 1000 г дистиллированной воды	5 » » 1 »
6) лактат железа (фитоферролактон)	0,2 г лактата железа	40 » в таблетке
Зарубежные:		
1) ферроплекс – (ВНР, СФРЮ)	Сульфат железа с аскорбиновой кислотой	40 » » »
2) резоферон (Швейцария)	0,101 г сульфата железа, 0,185 г янтарной кислоты	37 » » »
3) конферон (ВНР)	0,25 г сульфата железа, 0,035 г диоктилсульфосукцината натрия	50 » в капсуле
4) орферон (СФРЮ)	2% раствор глицинсульфата железа – 0,28 г в драже	20 » » 1 мл 50 » » драже

Принимать железо рекомендуется между кормлениями или за час до еды, так как некоторые ингредиенты пищи могут образовывать с ним нерастворимые соединения. Запивают препараты фруктовыми и овощными соками, особенно полезны соки цитрусовых. Детям раннего возраста средняя лечебная доза назначается из расчета 5—8 мг элементарного железа на 1 кг массы в сутки в 3 приема. Большая часть препаратов содержит 20% элементарного железа, поэтому расчетную дозу обычно увеличивают в 5 раз. Индивидуальную дозу на курс лечения рассчитывают в миллиграммах по формуле:

$$Fe = P(78 - 0{,}35 \cdot Hb),$$

где P — масса тела, Hb — фактический уровень гемоглобина у ребенка в граммах на 1 л. Курс лечения обычно длительный, полная доза назначается до достижения стабильно нормального содержания гемоглобина, а в течение последующих 2—4 мес (до 6 мес при тяжелой анемии недоношенных и до 2 лет жизни у недоношенных) дается профилактическая доза ($^1/_2$ лечебной) для накопления железа в депо и предупреждения рецидивов заболевания. При плохой переносимости железа лечение начинают с малых доз, постепенно увеличивая их, сменяют препараты. Эффективность лечения определяется по нарастанию гемоглобина (на 10 г/л, или 4—6 ед. в нед), уменьшению микроцитоза, ретикулоцитарному кризу на 7—10-й день применения препаратов железа, повышению содержания железа в сыворотке до 1,7 мкмоль/л и более, а коэффициента насыщения трансферрина до 30%.

Парентерально препараты железа назначают только по строгим показаниям: тяжелая анемия, непереносимость препаратов железа при приеме внутрь, язвенная болезнь, нарушение всасывания, отсутствие эффекта от энтерального применения, так как у детей возможно развитие гемосидероза. Курсовую дозу рассчитывают по формуле:

$$Fe\ (\text{в мг}) = \frac{\text{масса тела (кг)} \times (1000 - Fe\ \text{мкг/л})}{20},$$

где Fe — содержание железа в сыворотке больного в мкг/л. Максимальная ежедневная разовая доза при массе тела до 5 кг — 0,5 мл, до 10 кг — 1 мл, после 1 года — 2 мл, взрослым — 4 мл. Наиболее часто употребляют сахарат железа.

Препараты железа назначают одновременно с пищеварительными ферментами с целью нормализации кислотности внутренней среды, стабилизации, лучшего усвоения и всасывания. Назначают соляную кислоту с пепсином, панкреатин с кальцием, фестал (см. «Дистрофии» и «Заболевания органов пищеварения»). Кроме того, показаны большие дозы аскорбиновой кислоты внутрь и другие витамины в возрастной дозировке [см. «Аномалии конституции (диатезы)»].

Переливание цельной крови и эритроцитной массы производится только по витальным показаниям (содержание гемоглобина ниже 60 г/л), так как оно лишь на короткое время создает иллюзию выздоровления. В последнее время показано, что гемотрансфузии подавляют активность синтеза гемоглобина в нормобластах, а в некоторых случаях даже вызывают редукцию эритропоэза.

Профилактика. Профилактика железодефицитных анемий должна начинаться еще до рождения ребенка с выявления возможного латентного дефицита железа у беременной, устранения его и лечения анемии, если она диагностирована. Кроме того, необходимы активный режим с достаточным пребыванием на свежем воздухе, рациональное сбалансированное питание беременной, профилактика недонашивания и токсикоза беременных, своевре-

менное лечение последних. В два заключительных месяца беременности рекомендуется назначение профилактических доз железа и витамина Е.

К постнатальной профилактике дефицитных анемий относятся: рациональное, лучше естественное, вскармливание и своевременная его коррекция, организация оптимальных условий окружающей среды, профилактика и своевременное лечение рахита, дистрофий, инфекционных, в первую очередь желудочно-кишечных, заболеваний. Кроме того, необходимо диспансерное наблюдение за детьми раннего возраста и регулярное лабораторное их обследование с целью выявления легких степеней анемии, латентного дефицита железа и назначения своевременного лечения. Недоношенным детям рекомендуется давать лекарственные препараты железа в $^1/_2$ лечебной дозы с конца 2-го месяца жизни до двухлетнего возраста.

Прогноз. При железодефицитных анемиях в большинстве случаев прогноз благоприятный. Своевременная диагностика, восполнение дефицитов, лечение самой анемии и сопутствующих заболеваний приводят к полному выздоровлению.

ВИТАМИНОДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

Этиология. Дефицит витамина B_{12} в педиатрической практике встречается редко, обычно при заболеваниях желудочно-кишечного тракта с нарушениями всасывания, при инвазии широкого лентеца, тяжелом дисбактериозе и всегда сопровождается нарушениями обмена фолиевой кислоты. У детей старшего возраста изредка отмечается дефицит внутреннего фактора Касла и развитие пернициозоподобной анемии. Дефицит фолатов возникает значительно чаще и может быть обусловлен недостаточной трансплацентарной передачей (сниженный уровень в крови матери, токсикоз беременных, недоношенность), низким содержанием в пище, генетическими дефектами транспорта и метаболизма фолатов или повышенным их потреблением при сепсисе, пневмониях, целиакии, почечной недостаточности, приеме антикоагулянтов.

Патогенез. Дефицит фолиевой кислоты и витамина B_{12}, регулирующего обмен фолатов, нарушает синтез аминокислот и предшественников ДНК, замедляет нормальное созревание всех клеток крови в костном мозге, что выражается в возврате к мегалобластическому типу кроветворения. Образовавшиеся в результате медленного созревания ядер гигантские про- и метамиелоциты имеют относительно более зрелую цитоплазму, в которой избыточно накапливается гемоглобин, обусловливая их гиперхромию. Часть клеток из-за своих крупных размеров вообще не может покинуть костный мозг и погибает в нем. Эффективность эритропоэза низкая, в периферическое русло попадает очень мало эритроцитов и их предшественников. Представлены они обычно макроцитами, причем это касается и клеток миелоцитарного ряда (гигантские нейтрофилы). Замедляется образование всех форменных элементов крови, развивается панцитопения.

Дефицит фолата и витамина B_{12} нарушает не только функцию костного мозга, но и клеточный метаболизм всех растущих и пролиферирующих тканей. В связи с этим клинические проявления гиповитаминоза не ограничиваются измененным кроветворением. Так же как и при дефиците железа, страдают все органы и системы ребенка.

Клиническая картина. Характерны слабость, астенизация, анорексия, у старших детей – парестезии, бледность с лимонно-желтым оттенком, субиктеричность склер, глоссит и стоматит, изменения сердечно-сосудистой системы, частые диспепсические расстройства, умеренная гепатомегалия. Возможна субфебрильная температура при нарастании явлений гемолиза. По данным анализов крови выявляются анемии разной степени тяжести; гипер-

или нормохромная макроцитарная, гипорегенераторная. Отмечаются также анизопойкилоцитоз, мегалобластоз, шизоцитоз, тельца Жолли и кольца Кебота в эритроцитах, гигантские нейтрофилы и метамиелоциты. Часто выявляется сопутствующий гемолиз. При пункции костного мозга обнаруживают мегалобластический тип кроветворения.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Следующие симптомы помогают в постановке диагноза: бледность с лимонным оттенком в сочетании с глосситом и стоматитом, парестезиями; цветовой показатель 1,0 и выше; наличие в периферической крови нормо-и (или) гиперхромных мегалоцитов и мегалобластов, значительный анизоцитоз, наличие гигантских форм нейтрофилов с гиперпигментированным ядром, панцитопения при тяжелой степени анемии; мегалобластическое кроветворение, обнаруживаемое при пункции костного мозга.

Витаминодефицитные анемии дифференцируют от семейной мегалобластической анемии Имерслунд — эссенциальной эпителиопатии, клинически и гематологически аналогичной пернициозоподобной анемии. Развивается в раннем детстве, но может впервые проявиться в пубертатном периоде. Считают, что в основе заболевания лежит генетический ферментативный дефект, избирательно нарушающий всасывание витамина B_{12}. От B_{12}-дефицитной анемии отличается семейным характером, сопутствующей протеинурией, нормальной функцией желудочно-кишечного тракта, включая продукцию внутреннего фактора Касла.

Лечение включает рассмотренные ранее принципы режима и диетотерапии и патогенетическую терапию препаратами витамина B_{12} и фолиевой кислоты. При преимущественном дефиците фолатов назначают фолиевую кислоту внутрь в дозе 10—30 мг до 50 мг в сут в течение 2—3 нед в сочетании с небольшими дозами витамина B_{12} внутримышечно (5—15 мкг/сут) и аскорбиновой кислоты внутрь (200 мг/сут). Если установлен преимущественный дефицит витамина B_{12} (обычно у детей старшего возраста), последний назначают по 100—200 мкг в сутки внутримышечно в течение 7—10 дней до регистрации ретикулоцитарного криза, затем по 500—100 мкг через день до достижения гемолитической ремиссии (в том числе в костном мозге), также в сочетании с фолиевой кислотой (по 20—30 мг/сут в течение 2—3 нед).

Профилактика. Рациональное вскармливание детей и устранение причин, нарушающих эндогенное образование и всасывание витамина B_{12} и фолиевой кислоты, лечение заболеваний, вызывающих повышенное их потребление.

Прогноз. Благоприятный при своевременно установленном диагнозе и последовательном лечении, иногда наблюдаются рецидивы.

БЕЛКОВО-ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

Этиология и патогенез. Дефицит белка развивается при голодании или одностороннем углеводистом вскармливании детей, что приводит к нарушению синтеза глобина и белковых транспортных соединений, снижению продукции эритропоэтина и эритропоэза, а также недостаточной выработке гормонов и ферментов (тканевых и желудочно-кишечного тракта). Следствием этого являются нарушения переваривания и всасывания, в том числе белка, железа, меди и других микроэлементов, а также витамина B_{12} и фолиевой кислоты. Поэтому белководефицитная анемия всегда сопровождается недостатком и других гемопоэтических факторов и является пандефицитной.

Клиническая картина. Белково-дефицитная анемия характеризуется выраженными общедистрофическими изменениями, признаками полигиповитаминоза и нарушениями пигментного обмена. Характерны блефарит, дисхромия кожи и волос, повышенная их ломкость, пастозность тканей. Часто отмечаются

анорексия, рвоты, поносы, уплотнение и увеличение печени. Анализы крови свидетельствуют, как правило, о тяжелой степени анемии, норморегенераторной, нормохромной, преимущественно нормоцитарной, но с выраженным анизо- и пойкилоцитозом. Продолжительность жизни эритроцитов сокращена в 2 раза (без признаков гемолиза). Снижен уровень белка в сыворотке, выражена диспротеинемия. Типичным примером преимущественно белководефицитной анемии является анемия при квашиоркоре.

Диагноз. Основой для постановки диагноза служат выраженные трофические и пигментные расстройства и пастозность тканей; снижение уровня сывороточного белка менее 60 г/л за счет альбумина (35—40%); диспротеинемия; наличие нормоцитарной, норморегенераторной, нормохромной анемии с выраженным анизо- и пойкилоцитозом и сниженной продолжительностью жизни эритроцитов.

Профилактика. Полноценное вскармливание и правильный уход за ребенком.

Лечение. Терапия белково-дефицитных анемий, сопровождающихся тяжелыми дистрофиями, проводится по схеме (см. «Дистрофии») с добавлением препаратов железа и витаминов.

Прогноз. Благоприятный при рано поставленном диагнозе и правильном лечении. Тяжелые формы (квашиоркор) при отсутствии лечения заканчиваются смертью в 30% случаев.

ГИПО- И АПЛАСТИЧЕСКИЕ ВРОЖДЕННЫЕ И ПРИОБРЕТЕННЫЕ АНЕМИИ

Это редкие заболевания, характеризующиеся морфологической и функциональной недостаточностью костного мозга со снижением или отсутствием в нем кроветворных элементов и панцитопенией в периферической крови, как правило, без реакции со стороны лимфатических узлов, печени и селезенки. Все формы этих анемий имеют в своей основе дефект кроветворения на уровне стволовых клеток или стойкое повреждение последних.

Врожденные панцитопенические анемии часто сопровождаются нестабильностью и морфологическими изменениями хромосом разных систем. Они сходны с дефицитными анемиями клиническими проявлениями (бледность, головные боли и головокружение, пятнистая гиперпигментация кожи в подмышечных и паховых областях) и снижением уровня гемоглобина. Проявляются такие анемии 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 рано — 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 гипорегене-

раторная железорефрактерная анемия, преходящая 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).

Дифференциальную диагностику проводят от острого лейкоза, болезни Верльгофа, сепсиса, преимущественно по результатам исследования костного мозга.

Осложнения наблюдаются в основном при острых формах болезни и обусловлены геморрагическими проявлениями и лечением. Отмечаются кровоизлияние в жизненно важные органы (мозг, надпочечники), профузные кровотечения с последующей глубокой анемизацией, изъязвления, геморрагии на коже и слизистых оболочках, гемосидероз внутренних органов, септические состояния.

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. При подострых и хронических формах и парциальной анемии трансфузии эритроцитной массы показаны только при уровне гемоглобина ниже 75 г/л. Проводится длительное лечение глюкокортикоидами и анаболическими гормонами наряду с применением витаминов С и группы В (B_1, B_2, B_5, B_6, B_{12}, фолиевая кислота) 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. Приживление аллогенного трансплантата отмечается приблизительно у $^1/_3$–$^1/_2$ больных. Спленэктомия показана при приобретенной хронической гипопластической анемии и наличии гемолиза с локализацией в селезенке.

Прогноз. При всех формах врожденных и приобретенных гипо- и апластических анемий прогноз очень серьезен, полное выздоровление наблюдается

редко и лишь при хроническом течении приобретенных анемий. Применение современной комплексной терапии позволяет в ряде случаев добиться клинической ремиссии и значительно увеличить продолжительность жизни больных.

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Гемолитические анемии характеризуются патологически повышенным разрушением эритроцитов и могут быть наследственными и приобретенными.

Наследственная сфероцитарная анемия (Минковского – Шоффара) характеризуется повышенным гемолизом, происходящим в органах ретикулоэндотелиальной системы в связи с врожденным дефектом липидных структур оболочки эритроцитов, который приводит к проникновению в клетку ионов натрия и потере АТФ. Продолжительность жизни неполноценных эритроцитов составляет всего 8—10 дней. Разрушаются они преимущественно в селезенке. Первые симптомы заболевания могут быть обнаружены в любом возрасте начиная с периода новорожденности.

Клинически эта форма анемии проявляется бледностью с лимонно-желтым оттенком, периодически – явной желтухой, задержкой физического, а иногда и психического развития, врожденными стигмами (башенный череп, широкая переносица, высокое небо, прогнатизм и т. д.); выраженными изменениями сердечно-сосудистой системы; значительным увеличением и уплотнением селезенки, в меньшей степени – печени; гипогенитализмом; периодическими гемолитическими и апластическими (гипорегенераторными) кризами, резко усиливающими проявления гипер- или гипорегенераторной анемии. Характерны также следующие лабораторные признаки: микросфероцитоз при наличии нормохромных или слабогиперхромных эритроцитов и высокий цветовой показатель; снижение минимальной осмотической стойкости эритроцитов при повышенной максимальной; ретикулоцитоз, достигающий 40—50% и более при гемолитическом кризе; повышение уровня непрямого билирубина при отрицательной пробе Кумбса; богатство клеточных элементов с преобладанием эритроидного ростка в пунктате костного мозга. Апластические кризы, продолжающиеся обычно 1—2 нед, сопровождаются повышением температуры тела, адинамией, обмороками, головной болью, резкой бледностью (без желтухи), незначительным увеличением селезенки. Одновременно отмечаются снижение цветового показателя, гипохромия эритроцитов, ретикулоцитопения, реже тромбоцитопения, угнетение эритроидного ростка костного мозга.

Лечение. Методом выбора является спленэктомия в возможно более ранние сроки, что не ликвидирует заболевания, но приводит к исчезновению или облегчению клинических симптомов. В периоды гемолитических кризов показаны постельный режим, «печеночный» стол, симптоматическое лечение, гемотрансфузии только при снижении уровня гемоглобина до 70 г/л. При арегенераторных кризах – ежедневное введение эритроцитной массы (7 мл/кг), преднизолон внутрь (1—1,5 мг/кг в сутки), 5—10% раствор глюкозы с инсулином и витаминами С, B_1, B_2 внутривенно, витамины B_{12} (100—200 мкг/кг) и B_6 (15—50 мг/сут) внутримышечно. Стимуляция эритропоэза проводится до появления ретикулоцитарной реакции.

Прогноз. При правильном и своевременном лечении прогноз благоприятный.

Наследственные гемолитические несфероцитарные анемии обусловлены врожденным снижением активности ферментов эритроцитов, чаще всего глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФД). Проявляются гемолитическим кризом в любом возрасте. Гемолиз провоцируется стрессовыми ситуациями, интеркуррентными заболеваниями, употреблением в пищу конских бобов (фавизм),

приемом медикаментов и витаминов: сульфаниламидов, нитрофуранов, салицилатов, производных хинина, антиоксидантов, аскорбиновой кислоты, синтетических аналогов витамина К и т. д. В периоде новорожденности подобный криз может послужить одним из патогенетических факторов развития билирубиновой энцефалопатии (ядерная желтуха) даже при отсутствии иммунологического конфликта. Острый гемолиз сопровождается значительной анемией (нормо- или макроцитарной, гиперрегенераторной), появлением в эритроцитах телец Гейнца, реже — гемоглобинурией, анурией, гиповолемическим шоком. Диагноз подтверждается прямым определением наличия Г-6-ФД и других ферментов (пируваткиназа, система глутатиона).

Лечение. При остром гемолитическом кризе отменяют препараты, вызвавшие гемолиз, и внутривенно вводят раствор глюкозы. При тяжелой анемии производят гемотрансфузию; при гипербилирубинемии у новорожденных — заменное переливание крови; при длительной анурии показан экстракорпоральный диализ.

Прогноз. В большинстве случаев благоприятный.

Приобретенные «идиопатические» аутоиммунные гемолитические анемии (АГА). Вызываются такие анемии образованием антиэритроцитарных аутоантител под воздействием физико-химических факторов (радиация, ожоги, инсоляция, обморожение и т. д.), бактериальных и вирусных инфекций и токсинов, медикаментозных средств, с последующим распадом эритроцитов. Отмечаются у детей всех возрастов, в том числе и раннего, начиная с периода новорожденности. Развиваются в отличие от дефицитных анемий остро, в виде гемолитического криза с тяжелой анемией, незначительной желтухой, лихорадочной реакцией вплоть до гипертермии, явлениями интоксикации, преимущественным увеличением печени. Анемия нормо- или гиперхромная, гиперрегенераторная (со 2—4-го дня болезни), уровень непрямого билирубина повышен умеренно, сывороточного железа — значительно. Прямая проба Кумбса у большинства больных отрицательна, но положительна агрегатгемоагглютинационная проба по Идельсону. В пунктате костного мозга — раздражение эритроидного ростка.

Лечение. Основным методом является глюкокортикоидная терапия, эффективная у $^2/_3$ больных. При отсутствии эффекта применяются иммунодепрессанты (6-меркаптопурин, азатиоприн), 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.

ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Эти анемии возникают в результате острой или хронической кровопотери. Острая кровопотеря наблюдается у детей довольно часто и бывает обусловлена асфиксией и родовой травмой (кровоизлияния во внутренние органы и мозговые оболочки), фетоматеринскими и фето-фетальными 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, сердечно-сосудистой недостаточностью и быстрым истощением глюкокортикоидной функции надпочечников. Анемизация у новорожденных выявляется уже через 20—30 мин после кровопотери, у более старших детей — на следующий день, иногда позднее.

Хроническая кровопотеря наблюдается у детей относительно редко: при заболеваниях желудочно-кишечного тракта (язвенная болезнь, полипы, варикозное расширение вен пищевода, инвазия власоглава или печеночной двуустки и др.), легких (идиопатический легочный гемосидероз), почек (геморрагическая форма нефрита, мочекаменная болезнь), геморрагических диатезах, в том числе врожденных и приобретенных тромбоцитопатиях. Клиническая картина и лабораторные данные соответствуют типичной железодефицитной анемии.

Лечение геморрагического шока начинают с остановки кровотечения и одновременных противошоковых мероприятий: струйного (в дозе 5 мл/кг), затем капельного (20—30 капель в минуту) введения кровезаменителей (поливинол, полиглюкин, желатиноль). После уточнения группы крови и резус-принадлежности больного переливают свежецитратную кровь или проводят прямую гемотрансфузию, также вначале струйно (в дозе 5 мл/кг) с переходом на капельное введение (до общей дозы 15—20 мл/кг). Кроме того, применяют сердечные гликозиды, глюкокортикоиды, гипертонические растворы глюкозы с инсулином, растворы хлорида калия, а по показаниям — бикарбоната натрия. По ликвидации острых явлений назначают богатую белком, овощами и фруктами диету, препараты железа и витамины.

Лечение хронической постгеморрагической анемии состоит в устранении причины кровотечения, а также общей и патогенетической терапии железодефицитной анемии (см. ранее).

Из симптоматических анемий наибольшее значение имеют анемии при остром лейкозе, болезни Верльгофа, диффузных болезнях соединительной ткани, диагностика и лечение которых отражены в соответствующих разделах.

Глава XIII

РАХИТ (RACHITIS)

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

Рахит (греч. rhachis — хребет, позвоночник) известен со времен глубокой древности как болезнь социальная, нарушающая гармоническое развитие ребенка. Болеют преимущественно дети первых двух лет жизни. Возможно и более позднее развитие рахита, как правило, в периоды наиболее интенсивного увеличения размеров тела и скелета. Правомочным поэтому является и определение рахита как болезни роста.

Рахит — одно из самых частых заболеваний детей раннего возраста, но точных данных о его распространенности нет. Современная статистика учитывает только тяжелые его формы, которые в нашей стране встречаются относительно редко благодаря повышению материального благосостояния и культуры населения, более четкому соблюдению санитарных и гигиенических норм, профилактическим мероприятиям.

Сравнительно легкие начальные и подостротекущие варианты рахита часто могут быть просмотрены. Однако и они являются результатом значительных расстройств обмена веществ и сопровождаются ацидозом, нарушением и извращением иммунной реактивности ребенка. Рахит способствует развитию и более тяжелому течению острой респираторной инфекции, пневмоний, кишечных расстройств и других заболеваний, которые обычно принимают затяжной, рецидивирующий характер. В свою очередь каждое из них

усугубляет тяжесть рахита. Таким образом, как бы создается порочный круг взаимообусловленных патологических процессов, разорвать который без лечения рахита часто невозможно.

Среднетяжелые и тяжелые формы рахита сопровождаются глубокими нарушениями процессов костеобразования и связанными с этим грубыми деформациями скелета. Формируется типичный облик больного, сохраняющийся иногда на всю жизнь: низкий рост, искривленные ноги и грудная клетка, непропорционально большая голова, нависающий лоб, запавшая переносица. Рахит может быть также причиной дефектов зрения (астигматизм, близорукость), аномалий прикуса, плоскостопия, рахитического плоскосуженного таза. Указанные изменения создают у взрослых комплекс неполноценности, ограничивают возможности физических нагрузок, отягощают течение беременности и родов.

Этиология. Основной и самой частой причиной возникновения «классического» рахита является недостаточное поступление витамина D с пищей или недостаточное образование его в коже.

Обмен витамина D в организме очень сложен. Витамин образуется при благоприятных условиях в коже ребенка из стеролов под воздействием ультрафиолетовых лучей определенной длины (280—310 мкм) в виде витамина D_3 (холекальциферола). В желудочно-кишечный тракт витамин D может поступать как в форме холекальциферола (в продуктах животного происхождения), так и эргокальциферола (витамина D_2) в лекарственных препаратах. Всасывание жирорастворимого витамина D в тонком кишечнике происходит при участии желчи и, естественно, зависит от функциональной полноценности желудочно-кишечного тракта и печени ребенка. Обе исходные формы витамина D биологически мало активны и практически не обладают антирахитическим действием. Первое превращение (гидроксилирование) витамина D в транспортную его форму, более активную, чем исходная в 1,5—2 раза, осуществляется в печени под воздействием фермента 25-гидроксилазы. Затем происходит его транспорт в почки с помощью белка из группы α-глобулинов. В почках витамин D снова подвергается гидроксилированию (при участии фермента 1-α-гидроксилазы) и превращается в высокоактивный метаболит 1,25-дигидрооксихолекальциферол или дигидрооксиэргокальциферол [$1,25(OH_2)D_2$ или D_3]. Его антирахитическая активность в 8—10 раз выше, чем у исходных форм. $1,25(OH)_2D$ обладает ярко выраженным антирахитическим действием на органы-«мишени»: костную ткань, желудочно-кишечный тракт и почки. Он регулирует обмен цитратов, остеогенез и отложение солей фосфора и кальция в костях, стимулирует процессы всасывания в желудочно-кишечном тракте, реабсорбцию фосфатов и аминокислот в почечных канальцах. Причиной развития рахита может быть временная слабость или врожденная неполноценность ферментных систем желудочно-кишечного тракта, печени, почек, обеспечивающих сложный путь превращения витамина D в организме. В возникновении рахита имеет значение также дефицит ионизированного кальция. Это связано с высокой потребностью в нем растущего организма при относительно низком содержании в пище и недостаточном усвоении. В течение первых двух лет жизни в организме ребенка откладывается до 140 г кальция, а суточная потребность в нем составляет около 30 мг/кг. Особенно высока эта потребность у недоношенных, рождающихся с недостаточными запасами кальция, и у быстро растущих детей. Важным является также соотношение кальция и фосфора в пище. Кроме того, причиной рахита может быть дефицит микроэлементов (Mg, Zn), полноценного белка, витаминов А и группы В, так как все они активно участвуют в остеогенезе. Известен и «АТФ-дефицитный» рахит, обусловленный энергетическим истощением клеток.

Легко возникающий дефицит указанных факторов при интенсивном росте ребенка есть результат активно протекающих процессов формирования и перестройки костной ткани, а также неустойчивости эндокринной регуляции этих процессов. Наряду с этим нарушение регуляции остеогенеза может быть обусловлено вынужденной гипокинезией ребенка первых месяцев жизни (гипокинетическая остеопатия).

Патогенез. Дефицит витамина D или активных его метаболитов вызывает снижение уровня ионизированного кальция в крови, уменьшая синтез кальцийсвязывающего белка (СаСБ), обеспечивающего транспорт ионов кальция через кишечную стенку.

Возникшая в результате этого или любой другой причины гипокальциемия является первым звеном в механизме развития сложных патофизиологических процессов, формирующих клиническую картину рахита. Гипо-

кальциемия активизирует деятельность паращитовидных желез и вызывает гиперпродукцию паратгормона (ПТГ). Воздействие последнего направлено на поддержание одной из основных констант организма – гомеостаза кальция. При этом ПТГ мобилизует выведение неорганического кальция из костей. Местом его приложения являются также желудочно-кишечный тракт и почки. В частности, в тонком кишечнике нарушается всасывание солей фосфора и кальция, снижается реабсорбция фосфатов и аминокислот в почечных канальцах. В результате сравнительно быстро возникают гипофосфатемия и гипопротеинемия, обусловливающие снижение щелочного резерва крови и развитие ацидоза. Ацидоз нарастает также за счет уменьшения образования цитратов, регулируемого витамином D.

Гипофосфатемия (в качестве компенсаторной реакции) приводит к усиленному отщеплению фосфора от органических соединений. Прежде всего это касается фосфатидов миелиновых оболочек нервных стволов и клеток и аденозинфосфорных кислот мышечной ткани. Демиелинизация обусловливает преобладание процессов возбуждения, в последующем сменяющихся выраженными реакциями торможения. В мышечной ткани нарушается энергетический обмен и снижается тонус.

Ацидоз вызывает универсальные расстройства микроциркуляции. Следствием этого являются патологические реакции центральной нервной системы и внутренних органов, особенно тех, которые в силу своего строения могут служить дополнительными органами выделения. Повышаются порозность сосудистой стенки, секреция слизеобразующих желез желудочно-кишечного тракта и легких, которые выделяют недоокисленные продукты обмена. При ацидозе развивается также дистония вегетативной нервной системы, обычно с преобладанием ваготонии. Выраженные нарушения обмена приводят вначале к функциональным, а затем и к морфологическим изменениям внутренних органов, в первую очередь систем дыхания и пищеварения. Снижается иммунологическая защита и создается своеобразный преморбидный фон, способствующий более частым заболеваниям и более затяжному их течению.

Остеогенез нарушается вследствие извращения обмена кальция, фосфора, цитратов и дефицита активного метаболита витамина D, регулирующего отложение извести в костях. Вымывание солей кальция из костей приводит к остеопорозу. Кости постепенно размягчаются и легко искривляются под действием неравномерной мышечной тяги и тяжести тела (рахитическая остеомаляция). Замедляются процессы обызвествления костей, соли кальция и фосфора не откладываются в остеоидной ткани, не происходит нормальной резорбции хряща. В зонах роста беспорядочно размножаются хрящевые и остеоидные клетки. Эпифизы трубчатых костей и костная ткань в точках роста утолщаются (гиперплазия остеоидной ткани). Одновременно замедляется рост костей в длину и развивается гипоплазия костной ткани. Гипофосфатемия и ацидоз – основные нарушения обмена при рахите, лежащие наряду с дефицитом витамина D в основе поражения ведущих органов и систем, а также расстройств остеогенеза.

Клиническая картина. Имеют значение возраст больного, фаза и период процесса, характер его течения и степени тяжести. Заболевание возникает или обостряется обычно поздней осенью или зимой, а в конце весны и летом наступает самоизлечение.

Различают активную и неактивную (период остаточных явлений) фазы болезни.

В активной фазе выделяют начальный период (биохимический, нервно-мышечный рахит), периоды разгара (цветущий рахит) и реконвалесценции. В каждом из этих периодов определяется та или иная степень тяжести заболе-

вания: легкая (I), среднетяжелая (II) или тяжелая (III). Течение активного рахита может быть острым, подострым и рецидивирующим.

В настоящее время в связи с улучшением бытовых условий, широко проводимой профилактикой и частым применением адаптированных смесей, содержащих витамин D, рахит редко достигает III степени тяжести. У большинства детей отмечаются лишь умеренно или мало выраженные его признаки. Преобладает подострое течение.

Начальный период рахита. Первые признаки заболевания возникают чаще всего на 2—3-м месяце жизни (у недоношенных в конце 1-го месяца). Изменяется поведение ребенка: появляется беспокойство, легкая возбудимость, вздрагивание при громком звуке, внезапной вспышке света. Сон становится поверхностным, тревожным. Утрачиваются ранее приобретенные навыки, частично и статические функции, двигательные умения, с трудом образуются новые условнорефлекторные связи. Отмечается повышенное потоотделение, особенно при крике, кормлении и переходе от бодрствования ко сну. Пот имеет неприятный кисловатый запах, раздражает кожу, вызывая зуд. Ребенок трется головкой о подушку, волосы на затылке вытираются. Появляется потница, стойкий красный дермографизм.

Обращает внимание мышечная дистония (при пассивных движениях гипертонус, характерный для этого возраста, сменяется гипотонией). При ощупывании костей черепа можно выявить некоторую податливость швов и краев большого родничка, но явных изменений скелета нет. Отсутствуют и патологические изменения внутренних органов. При рентгенографии костей запястья выявляется лишь незначительный остеопороз. Биохимическое исследование обнаруживает нормальное или даже несколько повышенное содержание кальция (2,62—2,87 ммоль/л при норме 2,37—2,62 ммоль/л) и сниженный уровень фосфора (менее 1,45 ммоль/л при норме 1,45—1,77 ммоль/л) в сыворотке крови. Уровень щелочной фосфатазы может быть повышен, выражен ацидоз. Наряду с этим определяется гиперфосфатурия; возможна гипераминоацидурия, проба Сулковича слабоположительная.

Длительность начального периода при остром течении рахита колеблется от 2—3 до 4—6 нед, при подостром течении иногда затягивается до 2—3 мес. Затем при неадекватности или отсутствии лечения наступает период разгара.

Период разгара рахита. Этот период приходится чаще всего на конец первого полугодия жизни и характеризуется еще более значительными нервно-мышечными и вегетативными расстройствами. Ребенок становится вялым, малоподвижным. Выявляется отчетливое отставание в психомоторном, а часто и в физическом развитии. Сохраняется резкая потливость, появляются слабость, повышенная утомляемость (у старших детей). Выражена гипотония мышц и связочного аппарата. Присоединяются отчетливые изменения скелета, особенно в зонах роста костей.

Процессы остеомаляции, особенно ярко выраженные при остром течении рахита, приводят к размягчению чешуи затылочной кости (краниотабес) с последующим, часто односторонним, уплощением затылка, податливости и деформации грудной клетки с вдавлением в нижней трети грудины («грудь сапожника») или выбуханием ее («куриная грудь»), втяжением по ходу прикрепления диафрагмы (гаррисонова борозда), а также искривлению длинных трубчатых костей (рис. 33) и формированию суженного, плоскорахитического таза. Указанная последовательность появления костных изменений соответствует периодам максимального роста отдельных частей скелета. Гиперплазия остеоидной ткани, превалирующая при подостром течении рахита, проявляется образованием лобных и теменных бугров (рис. 34), утолщениями в области запястья, в местах перехода костной части в хрящевую на ребрах,

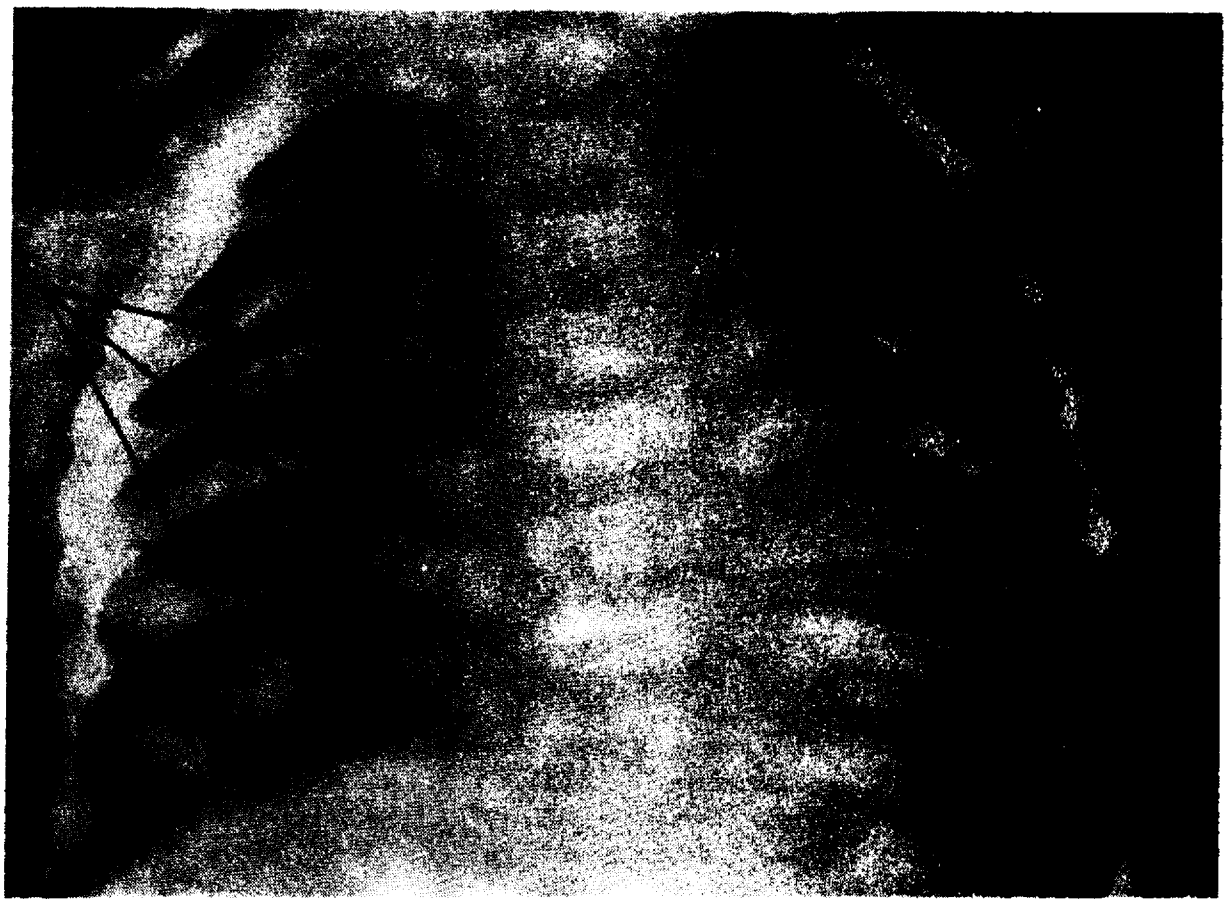


Рис. 35. Рентгенограмма грудной клетки ребенка с подостротекущим рахитом. Рахитические «четки» на передних отрезках ребер.

в межфаланговых суставах пальцев рук с образованием соответственно рахитических «браслеток», «четок» (рис. 35), «нитей жемчуга».

Гипоплазия костной ткани приводит к позднему закрытию родничков и швов черепа, несвоевременному и неправильному прорезыванию зубов, замедлению роста трубчатых костей в длину, что одновременно с искривлением укорачивает их.

На рентгенограммах длинных трубчатых костей выявляются значительный остеопороз, бокаловидные расширения метафизов, размытость и нечеткость зон предварительного обызвествления (рис. 36).

Отчетливо выражены гипофосфатемия (содержание фосфора может снизиться до 0,48 ммоль/л), умеренная гипокальциемия (2,0—2,5 ммоль/л), повышен уровень щелочной фосфатазы (рис. 37).

Период реконвалесценции. Для этого периода характерны улучшение самочувствия и общего состояния ребенка, ликвидация неврологических и вегетативных расстройств. Улучшаются или нормализуются статические функции, формируются новые условные рефлексы, однако мышечная гипотония и деформации скелета сохраняются длительно. На рентгенограммах конечностей видны патогномоничные для этого периода рахита изменения в виде неравномерного уплотнения зон роста (рис. 38).

Уровень фосфора крови достигает нормы или несколько превышает ее, небольшая гипокальциемия может сохраняться, а иногда даже увеличивается. Равновесие кислот и оснований сдвигается в сторону алкалоза. Показатель щелочной фосфатазы обычно не изменен.

Нормализация биохимических показателей свидетельствует о переходе рахита из активной в неактивную фазу — период остаточных явлений, который сопровождается лишь таким обратимыми изменениями опорно-двигательного аппарата, как мышечная гипотония, разболтанность суставов и связок.

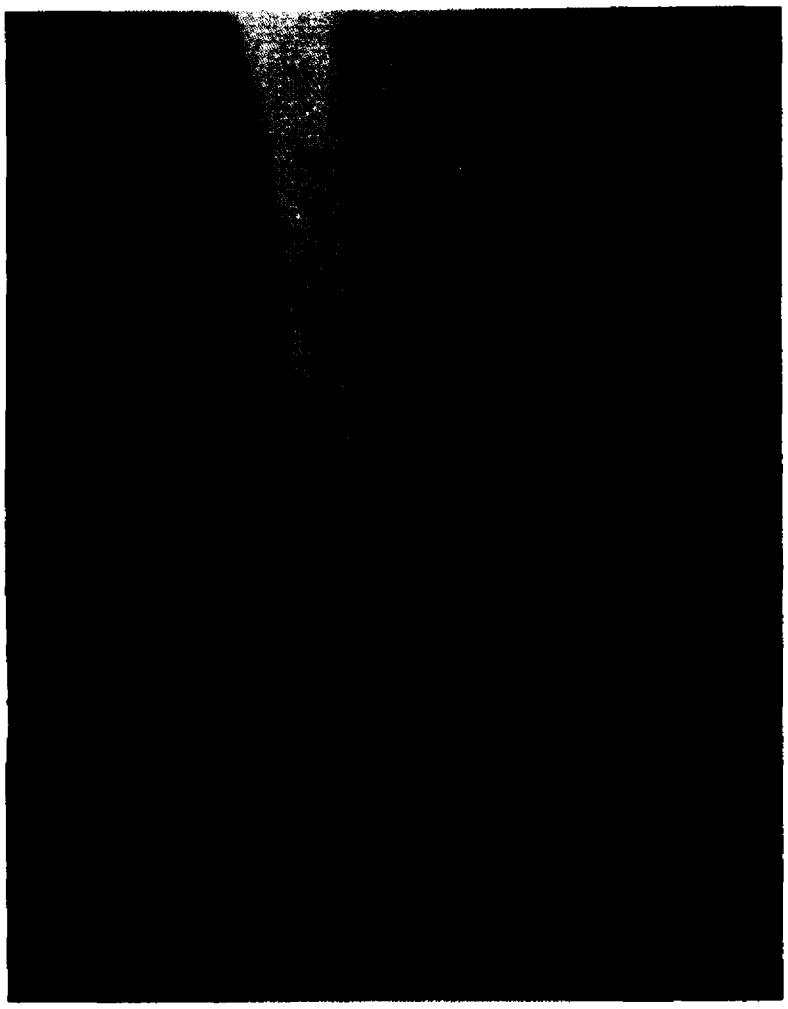


Рис. 36. Рентгенограмма костей предплечья при активном рахите. Остеопороз. Бокаловидные деформации эпифизов. Нечеткость зон роста.

Рахит I степени (легкий) характеризуется преимущественно нервно-мышечными проявлениями и минимальными расстройствами костеобразования (краниотабес, уплощение затылка, незначительное разрастание остеоидной ткани в зонах роста).

Рахит II степени (среднетяжелый), помимо нервно-мышечных изменений, сопровождается умеренными, но отчетливыми деформациями черепа, грудной клетки и конечностей, небольшими функциональными изменениями внутренних органов.

О рахите III степени (тяжелом) свидетельствуют резко выраженные костные и мышечные изменения, разболтанность суставно-связочного аппарата, задержка развития статических и локомоторных функций, а также нарушения со стороны внутренних органов, вызванные ацидозом и сопутствующими нарушениями микроциркуляции.

Вследствие особенностей нервной регуляции, деформации грудной клетки, гипотонии межреберных мышц, брюшного пресса, диафрагмы, а также высокого ее стояния ребенок с рахитом III степени находится постоянно в состоянии гиповентиляции. Появляются «пыхтящая» одышка смешанного характера, тимпанический оттенок перкуторного звука, жесткое, с удлиненным выдохом дыхание. Возможны рассеянные сухие и влажные хрипы. Указан-

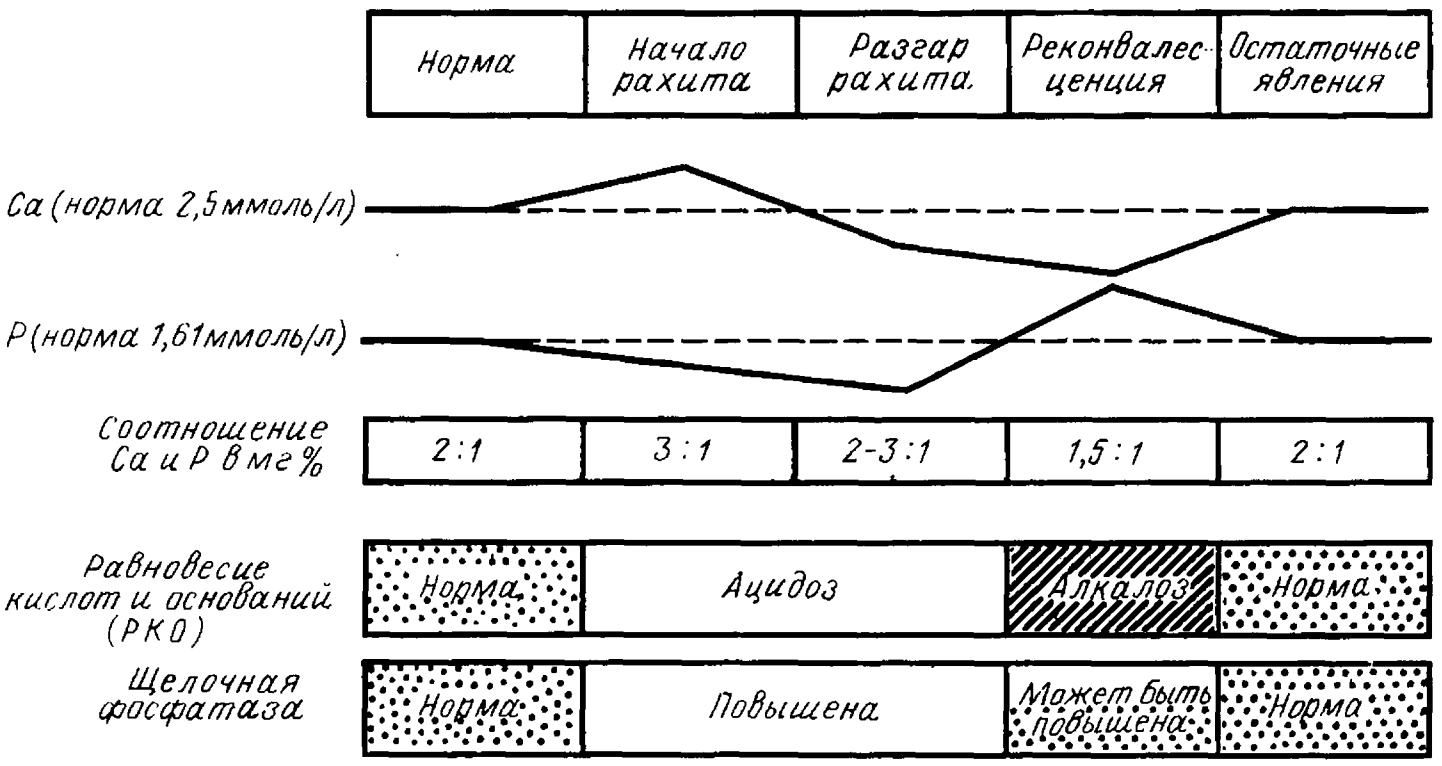


Рис. 37. Основные биохимические показатели крови по периодам рахита.

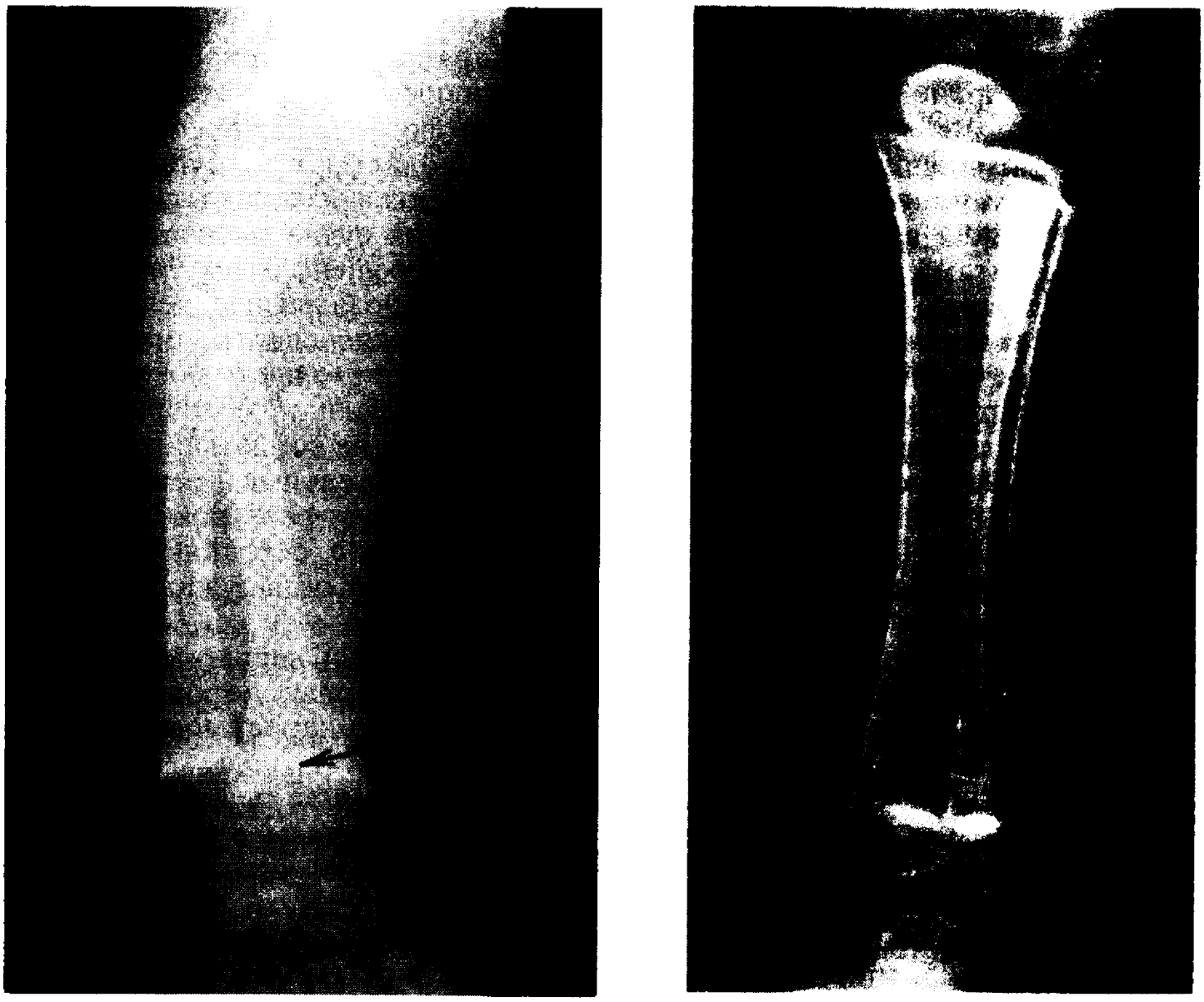


Рис. 38. Рентгенограмма костей предплечья при реконвалесценции рахита. Неравномерное уплотнение зон роста (шиповидная деформация).
Рис. 39. Полосы обызвествления в метафизе большеберцовой кости при рецидивирующем рахите.

ные патологические изменения наряду с ацидозом создают предрасположенность к пневмонии.

Нарушения присасывающего действия грудной клетки в результате ее деформации и гипотонии диафрагмы, дистрофические изменения в миокарде, дизэлектролитемии затрудняют кровообращение, определяют тенденцию к снижению артериального давления. Постоянно отмечается тахикардия, границы сердца часто умеренно расширены, тоны приглушены, выслушивается короткий систолический шум. На рентгенограмме гипотония миокарда, сердце имеет своеобразную форму кисета.

Ферментативная дисфункция органов пищеварения, атония кишечника приводят к снижению аппетита, нарушению всасывания и моторики, результатом чего является увеличение объема живота и количества жидкого содержимого в кишечных петлях, определяется псевдоасцит. Кроме того, при рахите III степени наблюдаются большие, плотные печень и селезенка, что принято связывать с расстройством обмена веществ, застойными явлениями в системе воротной и селезеночной вен, а также анемия гипохромного типа.

Варианты течения рахита. Острое течение чаще наблюдается у детей, находящихся на одностороннем, преимущественно углеводистом, вскармливании, быстро растущих и хорошо прибавляющихся в массе, не получавших

профилактических доз витамина D. Острому течению способствуют состояния, сопровождающиеся ацидозом. Характерны бурное развитие всех симптомов, яркие неврологические и вегетативные расстройства, значительная гипофосфатемия, высокий уровень щелочной фосфатазы, преобладание процессов остеомаляции. Подострое течение наблюдается преимущественно у детей, которым проводилась специфическая профилактика рахита, находящихся на естественном вскармливании или получающих сухие молочные смеси, содержащие витамин D, а также у детей с гипотрофией. Этому варианту течения свойственны умеренно выраженные или малозаметные неврологические и вегетативные нарушения, нерезкие биохимические сдвиги, превалирование процессов остеоидной гиперплазии. Рецидивирующее течение рахита наблюдается при неблагоприятных условиях жизни ребенка, недостаточном уходе, неправильном вскармливании, там, где не соблюдаются меры вторичной профилактики или имеют место длительные рецидивирующие респираторные заболевания, пневмонии, кишечные расстройства. Типичны смены периодов обострения и стихания процесса с сохраняющимися остаточными явлениями. При рентгенографии зон роста обнаруживается несколько полос обызвествления в метафизах (рис. 39).

Диагноз. Рахит диагностируют на основании: 1) нервно-мышечных расстройств и изменения поведения ребенка; 2) характерных деформаций скелета, появляющихся в первые месяцы жизни и постепенно нарастающих; 3) цикличности патологического процесса.

Диагноз подтверждается снижением содержания кальция и фосфора при одновременном повышении уровня щелочной фосфатазы в сыворотке крови; нарушением процессов костеобразования по данным рентгенограмм; хорошим эффектом от применения витамина D.

Дифференциальный диагноз. Тяжелые формы рахита отличают от рахитоподобных остеопатий, врожденных нарушений окостенения и гипотиреоза (см. «Эндокринные заболевания»).

Рахитоподобные остеопатии характеризуются рефрактерностью по отношению к витамину D и могут наблюдаться при: 1) хронических заболеваниях желудочно-кишечного тракта, печени и почек вследствие нарушения всасывания или метаболизма витамина D; в отличие от витамина D-дефицитного рахита подобная остеопатия может развиться в любом периоде детства, не имеет циклического течения и связи с временем года; 2) врожденных тубулопатиях, включая фосфатдиабет, болезнь де Тони-Дебре-Фанкони, почечный тубулярный ацидоз (см. «Патология почек»); 3) врожденных ферментопатиях, приводящих к нарушениям в обмене костной ткани, – витамин D-зависимом рахите и гипофосфатазии.

Витамин D-зависимый рахит – редкий врожденный дефект биосинтеза активного метаболита D [1,25 $(OH)_2$ D] в почках, обусловленный резким снижением активности фермента 1-α-гидроксилазы. В отличие от витамин D-дефицитного рахита начальные признаки заболевания появляются позже, в возрасте 5–6 мес, деформированы преимущественно кости нижних конечностей, возможны гипокальциемические судороги. Терапевтический эффект наблюдается лишь при назначении активных метаболитов витамина D_3(α-оксивитамин D_3).

Гипофосфатазия – редкое наследственное заболевание, вызванное отсутствием или снижением активности щелочной фосфатазы сыворотки крови, костной и хрящевой ткани, приводящее к нарушению минерализации костей, так как в зонах оссификации не образуется необходимого количества ионов PO_4. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Ранняя злокачественная форма заболевания может выявиться у новорожденных и детей первого года жизни. С витамин-D-дефицитным рахитом гипофосфатазию сближают костные изменения, беспокойство ребенка, гиперестезии, гипотония мышц, гипофосфатемия, ацидоз. Однако в отличие от последнего остеопатия характеризуется резко выраженными процессами остеомаляции. Кости черепа становятся мягкими, иногда сохраняются только отдельные островки костной ткани в лобной и затылочной областях. Конечности короткие, деформированные, трубчатые кости легко сгибаются. В более старшем возрасте могут быть спонтанные переломы, резкое искривление трубчатых костей, увеличенный шаровидный череп. На рентгенограммах выявляются резкий остеопороз и множественные, медленно заживающие переломы различной локализации. Нетипичными для рахита являются немотивированные подъемы температуры тела, резкое возбуждение (могут быть судороги, напоминающие спазмофилию), низкий уровень щелочной фосфатазы, выделение с мочой фосфоэтаноламина.

Ахондроплазия (хондродистрофия) – врожденное, генетически обусловленное нарушение энхондрального окостенения при сохранности периостального. Поражаются кости хрящевого происхождения, в том числе конечностей и основания черепа; позвоночник не затрагивается. Большая голова с выдающимися лобными и теменными буграми, короткие конечности, варусные искривления ног, гиперлордоз или (иногда) кифоз, деформации таза напоминают рахит. В выраженных случаях ахондроплазии диспропорциональность сложения заметна уже с рождения. Обращают внимание относительно длинное туловище, собирающиеся в складки на конечностях кожа и подкожная жировая клетчатка, растущие соответственно возрасту пальцы рук (II – IV) почти одинаковой длины в виде трезубца.

Врожденная ломкость костей связана с нарушением метаболизма соединительной ткани, функциональной неполноценностью остеобластов, значительным замедлением периостального и в меньшей степени эндостального окостенения. Энхондральное окостенение обычно не нарушено. Трубчатые кости имеют почти нормальную длину, но содержат мало извести, тонкие, ломкие. Череп мягкий, как каучуковый мешок, с отдельными костными пластинками. Открыты даже боковые роднички, швы широкие. Нетипично для рахита то, что дети уже рождаются с многочисленными переломами трубчатых костей и ребер и с костными мозолями в местах внутриутробно наступивших переломов. В дальнейшем переломы возникают без видимой причины или при минимальных манипуляциях, приводя к укорочению конечностей, а нередко к дугообразному их искривлению. Частыми, но необязательными признаками могут быть голубые склеры, тонкая кожа, гипоплазия зубов с желтой или фиолетовой их окраской, атрофия мышц. На рентгенограммах выявляются выраженный остеопороз, истончение кортикального слоя, свежие и старые переломы. Содержание фосфора и щелочной фосфатазы не изменено.

Лечение. Необходимо комплексное лечение рахита. Оно должно быть длительным и направленным как на устранение вызвавших его причин, так и на ликвидацию гиповитаминоза D. Различают неспецифическое и специфическое лечение, включающее ультрафиолетовое облучение и введение препаратов витамина D. Неспецифическому лечению необходимо уделять больше внимания, так как рахит не всегда бывает обусловлен только гиповитаминозом D. В этих случаях назначение витамина D без восполнения дефицита кальция, микроэлементов (магния, цинка), полноценного белка, витаминов A, C, B и устранения других неблагоприятных факторов может быть не только бесполезным, но и вредным для больного. Это вид лечения включает организацию охранительного режима, соответствующего возрасту больного, с устранением громкого шума, яркого света, дополнительных раздражителей. Необходимо длительное пребывание ребенка на свежем воздухе в дневное время со стимуляцией активных движений. Больше значение имеют гигиенические процедуры – ванны, обтирания.

Диета строится в соответствии с возрастом и потребностями ребенка и корригируется с учетом существующих дефицитов. С этой целью ребенку 3–4 мес, находящемуся на грудном вскармливании, вместо питья дают овощные и фруктовые отвары и соки, раньше обычного вводят желток, творог. При смешанном и искусственном вскармливании уже в раннем возрасте следует назначать овощной прикорм, ограничить количество молока, кефира и каши. В более ранние сроки в диету вводят остальные блюда прикорма, дают больше овощей. Сырые и вареные овощи и фрукты обладают ощелачивающим действием, восполняют дефицит витаминов и микроэлементов. Для улучшения пищеварения при тяжелых формах рахита используют соляную кислоту и ферменты (пепсин, панкреатин, абомин).

При естественном вскармливании (особенно недоношенным детям) с профилактической целью, а также в период лечения рахита витамином D на $1-1\frac{1}{2}$ мес назначают препараты кальция (хлорид кальция 5–10% раствор по 1 чайной ложке 2–3 раза или глюконат кальция по 0,25–0,5 г 2–3 раза в день). При искусственном и смешанном вскармливании дефицита кальция не возникает, так как содержание его в коровьем молоке высокое.

Назначение витаминов C и группы B (B_1, B_2, B_6) способствует уменьшению ацидоза и его последствий, активизирует процессы костеобразования и повышает эффективность специфического лечения (дозы см. в табл. 14). Этому же способствует цитратная смесь (35 г лимонной кислоты, 25 г цитра-

та натрия, 250 мл воды), которую назначают по 1 чайной ложке 3—4 раза в день в течение месяца.

Неотъемлемой частью лечения являются лечебная гимнастика и массаж. Они уменьшают влияние гиподинамии, стимулируют положительные реакции центральной нервной системы и обменные процессы в костях и мышцах, улучшают самочувствие ребенка. Процедуры проводят ежедневно в течение 30—40 мин. Для стимуляции мышечного тонуса в активной фазе рахита назначают прозерин внутримышечно по 0,1 г 0,05% раствора на 1 год жизни или внутрь в порошках по 0,001—0,003 3 раза в день, курс — 10 дней. Соленые и хвойные ванны уравновешивают процессы возбуждения и торможения в центральной и вегетативной нервной системе, стимулируют обменные процессы.

Специфическое лечение назначается с учетом периода болезни и характера течения процесса. В начальном периоде рахита и при подостром его течении следует отдавать предпочтение общему ультрафиолетовому облучению как более физиологичному способу терапии. Процедуры проводятся ежедневно или через день после определения биодозы (индивидуальной переносимости) с постепенным увеличением времени облучения (от 1 до 20 мин). Фокусное расстояние 100 см, длительность курса 15—25 дней. Ультрафиолетовое облучение не показано при остром течении процесса, особенно в период разгара болезни, при наличии признаков спазмофилии, а также сопутствующих заболеваний: диспепсии, туберкулезной инфицированности, выраженной гипотрофии и анемии.

В разгар заболевания и при остром течении рахита назначают витамин D в одной из перечисленных форм: 1) видехол — 0,125% масляный раствор холекальциферола (D_3); 1 мл содержит 25000 МЕ, 1 капля — 500 МЕ; 2) видеин — таблетированный водорастворимый витамин D_2 в комплексе с белком (казеином); драже и таблетки содержат по 500, 1000, 5000 и 10000 МЕ; 3) витамин D_2 — эргокальциферол — 0,125% масляный раствор; 1 мл содержит 50000 МЕ, 1 капля — 1000 МЕ; 0,5% спиртовой раствор, 1 мл содержит 200000 МЕ, 1 капля — 5000 МЕ. При непереносимости масляного раствора, а также у детей с глубокой недоношенностью применяется спиртовой раствор витамина D. Количество витамина D, вводимого с лечебной целью, зависит в основном от степени тяжести и остроты течения рахита (табл. 18).

Оптимальный способ введения всех препаратов витамина D — дробный, т. е. ежедневно дают такие дозы витамина, которые покрывают суточную потребность организма ребенка. Препарат вводят с едой, смешивая с молоком или с кашей, коровьим молоком. Применявшиеся ранее «ударный» (вся курсовая доза в течение 3—10 дней), «фракционный» (недельная доза в 1 прием) и «уплотненный» ($^1/_2$ курсовой дозы в течение 10 дней, вторая половина — в течение месяца) в настоящее время не рекомендуются из-за возможности возникновения гипервитаминоза D.

Таблица 18

Дозы витамина D в зависимости от периода и тяжести рахита *[Тур А. Ф., 1979]*

Период и степень тяжести	Суточная доза витамина D_2	Курсовая доза	Продолжительность курса лечения, дни
Начальный рахит и рахит I степени	4000—8000 МЕ	400000—600000 МЕ	50—75
Цветущий рахит (II и III степени)	10000—16000 МЕ	600000—800000 МЕ	50—60

Профилактика. Начинают профилактику рахита в антенатальном периоде и продолжают в постнатальном. Она подразделяется на неспецифическую и специфическую. Большее значение, как и при лечении, придается неспецифическим методам. В антенатальном периоде неспецифическая профилактика должна проводиться всем беременным. Она состоит в следующем: 1) соблюдении режима дня с достаточным пребыванием на свежем воздухе в светлое время дня и двигательной активностью; 2) сбалансированной диете, содержащей в оптимальных соотношениях соли кальция и фосфора (2 : 1) и достаточное количество других микроэлементов, витаминов, полноценного белка и т. д.; 3) предупреждении и лечении заболеваний, особенно протекающих с ацидозом, а также токсикозов и невынашивания беременности. Специфическая профилактика проводится только в два последних месяца беременности, если они попадают на осенне-зимнее время года. Желательны наиболее физиологические методы (ультрафиолетовое облучение 10—15 сеансов или рыбий жир по 1 столовой ложке 1 раз в день, но не одновременно). Препараты витамина D (максимальная доза 1000—2000 МЕ/сут) используются только в группах риска — при наличии у беременной заболеваний почек, печени, дисфункции эндокринной системы, признаков нарушения маточно-плацентарного кровообращения и т. д., а также если она не старше 30 лет.

В постнатальном периоде неспецифическая профилактика включает: 1) тщательный уход за ребенком, соблюдение режима, достаточное пребывание на свежем воздухе в светлое время дня и воздушные ванны летом и тени деревьев («кружевная полутень»); 2) ежедневные массаж и гимнастику с длительностью каждой процедуры 30—40 мин; 3) естественное вскармливание со своевременной его коррекцией; 4) использование цитратной смеси, курс 10—12 дней с повторением через 1—2 мес.

Специфическая профилактика проводится здоровым детям первого года жизни, особенно при наличии дополнительных факторов риска, начиная с $1-1^1/_2$-месячного возраста. Исключаются летние месяцы. Проводятся два курса облучения УФ-лучами (осенью и зимой) по 10—15 сеансов (см. «Лечение рахита»). Между курсами ультрафиолетового облучения назначают рыбий жир по 1 чайной ложке 1 раз в день (около 300 МЕ витамина D_3). При непереносимости рыбьего жира можно давать масляный раствор витамина D_3 или D_2 по 1 капле 1 раз или через день (500 МЕ в сутки) или видеин по 1 драже (500 МЕ) 1 раз в день. Спиртовой раствор витамина D_2 при профилактике рахита не употребляется. Категорически противопоказано одновременное применение УФ-лучей и препаратов витамина D или сочетание двух его препаратов. Периодически контролируют содержание кальция в моче пробой Сулковича.

Проба Сулковича служит для качественного определения кальция в моче ребенка, она проводится следующим образом: к 5 мл утренней мочи ребенка добавляют 2,5 мл реактива Сулковича (по 2,5 г щавелевой кислоты и оксалата аммония, 5 г ледяной уксусной кислоты, до 150 г дистиллированной воды). По выраженности помутнения судят о степени кальцийурии.

Противопоказаниями к назначению витамина D с профилактической или лечебной целью являются: гипоксия и внутричерепная родовая травма, ядерная желтуха и малые размеры большого родничка. Учитывается также и характер вскармливания: при использовании адаптированных смесей, содержащих витамин D, препараты его назначают с осторожностью.

Прогноз. При рахите прогноз определяется степенью тяжести и своевременностью диагностики. Распознанный в начальном периоде и адекватно леченный он не оставляет последствий. В противном случае рахит приводит к формированию тяжелых деформаций скелета, замедлению нервно-психического и физического развития, нарушениям зрения, способствует тяжелому течению пневмоний и желудочно-кишечных расстройств.

СПАЗМОФИЛИЯ (SPASMOPHILIA)

Спазмофилия (тетания) – это заболевание, характеризующееся наклонностью ребенка первых 6–18 мес жизни к судорогам и спастическим состояниям и патогенетически связанное с рахитом.

Наблюдается преимущественно у мальчиков, наиболее часто ранней весной, при повышенной инсоляции. Существуют две формы спазмофилии – явная и латентная (скрытая).

Спазмофилия еще недавно была довольно распространенным заболеванием, но в настоящее время в связи со снижением как заболеваемости рахитом, так и тяжести его течения встречается довольно редко. Проявление спазмофилии в виде остро развившегося приступа судорог с ларингоспазмом, остановкой дыхания и потерей сознания – одно из тех состояний у детей, которые требуют срочных реанимационных мероприятий. Врач любого профиля должен быть готов оказать немедленную помощь; при отсутствии необходимых мер и бурном развитии спазмофилии в исключительных случаях возможен летальный исход. Длительное состояние тетании может привести к повреждению центральной нервной системы и задержке психического развития ребенка.

Этиология. 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. Такая ситуация может возникнуть при одномоментном приеме большой дозы витамина D_2 или D_3 («ударный» метод лечения), а также при длительной экспозиции больших участков обнаженной кожи на весеннем солнце, радиация которого особенно богата ультрафиолетовыми лучами. Имеют значение и другие механизмы развития гипокальциемии, которые могут быть обусловлены нарушением функций паращитовидных желез, снижением всасывания кальция в кишечнике или повышенным выделением его с мочой.

Среди дополнительных причин развития судорожной готовности детей следует назвать снижение в крови уровня магния, натрия, хлоридов, витаминов B_1 и B_6.

Патогенез. Спазмофилия обычно патогенетически связана с периодом реконвалесценции среднетяжелого или тяжелого рахита. Остро возникшая гиперпродукция активной формы витамина D (1,25-OH_2-D) подавляет функцию паращитовидных желез, стимулирует всасывание солей кальция и фосфора в кишечнике и реабсорбцию их и аминокислот в почечных канальцах. Вследствие этого быстро повышается щелочной резерв крови вплоть до развития алкалоза, а имевшаяся ранее гипофосфатемия резко сменяется гиперфосфатемией. Кальций начинает усиленно откладываться в костях, поэтому уровень его в крови быстро падает до критического (ниже 1,7 ммоль/л). Одновременно повышается (хотя бы относительно) уровень калия – биологического антагониста кальция, возникает гиперкалиемия. Гипокальциемия на неблагоприятном фоне гипопаратиреоидизма, алкалоза и гиперкалиемии обусловливает судорожную готовность ребенка, повышенную возбудимость его нервной и мышечной систем. В этих условиях любое внешнее воздействие, сопровождающееся испугом, сильными эмоциями, плачем, высокой температурой, рвотой, а также присоединение интеркуррентного заболевания могут спровоцировать спазм определенных мышечных групп или клонико-тонические судороги.

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

Ларингоспазм — остро наступающее сужение голосовой щели — возникает внезапно при определенных обстоятельствах. Умеренно выраженный спазм сопровождается бледностью и затрудненным звучным или хриплым вдохом с последующим шумным дыханием. При полном закрытии голосовой щели ребенок синеет, пугается, «ловит воздух ртом», покрывается холодным потом, возможна потеря сознания на короткое время. Через несколько секунд слышен шумный вдох, постепенно дыхание восстанавливается, после чего ребенок часто засыпает. Приступ ларингоспазма обычно заканчивается благоприятно, но может рецидивировать, особенно при неадекватном лечении. Крайне редко при длительной остановке дыхания возможен летальный исход.

Карпопедальный спазм — тонические сокращения мышц кистей и стоп. Конечности согнуты в крупных суставах, плечи прижаты к туловищу, кисти опущены (ладонное сгибание), пальцы собраны в кулак или при тыльном сгибании I, IV и V пальцев II и III разогнуты («рука акушера»). Стопа в состоянии подошвенного сгибания, пальцы поджаты (pes equinus).

Карпопедальный спазм имеет различную длительность. Он наблюдается часто при переодевании ребенка, может исчезать мгновенно или длиться несколько минут, часов и дней. В последнем случае появляется реактивный отек тыла кисти и стопы в виде упругой подушечки. Возможны спазмы и других мышц: глазных с развитием преходящего косоглазия, жевательных с тризмом и ригидностью затылка и т. д. Особенно опасен спазм дыхательной мускулатуры, приводящей к нарушению ритма дыхания, задержке его и остановке, а также сердечной мышцы с угрозой остановки сердца. Не исключаются спазмы гладкой мускулатуры, вызывающие расстройства мочеиспускания и дефекации с появлением неустойчивого стула.

Эклампсия — редкая и самая неблагоприятная форма спазмофилии; проявляется приступом клонико-тонических судорог, охватывающих всю произвольную и непроизвольную мускулатуру. Приступ начинается подергиванием мимических мышц, затем присоединяются судороги конечностей, ригидность затылочных мышц, возникают ларингоспазм и расстройства дыхания, появляется общий цианоз. Сознание утрачивается, появляются пена на губах, непроизвольные мочеиспускание и дефекация. При длительных судорогах отмечается подъем температуры тела. Продолжительность приступа от нескольких минут до нескольких часов. В это время может произойти остановка сердца или дыхания. У детей до одного года чаще бывают клонические судороги, в более старшем возрасте развиваются преимущественно тонические. В первые 6 мес жизни часто наблюдается сочетание эклампсии с ларингоспазмом; во втором полугодии преобладают явления карпопедального спазма.

Латентная спазмофилия, по-видимому, имеет место гораздо чаще явной и обычно предшествует ей. Внимание врача должны привлекать повышенная возбудимость ребенка, а также периодически возникающий тремор подбородка и конечностей, подергивания отдельных групп мышц, неравномерное дыхание (диспноэ), преходящий карпопедальный спазм. При наличии перечисленных признаков необходимо провести дополнительные исследования механической и гальванической возбудимости мышц: определить уровень кальция, фосфора, равновесие кислот и оснований крови. Характерными для скрытой спазмофилии следует считать: верхний и нижний симптомы Хвостека, заключающиеся в подергивании угла глаз и угла рта при поколачивании пальцем или молоточком соответственно по скуловой дуге и углу нижней челюсти (в местах выхода ветвей лицевого нерва); симптом Труссо, т. е. появление «руки акушера» при сдавливании в области сосудисто-нервного пучка на плече, у двуглавой мышцы; симптом Люста — подошвенное сгибание стопы и отведение ее в сторону при поколачивании в месте выхода малоберцового нерва у головки малоберцовой кости.

Помогает и биохимическое исследование крови, выявляющее гипокальциемию, гиперфосфатемию и алкалоз.

Диагноз. Спазмофилию диагностируют на основании типичной клинической картины в виде признаков повышенной нервно-мышечной возбудимости, периодически возникающих спастических состояний отдельных мышечных групп (мимических, гортанных, дыхательных, скелетных). Подтверждается диагноз наличием гипокальциемии в сочетании с гиперфосфатемией, нарушением баланса электролитов крови, алкалозом. Кроме того, учитывают возраст ребенка, время года, а также клинические и рентгенологические симптомы, свидетельствующие о периоде реконвалесценции рахита.

Дифференциальный диагноз. Спазмофилию дифференцируют от других гипокальциемических состояний, сопровождающихся судорожной готовностью или судорогами. Это прежде всего тетания новорожденных, развивающаяся в первые дни жизни ребенка, вследствие ряда причин (внутриутробное угнетение функции паращитовидных желез плода паратгормоном матери, избыток у нее кальция и др.), а также вторичная гипокальциемия, возникающая при быстром переводе ребенка на искусственное вскармливание коровьим молоком. Возможно и другое происхождение вторичной гипокальциемии. Имеется в виду гипокальциемия, обусловленная снижением содержания ионизированного кальция при респираторном алкалозе на фоне форсированного дыхания при повторных рвотах и диарее, хронической почечной недостаточности, неконтролируемом лечении ацидоза бикарбонатом натрия и недостаточном введении кальция (ятрогенная тетания).

Необходимо исключить фебрильные судороги, наблюдающиеся у 14% детей первых 4 лет жизни, особенно часто у имеющих аномалию конституции и постгипоксическую энцефалопатию, чему сопутствует дефицит витаминов (B_1, B_6) и АТФ, т. е. нарушения энергетического обмена и ацидоз. По-видимому, при этом легко дестабилизируются клеточные мембраны и в результате развивается отек мозга. Судороги, возникающие при гипертермии (выше 38,5 °С), не имеют связи со временем года и проявлениями рахита, не сопровождаются типичными биохимическими сдвигами в крови. Симптомы скрытой или явной тетании характерны для истинного гипопаратиреоидизма, врожденного или приобретенного. Они появляются независимо от возраста ребенка, времени года, наличия или отсутствия признаков рахита и сопровождаются неврологическими нарушениями (гиперестезия, отставание в умственном развитии, изменения на ЭЭГ), расстройствами со стороны глаз (стойкий блефароспазм в результате светобоязни, помутнение хрусталика) и кишечника (упорная диарея, стеаторея). Отмечаются также изменения трофики кожи, волос и ногтей, резкая гипокальциемия и значительная гиперфосфатемия.

При ложном гипопаратиреоидизме, вызванном отсутствием реакции канальцевого аппарата почек на нормально выделяемый паращитовидными железами паратгормон, имеются те же клинические и биохимические проявления, что и при истинном гипопаратиреоидизме. Кроме того, характерен внешний облик больных: лицо округлое, низкий рост, коренастое телосложение, короткие пястные кости, дополнительные кости и костные выступы шпор в метафизах, кальцинаты в мягких тканях. Следует помнить, что синдром тетании у детей наблюдается также при снижении уровня магния и нормальном содержании кальция в крови. Особенно часто развивается он у детей, матери которых перенесли токсикоз беременных, эклампсию в родах или имеют эндокринную дисфункцию. Проявление спазмофилии в форме эклампсии требует исключения эпилепсии, при этом учитывают данные анамнеза, ЭЭГ, биохимические показатели крови.

Лечение. Общие клонико-тонические судороги, ларингоспазм и потеря сознания с остановкой дыхания требуют срочных реанимационных мер: прове-

дения искусственного дыхания рот в рот или рот в нос, организации борьбы с гипоксией (масочная ингаляция 100% кислорода), введения противосудорожных препаратов. Из них наиболее эффективный 0,5% раствор седуксена внутримышечно или внутривенно, реже в язык: детям до 3 мес — по 0,3—0,5 мл, до 1 года — 0,5—1,0 мл, до 5 лет — 1,0—1,5 мл, до 10 лет — 1,5—2,0 мл. Препарат оказывает немедленный эффект, но действие его кратковременно — до 30 мин. Тем не менее за это время можно провести необходимые исследования и уточнить происхождение судорог. Препарат можно вводить повторно или давать через рот. С этой же целью назначают 20% раствор гамма-оксимасляной кислоты (ГОМК) внутрь, ректально, внутривенно, внутримышечно, средняя доза составляет 100 мг/кг (0,5 мл на 1 кг массы тела); при повторном введении дозу увеличивают. Действие препарата отмечается после внутривенного введения через 3—10 мин, внутримышечного — через 10—20 мин и в среднем продолжается $1^1/_2$—2 ч. При длительных судорожных состояниях число инъекций может составлять 4—6 в сутки. Хороший эффект дает одномоментное введение обоих препаратов, даже в одном шприце (детям 1—2 лет жизни 0,5 мл седуксена и 2,0 мл ГОМК внутримышечно). Возможно применение клизм из 2% раствора подогретого до 38—40 °С хлоралгидрата (20—30 мл), а также 25% раствора сульфата магния внутримышечно (0,2 мл/кг с 2 мл 0,5—1% раствора новокаина).

После экстренного определения уровня кальция в крови внутривенно вводят 10% раствор кальция хлорида или глюконата: детям до 6 мес — по 0,05 мл, до 1 года — по 0,5—1,0 мл, до 3 лет — 1—2 мл. В дальнейшем 5% или 10% раствор хлорида кальция назначают внутрь по 1 чайной ложке 3 раза в день после еды вместе с молоком в течение 7—10 дней. С диагностической и лечебной целью производят спинномозговую пункцию.

Профилактика. Первичная профилактика включает предупреждение, раннюю диагностику и адекватное лечение рахита. Вторичная профилактика направлена на своевременное выявление и лечение скрытой формы болезни, а также на длительную (в течение 6 мес—1 года) послеприступную противосудорожную терапию барбитуратами (люминал 2—3 раза в сутки детям до 6 мес по 0,005 г, до 1 года — по 0,005—0,01 г, до 3 лет — по 0,01—0,03 г).

Кроме того, необходимо следить за биохимическими показателями крови и периодически назначать препараты кальция.

Прогноз. При спазмофилии прогноз, как правило, благоприятный. Большое значение в исходе тяжелых ее проявлений имеет правильно организованная вторичная профилактика. В редких случаях может наступить летальный исход вследствие асфиксии при затянувшемся ларингоспазме, остановки сердца или дыхания. Последствием длительной эклампсии может быть задержка психического развития детей. Ко 2—3-му году жизни ребенка обмен кальция и фосфора стабилизируется и патологический процесс ликвидируется.

ГИПЕРВИТАМИНОЗ D (HYPERVITAMINOSIS D)

Гипервитаминоз D (D-витаминная интоксикация) — заболевание, обусловленное гиперкальциемией и токсическими изменениями в органах и тканях вследствие передозировки витамина D или индивидуальной повышенной чувствительности к нему.

Случаи заболевания стали регистрироваться в связи с широким применением препаратов витамина D с целью лечения и профилактики рахита.

Различают острую и хроническую форму D-витаминной интоксикации.

Гипервитаминоз D развивается преимущественно у детей первых двух лет жизни, но его последствия иногда сохраняются и у взрослых. Распространенность этой патологии, по-видимому, не очень велика, хотя точные данные от-

сутствуют. Можно предположить, что D-витаминная интоксикация встречается значительно чаще, чем проявляется клинически и диагностируется. Гипервитаминоз D вызывает грубые расстройства обмена кальция, тяжело повреждает почки, сердечно-сосудистую систему и другие органы; приводит к инволюции тимуса и нарушениям иммунитета. У детей, перенесших гипервитаминоз D в раннем детстве, длительно, часто годами, сохраняются анорексии, дистрофия, отставание в физическом развитии, вегетососудистая дистония по гипертоническому типу, кардиопатия с частым исходом в кардиосклероз, хронический пиелонефрит. Это породило известный афоризм: «Лучше легкий рахит, чем легкий гипервитаминоз D». От родителей и врачей требуются скрупулезность, большое внимание и последовательность при проведении лечения и профилактики рахита витамином D.

Этиология. В процессе эволюции человечество не встречалось с возможностью попадания в организм больших доз витамина D. В связи с этим отсутствуют эффективные механизмы инактивации и выведения из организма этого биологически высокоактивного вещества и создается возможность токсического его действия. Потребность в витамине D у детей невелика и не превышает 400 МЕ в сутки, даже в условиях полного отсутствия естественной инсоляции. Чувствительность к этому препарату повышается в связи с измененными реакциями нервной системы — последствиями гипоксии, внутричерепной родовой травмы, ядерной желтухи, в условиях стрессовых ситуаций, на фоне несбалансированного питания с избытком кальция или фосфора в пище, дефицитом полноценного белка, витаминов A, C, группы B, при наличии дисфункции желудочно-кишечного тракта, тяжелой дистрофии и т. д. Имеет, очевидно, значение и сенсибилизация организма предшествующими введениями препарата, в том числе и внутриутробная. Так, замечено, что явления D-интоксикации чаще возникают у детей, матери которых получали этот витамин во время беременности, а также при проведении ребенку повторных курсов. Поэтому причинами развития гипервитаминоза D следует считать передозировку витамина D, назначение его в летнее время при интенсивной солнечной радиации, в сочетании с ультрафиолетовым облучением, рыбьим жиром, препаратами кальция, употреблением большого количества коровьего молока и творога. Повышенная индивидуальная чувствительность к витамину D, изредка наблюдающаяся у детей, способствует развитию заболевания в тех случаях, если употреблялись лишь физиологические дозы препарата.

Патогенез. Определяется несколькими аспектами воздействия витамина D на организм. Наибольшее значение имеет грубое нарушение обмена кальция. Вследствие значительного повышения всасывания его в кишечнике развивается гиперкальциемия, что сопровождается гиперкальциурией и отложением кальция в стенках сосудов с необратимым кальцинозом внутренних органов, в первую очередь почек и сердца. Возникают и другие сдвиги минерального обмена, в частности гиперфосфатемия, обусловленная повышенной реабсорбцией фосфора в проксимальных канальцах под воздействием витамина D. Позднее, при поражении почек и нарушении деятельности тубулярного отдела, падает реабсорбция не только фосфора, но и аминокислот, глюкозы, бикарбоната, развиваются гипофосфатемия, гипогликемия, метаболический ацидоз. В свою очередь снижается уровень магния и калия крови, нарастает содержание лимонной кислоты. Указанные сдвиги сказываются на состоянии костной ткани. Под воздействием активного метаболита витамина D соли кальция и фосфора усиленно вымываются из костей и формируется остеопороз. В то же время усиливается их отложение в новообразованной кости, утолщается кортикальный слой, появляются новые ядра окостенения, так как избыток витамина D подавляет деятельность паращитовидных желез.

Витамин D оказывает и непосредственное действие на клетки. Считают, что он усиливает перекисное окисление липидов и образование свободных радикалов и вследствие этого нарушает стабильность клеточных мембран, в том числе лизосомных и митохондриальных. Перекиси липидов и свободные радикалы сами могут повреждать клеточные и субклеточные мембраны, угнетать функции ферментов, вызывать денатурацию белка. В первую очередь при этом страдают липидные оболочки нервных клеток желудочно-кишечного тракта, печени и почек, что определяет клиническую картину острого периода болезни.

Оба процесса – прямое токсическое действие на клетки эндокринных желез (в первую очередь вилочковой и паращитовидных) и нарастающая гиперкальциемия – приводят к инволюции вилочковой железы и всей лимфаденоидной системы, а позднее – к постепенному развитию плюригландулярной недостаточности. Это вызывает резкое снижение защитных сил организма и быстрое присоединение разнообразных вторичных инфекций.

Клиническая картина. Имеют значение форма заболевания и степень повреждения отдельных органов и систем.

Острая D-витаминная интоксикация развивается чаще у детей первого полугодия жизни при массивном приеме витамина D в течение относительно короткого времени (2—10 нед) или появляется почти с самого начала введения препарата в дозах, близких к физиологическим. При этом отмечаются признаки кишечного токсикоза или нейротоксикоза. Снижается аппетит, вплоть до полной анорексии, часто наблюдается рвота, быстро падает масса тела, возникает обезвоживание, появляется жажда. Температура тела нередко поднимается до высоких субфебрильных цифр. Ребенок становится вялым, сонливым, может на короткое время терять сознание. Одновременно наблюдается повышенная раздражительность, иногда развиваются приступы клонико-тонических судорог. Нарушается функциональное состояние вегетативной нервной системы: появляются тахикардия, определяется красный дермографизм. Кожа бледная, часто с сероватым или желтоватым оттенком, лицо осунувшееся, под глазами тени. Тургор тканей, а иногда и мышечный тонус снижены.

На высоте заболевания нередко присоединяется пневмония. У ряда больных повышается артериальное давление, определяется тахикардия, приглушение сердечных тонов, систолический шум вдоль левого края грудины. Печень, как правило, значительно увеличена. У части больных имеется и спленомегалия. Характерны дизурические расстройства и полиурия. Возможно развитие почечной недостаточности. Стул чаще со склонностью к запорам, но может быть неустойчивым или жидким. У некоторых больных определяется краниотабес; на рентгенограммах костей выявляются участки остеопороза, а также полоски склероза в зонах роста. Отмечается анемия, обусловленная как прямым действием витамина D на липидные структуры оболочки эритроцитов, так и токсическим угнетением функции костного мозга.

Обнаруживаются гиперкальциемия (2,99 ммоль/л и более), четко коррелирующая со степенью тяжести гипервитаминоза D, и другие биохимические сдвиги, а также изменения в моче вследствие пиелонефрита. Проба Сулковича положительная. В тяжелых случаях, заканчивающихся смертью, обнаруживаются кардиомегалия, склероз и кальциноз коронарных сосудов, нефрокальциноз, явления пролиферативно-мембранозного гломерулонефрита и интерстициального пиелонефрита.

Хроническая D-витаминная интоксикация возникает на фоне длительного (6—8 мес и более) применения препарата в умеренных дозах, но превышающих физиологическую потребность в нем организма ребенка и характеризуется менее яркой клинической картиной. Признаки интоксикации выражены

незначительно, аппетит снижен умеренно, рвота наблюдается редко. Кривая нарастания массы тела уплощена или пологая, что свидетельствует о прогрессировании дистрофии. Характерны повышенная раздражительность, плохой сон, часто выявляются признаки хронического пиелонефрита, отмечаются изменения со стороны сердечно-сосудистой системы, повышенная плотность костей, преждевременное закрытие большого родничка и заращение швов черепа, на рентгенограммах – избыточное отложение кальция в зонах роста, раннее появление ядер окостенения в запястье. В крови и моче выявляются изменения, аналогичные тем, которые имеются при острой интоксикации витамином D, но менее выраженные.

Диагноз. При постановке диагноза гипервитаминоза D принимают во внимание сочетание клинических симптомов, включающих проявления интоксикации, нарастающую дистрофию, изменения со стороны сердечно-сосудистой системы, полиурию, мочевой синдром с анамнестическими указаниями на появление их после приема витамина D, особенно в больших дозах; рентгенограммы костей, отражающие повышенную их плотность с избыточным отложением кальция в зонах роста и преждевременным появлением ядер окостенения в запястье; наличие положительной пробы Сулковича, свидетельствующей о гиперкальциурии. Имеют значение также отклонения в биохимических показателях крови (гиперкальциемия в сочетании со снижением уровня фосфора, калия, магния) и мочи (гиперфосфатурия, гипераминоацидурия, глюкозурия и др).

Дифференциальный диагноз. Гипервитаминоз D дифференцируют от гиперкальциемических состояний (гиперпаратиреоз, идиопатический кальциноз, синдром кальциноза). При всех этих заболеваниях отсутствуют связь с приемом препаратов витамина D и признаки острой или хронической интоксикации. Возникают они, как правило, в более старшем возрасте и сопровождаются развитием метастатических очагов кальциноза в органах и тканях, что также отличает их от гипервитаминоза D.

Лечение. Проводится в стационаре и включает мероприятия, направленные на дезинтоксикацию, восстановление нарушенных функций внутренних органов, нормализацию минерального обмена и выведение солей кальция из организма. Прием препаратов витамина D и кальция немедленно прекращают. В первую очередь выделяют и ликвидируют синдромы, угрожающие жизни больного. При кишечном токсикозе и эксикозе восполняют дефицит жидкости, белка и солей. Соотношение последних зависит от типа обезвоживания (см. «Кишечный токсикоз»). Жидкость вводят из расчета 150–170 мл на 1 кг массы тела в сутки, 70–80% ее объема внутривенно, остальное через рот, малыми порциями. Вначале используют только коллоидные растворы (гемодез, альбумин, реополиглюкин из расчета 20 мл/кг), затем их чередуют с кристаллическими. При нейротоксикозе, помимо инфузионной терапии, проводится и дегидратационная. Назначают внутривенные и внутримышечные инъекции фуросемида (лазикс) по 0,5 мг/кг в сутки. В борьбе с ацидозом прибегают к вдыханию увлажненного кислорода, внутривенному введению 4% раствора бикарбоната натрия – по 5–7 мл раствора на 1 кг массы (под контролем исследования равновесия кислот и оснований). С целью стабилизации биологических мембран показан преднизолон, который, кроме того, уменьшает и предупреждает токсическое действие витамина D, выводит излишки кальция из организма; его назначают коротким курсом (на 5–7 дней) по 1–2 мг на 1 кг массы тела в сутки.

Для усиления выработки тиреокальцитонина, обладающего четким гипокальциемическим эффектом, вводят инсулин подкожно по 2–4 ЕД 1 раз в день за 15 мин до еды одновременно с внутривенной инъекцией раствора глюкозы. Из диеты исключают продукты, богатые кальцием: творог, коровье

молоко и др. Ребенку первого полугодия жизни назначают сцеженное материнское или донорское грудное молоко в количестве 50—70% от должного с постепенным увеличением объема порции. Обязательным является употребление овощных блюд и фруктовых соков, обильное питье (до 500 мл в сутки), включая 5% раствор глюкозы, раствор Рингера, 3% раствор хлорида аммония, способствующий выведению кальция с мочой, щелочные минеральные воды и растворы фитата и сульфата натрия (в молоке), связывающие кальций в кишечнике.

Витаминотерапия предусматривает назначение токоферола (витамин Е), который обладает антиоксидантным действием, уменьшает и предупреждает токсическое действие витамина D. Назначают токоферол внутрь на 10—12 дней в 5—10% масляном растворе по 5—10 мг 1—2 раза в день в молоке матери или внутримышечно по 10—20 мг 1 раз в 2—3 дня. Показан также витамин А, улучшающий процессы костеобразования и минерализации костей, стимулирующий функцию остеобластов, способствующий снижению уровня кальция в крови. Лечение проводят в течение месяца. В возрастной дозе используются витамины С и группы В (B_1, B_6) (см. табл. 13) с целью нормализации обменных процессов и равновесия кислот и оснований. Действие Na_2 ЭДТА (динатриевая соль этилендиаминтетрауксусной кислоты, трилон Б) направлено на мобилизацию кальция из тканей и выведение его из организма с мочой. Препарат назначают внутрь или вводят в 5% растворе глюкозы внутривенно капельно в течение 3—5 ч курсом 3—6 дней. Преднизолон, витамины А и Е, Na_2 ЭДТА — физиологические антагонисты витамина D, их можно рассматривать как антидоты, применение которых обязательно.

Профилактика. Профилактика гипервитаминоза D заключается в точном соблюдении правил и инструкций по применению лекарственных форм витамина D; индивидуальном подходе к назначению этого препарата; врачебном контроле за каждым ребенком, получавшим витамин D с профилактической и лечебной целью; периодической проверке уровня кальция и фосфора в крови и регулярном определении кальция в моче пробой Сулковича (1 раз в 7—10 дней). При возникшем подозрении на интоксикацию витамином D препарат следует немедленно отменить и произвести лабораторный контроль уровня кальция крови.

Прогноз. Прогноз определяется тяжестью поражения отдельных органов, а также степенью и длительностью гиперкальциемии. При острой интоксикации возможен летальный исход в связи с токсическими гепатитом и миокардитом или острой почечной недостаточностью. Исходом хронической формы гипервитаминоза D могут быть кальциноз сосудов и отдельных органов, ранний атеросклероз. Наиболее неблагоприятно развитие хронического пиелонефрита и нефрокальциноза, которые могут быть причиной хронической почечной недостаточности.

Раздел III
ПАТОЛОГИЯ ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА

Глава XIV
ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Заболевания органов дыхания у детей занимают в статистике общей заболеваемости ведущее место. На структуру заболеваний дыхательной системы существенное влияние оказывают возрастные анатомо-физиологические особенности, тесно связанные с морфологической и функциональной незрелостью органов дыхания. Они проявляются в своеобразии реакций детского организма на инфекцию и другие повреждающие факторы.

Инфекционные поражения органов дыхания в разные возрастные периоды протекают по-особому, что позволило выделить в самостоятельные нозологические формы бронхиолит, острые пневмонии раннего детского, дошкольного и школьного возраста. Различие их обусловлено не только характером патологического процесса непосредственно в бронхолегочной системе, но и особенностями общей реакции организма, степенью ее генерализации.

У детей редко встречаются злокачественные новообразования в системе органов дыхания, зато несравненно чаще, чем у взрослых, причиной тяжелых прогрессирующих воспалительных процессов в легких являются генетически обусловленные врожденные заболевания, составляющие самостоятельный раздел детской патологии. Легочный синдром является нередко первым и основным проявлением таких наследственных заболеваний, как муковисцидоз, генетически детерминированные иммунодефицитные состояния, дефицит α_1-антитрипсина и др.

Большой удельный вес в патологии органов дыхания детского возраста занимают аллергические заболевания, которые создают неблагоприятный фон для развития и течения других форм респираторной патологии – как инфекционной, так и неинфекционной.

Особенности патологии органов дыхания у детей определяют своеобразный, дифференцированный подход к решению диагностических, лечебных и других тактических вопросов по отношению к конкретной нозологической форме заболевания с учетом возраста ребенка. Поэтому каждому врачу надо знать методологические подходы к диагностике и лечению заболеваний органов дыхания в возрастном аспекте, уметь рано распознать заболевание и начать соответствующее лечение.

ОСТРАЯ ПНЕВМОНИЯ (PNEUMONIA ACUTA)

Острая пневмония с современных позиций – это полиэтиологическое и полисиндромное инфекционное заболевание, наиболее часто встречающееся у детей до 3 лет.

По современной классификации острые пневмонии у детей подразделяют по форме на очаговые (бронхопневмонии), сегментарные, крупозные и интерстициальные; по тяжести заболевания – на осложненные и неосложненные, по течению – на острые и затяжные.

В структуре легочной патологии раннего детства острая пневмония составляет около 80%. Особенно часто она осложняет течение ОРВИ (в среднем у 20% детей до 1 года, у 10% – до 3 лет). Острые пневмонии у детей раннего возраста протекают тяжело, с угрожающими жизни токсическими синдромами, обусловленными особенностями индивидуальной реактивности ребенка и токсигенностью возбудителя. Летальность при острых пневмониях, снизившаяся приблизительно в 100 раз после начала применения патогенетического, а затем и антибактериального лечения, остается относительно высокой (0,1–0,4%) и наряду с летальностью при перинатальной патологии определяет показатель детской смертности.

Острое, иногда внезапное развитие тяжелого или даже угрожающего жизни состояния при пневмонии у маленького ребенка требует от врача любого профиля быстрой ориентировки в вопросах диагностики и неотложной терапии. Недостаточное или неправильное лечение острой пневмонии – основная причина возникновения хронических бронхолегочных заболеваний у детей и взрослых.

Этиология. Острая пневмония может быть вызвана вирусами (гриппа, парагриппа, аденовирусами, респираторно-синцитиальным вирусом, цитомегаловирусом и др.), микробной флорой, микоплазмами, пневмоцистами, патогенными грибами и другими возбудителями, которые нередко образуют различные ассоциации.

Микробный пейзаж при острой пневмонии в последнее время представлен обычно пневмококками VI группы, гемофильной палочкой, стафило- и стрептококками, грамотрицательной флорой. При врожденных пневмониях чаще обнаруживаются микоплазмы, цитомегаловирус и листерии.

Следует отметить, однако, что высеваемость патогенной флоры при острой пневмонии претерпевает периодические колебания в зависимости от времени года, используемых сред и антибактериальной терапии. Путь проникновения инфекции чаще всего аэрогенный (бронхогенный), не исключаются лимфо- и гематогенный пути заноса инфекции. У новорожденных инфицирование может происходить также при аспирации загрязненных околоплодных вод и влагалищного содержимого во время родов.

Местом первичной локализации инфекционного начала обычно являются лимфатические узлы корня легкого или его ателектазированные участки. Несовершенство барьерной функции лимфатической системы у детей раннего возраста обусловливает периваскулярное и перибронхиальное распространение инфекции.

Важную роль в этиологии пневмоний играет состояние макроорганизма. К немикробным этиологическим факторам (факторы риска) относятся: морфологическая и функциональная незрелость ребенка раннего возраста, врожденные дефекты органов дыхания и ферментных систем, аномалии конституции, дефицитные состояния, недоношенность, осложненные роды, очаги хронической инфекции в носоглотке. Большое значение имеет фактор охлаждения.

Патогенез. Механизм развития острой пневмонии у детей раннего возраста представляет собой ряд сложных последовательно и параллельно развивающихся патофизиологических процессов. К ним относятся нарушения внешнего и тканевого дыхания разной степени, дыхательная недостаточность, гипоксемия и гипоксия, токсическое воздействие инфекционного агента, в первую очередь на ЦНС, симпатико-адреналовую и сердечно-сосудистую систему, а также расстройства микроциркуляции; глубокие нарушения РКиО, тканевого метаболизма. Интенсивность и скорость развития этих процессов зависят от особенностей индивидуальной ответной реакции макроорганизма и токсикогенности возбудителя.

Начальным звеном патогенеза острой пневмонии является гипоксемия. Она возникает в результате внедрения инфекционного агента в легочную ткань и формирования воспалительного очага, сопровождающегося выпотом и усиленным слущиванием эпидермиса в альвеолах, отеком интерстициальной ткани и нарушением перфузии газов. Перфузию газов снижают также обструкция бронхов, образование микроателектазов и викарной эмфиземы в непораженных участках легких в связи со слабым развитием эластической ткани. Общетоксическое воздействие возбудителя усугубляет гипоксемию, так как при этом нарушается центральная и гуморальная регуляция дыхания и кровообращения.

Гипоксемия сопровождается дыхательной недостаточностью, респираторным ацидозом и накоплением углекислоты в крови (гиперкапния), которая раздражает дыхательный центр и вызывает компенсаторную реакцию — одышку (неэффективную у маленького ребенка) и расширение периферической капиллярной сети. Кроме того, нарастающая гипоксемия и интоксикация приводят к снижению функциональной активности тканевых дыхательных ферментов и истощению запасов витаминов (С, B_1, B_2, B_3, B_6, B_9), являющихся их коферментами. Возникают признаки полигиповитаминоза.

Гипоксия (кислородное голодание тканей) — следующее звено патогенеза — возникает при падении парциального давления кислорода в крови ниже критического уровня. При этом клетки организма ребенка теряют способность усваивать кислород и устанавливается анаэробный тип обмена. В тканях накапливаются молочная кислота и другие недоокисленные продукты, к респираторному ацидозу присоединяется метаболический. В крови, в том числе и венозной, постепенно повышается уровень неутилизируемого клетками кислорода и снижается содержание углекислоты (гипокапния). Это приводит к компенсаторному спазму капиллярной сети и централизации кровообращения. Вследствие гипоксии, расстройства гемодинамики и микроциркуляции в первую очередь страдают ЦНС и печень, клетки которых особенно чувствительны к токсическому воздействию и кислородному голоданию. Нарушаются все виды обмена, усугубляется дыхательная недостаточность.Тахипноэ сменяется более выраженными расстройствами дыхания в виде диспноэ, кратковременного апноэ, дыхания типа Куссмауля или Чейна — Стокса, окраска кожи становится серовато-бледной. Усиленная, часто дискоординированная работа дыхательных мышц приводит к постепенному истощению энергетических возможностей организма.

Дизергия — грозный этап развития патологического процесса. Глубокие нарушения обмена на клеточном уровне изменяют реактивность ребенка, значительно снижается клеточный и гуморальный иммунитет. На этом фоне активизируется собственная бактериальная флора, легко присоединяется вторичная инфекция, появляются гнойные очаги, затем — септикопиемия.

Клиническая картина. Клиника острой пневмонии зависит от формы пневмонии. В раннем возрасте наиболее часто встречается бронхопневмония — очаговая и сегментарная.

Очаговая пневмония (бронхопневмония) возникает обычно в возрасте 1—2 лет на 5—7-й день острого респираторного заболевания как вторая его волна. Вновь поднимается температура тела до фебрильной, ухудшается самочувствие, появляется или усиливается бывший ранее кашель. Постепенно (реже остро) развиваются симптомы дыхательной недостаточности и токсикоза. Воспалительным изменениям в легких часто сопутствует поражение мелких бронхов и бронхиол, нередко обструкция их. Объективными симптомами являются: укорочение перкуторного звука над областью одного или нескольких сегментов легких, бронхофония, жесткое или ослабленное дыхание, постоянные, мелкие влажные или крепитирующие хрипы в зоне укорочения звука.

При рентгенологическом исследовании грудной клетки определяются инфильтративные очаги не менее 0,3—0,5 см в диаметре, часто односторонние, усиление легочного рисунка между участками инфильтрации и корнем, снижение структурности корня легкого. В периферической крови отмечаются лейкоцитоз, иногда значительный, нейтрофилез со сдвигом влево, повышенная СОЭ. При неосложненной очаговой пневмонии под влиянием лечения все клинические и рентгенологические проявления болезни исчезают в течение 7—12 дней, морфологически процесс заканчивается через 4—6 нед.

Сегментарная пневмония чаще встречается у детей 3—7 лет, но может наблюдаться и у детей других возрастных групп. Чаще поражается один сегмент, обычно справа. Различают первичные и вторичные сегментарные пневмонии.

При первичных сегментарных пневмониях (путь распространения преимущественно гематогенный) сразу поражается один или несколько сегментов. Заболевание начинается остро, с подъема температуры тела до высоких цифр, появления выраженных симптомов интоксикации и нарушения обмена, редкого кашля. Часто отмечаются боли в животе и грудной клетке. Перкуторные и аускультативные данные скудные, особенно в первые дни болезни. Сопутствующая викарная эмфизема может «завуалировать» укорочение перкуторного звука в зоне пораженного сегмента. Дыхательные шумы могут быть не изменены, стойкие мелкопузырчатые влажные хрипы выслушиваются не у всех больных. У 25% детей заболевание протекает без физикальных изменений в легких. В этих случаях диагноз ставится на основании рентгенологического исследования, при котором определяются гомогенные сегментарные тени с четкими границами и снижение структурности корня.

Вторичные сегментарные пневмонии развиваются постепенно и, как правило, на фоне ОРВИ. Температура тела субфебрильная, симптомы интоксикации и дыхательной недостаточности слабо выражены. На рентгенограмме пневмония вначале имеет очаговый характер, затем очаги сливаются и захватывают целый сегмент (рис. 40). Характерны острые воспалительные изменения в периферической крови.

Клинические признаки исчезают на фоне лечения через 10—12 дней, рентгенологические — через 2—3 нед. Иногда, особенно при выраженном ателектатическом компоненте, процесс репарации задерживается до 2—3 мес. Возможен исход неразрешившейся сегментарной пневмонии в фиброателектаз с формированием локальных бронхоэктазов.

Лобарная (крупозная) пневмония встречается относительно редко, чаще у детей школьного возраста, вызывается пневмококком. Характеризуется бурным, внезапным началом, сопровождается резким нарушением самочувствия, головокружением, головной болью, гипертермией, потрясающим ознобом. Кашель в первые дни отсутствует или бывает сухим, редким. Токсический синдром, как правило, нарастает в динамике. Появляются признаки дыхательной недостаточности I—II степени. Часто развивается абдоминальный синдром: рвота, боли в правой подвздошной области или вокруг пупка, обложенный сухой язык, признаки раздражения брюшины, метеоризм (при локализации в правой нижней или левой верхней доле легкого). При локализации в верхней доле правого легкого нередки симптомы менингизма. Типично циклическое течение. В I стадии (стадия прилива — 1—2-й день) отмечаются слабое укорочение перкуторного звука с тимпаническим оттенком, ослабленное дыхание и непостоянная крепитация. Во II стадии (стадия красного опеченения — 2—3-й день) общее состояние больного тяжелое, лицо гиперемировано, на губах герпес, перкуторный звук укорочен соответственно пораженным долям легких, дыхание бронхиальное, выражена бронхофония. Хрипы не выслушиваются. Отмечается олигурия, протеинурия. В III стадии



Рис. 40. Рентгенограмма грудной клетки ребенка 2 лет с острой правосторонней верхнедолевой пневмонией. Инфильтрация легочной ткани. Выражена реакция корня легкого. Междолевой плеврит.

(стадия серого опеченения — 4—7-й день) перкуторный звук вновь приобретает тимпатический оттенок, лучше проводится дыхание, нарастает бронхофония, появляется крепитация. В этот период усиливается кашель, критически или литически падает температура тела. В IV стадии (стадия разрешения) появляется частый влажный кашель с мокротой, температура тела снижается до нормальной, выслушивается множество влажных хрипов над зоной поражения. Усиливается перистальтика кишечника, олигурия сменяется полиурией. Динамика рентгенологических изменений также характерна: в стадии прилива отмечается усиление сосудистого рисунка и ограничение подвижности диафрагмы; в стадиях опеченения появляются плотные тени с четкими границами, соответствующие одной или нескольким долям, с вовлечением в процесс корня и прилежащей плевры; в стадии разрешения инфильтрация постепенно исчезает. В анализах периферической крови отмечаются резко выраженный лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, повышение СОЭ.

Течение крупозной пневмонии в настоящее время часто атипичное (абортивное или редуцированное с поражением только отдельных сегментов). Длительность стадий патологического процесса под воздействием массивной антибактериальной терапии, как правило, укорачивается. Выздоровление наступает через 1—2 нед. Нерациональное лечение и суперинфекция могут привести к затяжному течению.

Интерстициальная пневмония вызывается вирусами, пневмоцистами, микоплазмами, реже патогенными грибами и стафилококками. Она наблюдается обычно у недоношенных и новорожденных, а в более старшем возрасте — у ослабленных детей на фоне дистрофии, анемии, диатезов, врожденных иммунодефицитных состояний.

Патоморфологически эта форма пневмонии характеризуется мононуклеарной или плазматической инфильтрацией и пролиферацией интерстиция и межальвеолярной ткани легких. Типично поражение мелких сосудов с разви-

тием синдрома диффузного внутрисосудистого свертывания. Нередко наблюдаются микроателектазы, выявляется дефицит сурфактанта. Сосудистые изменения могут привести к легочной гипертензии и артериовенозному шунтированию.

Острая интерстициальная пневмония возникает в первые месяцы жизни. Вызывается гриппозными и респираторно-синцитиальным вирусами. Быстро развивается тяжелая дыхательная недостаточность (II—III степени), наблюдаются выраженный цианоз, одышка с шумным выдохом, глухость сердечных тонов, тахикардия, иногда эмбриокардия, периодически возникают коллаптоидные состояния. Нарушены функции центральной и вегетативной нервных систем (нейротоксикоз) и желудочно-кишечного тракта (срыгивание, рвота, частый стул, метеоризм, признаки эксикоза). Кашель частый, мучительный, приступообразный. Мокрота скудная, иногда кровянистая, пенистая. Грудная клетка вздута, перкуторный звук тимпанический. Дыхание ослаблено, выслушиваются единичные нестойкие сухие и крепитирующие хрипы. Нередко выявляется правожелудочковая недостаточность: набухание шейных вен, увеличение печени, на ЭКГ признаки острого легочного сердца. При анализе газов крови отмечается резкое снижение P_{O_2} и повышение P_{CO_2}.

При рентгенологическом исследовании на фоне выраженной эмфиземы обнаруживаются ячеистый интерстициально-сосудистый рисунок, нежная перибронхиальная инфильтрация. В анализе периферической крови, помимо лейкоцитоза, нейтрофилеза и повышенной СОЭ, возможна лейкопения и склонность к лимфоцитозу.

Подострая интерстициальная пневмония с умеренной интоксикацией и дыхательной недостаточностью I степени наблюдается у детей школьного возраста, обычно в связи с ОРВИ. Отмечаются головная боль, слабость, субфебрильная температура тела, снижение аппетита. Небольшая нагрузка вызывает одышку. Четких перкуторных изменений нет, иногда определяется расширение корней легких. Хрипы сухие, единичные. На рентгенограмме отмечаются грубая, тяжистая или сетчатая деформация легочного рисунка, связанная с корнем, явления перибронхиальной инфильтрации.

Течение острой интерстициальной пневмонии может быть длительным. Состояние больных в таком случае остается тяжелым в течение 1—2 нед, а рентгенологические изменения сохраняются до 3—4 нед и более. На высоте интоксикации возможен летальный исход, могут развиться пневмофиброз и бронхоэктатическая болезнь.

Особого внимания заслуживает *пневмоцистная интерстициальная пневмония*. Пневмоцистоз — типичная внутрибольничная инфекция, иногда вызывающая эпидемические вспышки в детских учреждениях и стационарах. Малопатогенный паразит становится активным при снижении защитных сил организма ребенка. Болеют ослабленные дети любого возраста, но чаще 2—6 мес жизни. Инкубационный период — от 8—10 до 4—8 нед, что затрудняет установление источника инфекции. При классическом течении заболевания выделяют три морфологические фазы поражения легкого: отечную (7—10 дней), ателектатическую (до 4 нед) и эмфизематозную (без четких временных границ).

Клинические проявления соответствуют морфологическим изменениям. Начало болезни неспецифично и напоминает ОРВИ. При этом отмечаются недостаточная прибавка массы тела и симптомы интоксикации (снижение аппетита вплоть до анорексии, вялость, бледность, диспепсические расстройства). Характерны небольшой периоральный цианоз, умеренное тахипноэ при нагрузке, вздутие передневерхних отделов грудной клетки, тимпанический перкуторный звук, особенно выраженный в межлопаточном пространстве, иногда навязчивое покашливание. Через 2—3 нед появляются симптомы,

свойственные интерстициальной пневмонии: одышка, при которой совершается 80—100 дыхательных движений в минуту, постоянный диффузный цианоз, мучительный, приступообразный, коклюшеподобный кашель. Нарастает вздутие грудной клетки, выбухают межреберья, усиливается тимпанический звук в передневерхних отделах, в межлопаточных пространствах появляются участки укорачивания перкуторного звука. Дыхание жесткое (местами бронхиальное), иногда значительно ослабленное. Выслушиваются непостоянные мелко- и среднепузырчатые влажные хрипы. Прогрессирует респираторный ацидоз, насыщение крови кислородом снижается до 30% и менее.

На рентгенограммах в разгар болезни определяются диффузные изменения: эмфизема и обильные очаговые тени со смазанными контурами («хлопья ваты», «матовое стекло»). В периферической крови отмечаются умеренная анемия, склонность к лейкоцитозу, иногда высокому, увеличенная СОЭ. В остром периоде и при обострениях заболевания наблюдается эозинофилия (9—15%). В мазках бронхиального секрета обнаруживаются пневмоцисты.

Течение длительное (от 3—5 до 7—8 нед), нередко волнообразное. Возможны осложнения в виде пневмоторакса, пневмомедиастинума, подкожной эмфиземы. Летальность колеблется от 20 до 40%. Хороший эффект дает лечение пентамидином. При возникновении вспышки пневмоцистной пневмонии в детском учреждении следует обязательно провести противоэпидемические мероприятия: разобщение детей, наблюдение за детьми, бывшими в контакте с больными, текущая дезинфекция и облучение палат бактерицидными и ультрафиолетовыми лампами. Весь персонал и контактировавшие с больными дети должны быть обследованы на носительство пневмоцист.

Деструктивная (первично-абсцедирующая) пневмония вызывается «эпидемическими», «госпитальными» штаммами золотистого стафилококка или грамотрицательными бактериями. Деструкция может осложнить очаговые формы пневмонии и наблюдается при любых размерах очага, но обычно развивается при крупноочаговой, сливной пневмонии, занимающей всю долю или большую ее часть (лобарный пневмонический инфильтрат). Часто деструктивная пневмония является метастатической, т. е. проявлением общего септического процесса, особенно у новорожденных и детей первых месяцев жизни. В других случаях это результат реинфекции или аутоинфекции. Инфекционный очаг распространяется по интерстицию легкого. Быстро развиваются крупные инфильтраты, при распаде которых образуются абсцессы или буллы. Процесс в большинстве случаев достигает плевры, и образуется пиопневмоторакс. Возможны прорыв абсцесса в бронх и обсеменение здорового легкого.

Клиническая картина соответствует тяжелому септическому процессу. Состояние ребенка тяжелое, резко выражены симптомы токсикоза, в то время как дыхательная недостаточность может быть умеренной. При объективном исследовании в начале болезни нередко не обнаруживаются отчетливые клинические и рентгенологические изменения легких. Через 1—2 дня выявляются распространенный, часто лобарный инфильтрат неоднородной плотности с «плащевидным» плевритом, а затем полости с уровнем жидкости и воздушные кисты (буллы), образующиеся в местах наибольшей интенсивности теней. Часто возникают пиопневмоторакс, смещение средостения в сторону здорового легкого, снижение структурности корня легкого, слияние его с инфильтратом. В периферической крови отмечаются высокий лейкоцитоз, резкий нейтрофилез с выраженным сдвигом влево, высокая СОЭ, анемия. Из крови и гноя высевается микроб-возбудитель.

Течение болезни бурное. Нередко она заканчивается летально или исходом в хронический бронхолегочный процесс.

Пневмонии новорожденных. Выделение таких пневмоний необходимо в связи с особенностями их клинической картины, тяжестью течения и серьезностью прогноза. Врожденные пневмонии связаны с внутриутробной инфекцией и аспирацией загрязненных околоплодных вод, а неонатальные обычно имеют смешанную вирусно-бактериальную этиологию и развиваются к концу 1-й недели жизни.

По морфологическим признакам пневмонии новорожденных могут быть как очаговыми, так и интерстициальными, очень часто сопровождаются ателектазами и независимо от размеров очага воспаления – диффузным отеком интерстициальной ткани (пневмоноз). В клинической картине преобладают общие симптомы, как правило, выражены дыхательная недостаточность и значительные обменные нарушения, в результате которых часто развивается отечный синдром, в том числе отек легких. Температура тела нормальная или субфебрильная, редко фебрильная. Отмечаются адинамия, вялость, мышечная гипотония, низкая двигательная активность, угнетение центральной нервной системы, которое может смениться резким возбуждением и судорогами. Ребенок отказывается от груди, отмечаются срыгивания и рвота. Замедляется или полностью прекращается прибавка массы тела, развивается дистрофия. Характерны частое поверхностное, стонущее или «кивающее» дыхание с периодическими апноэ, напряжение и трепетание крыльев носа, пена в носовых ходах и углах рта, в тяжелых случаях – геморрагический синдром, обусловленный диссеминированным внутрисосудистым свертыванием крови. Кашель редкий, влажный, трескучий, иногда отсутствует. Данные объективного исследования скудны: умеренное вздутие и ригидность грудной клетки, тимпанический перкуторный звук с участками укорочения в паравертебральных областях, дыхание ослабленное, реже жесткое. Крепитирующие и мелкопузырчатые влажные хрипы выслушиваются редко, лишь на форсированном вдохе, в начале крика, который можно вызвать болевым раздражением. При тяжелом течении заболевания границы сердца расширены, тоны глухие, выслушивается систолический шум, печень выступает на 3–4 см из-под реберного края, живот вздут, стул диспепсический. Пневмония у новорожденных нередко принимает затяжное течение, но в большинстве случаев заканчивается выздоровлением. Возможны летальный исход и формирование хронического бронхолегочного процесса.

Классификация. Независимо от этиологии и морфологических изменений различают пневмонии легкие (простые, локализованные, неосложненные), среднетяжелые (субтоксические) и тяжелые (токсические, токсико-септические, осложненные). Такое деление, предложенное В. И. Молчановым и Ю. Ф. Домбровской, не потеряло своего значения до настоящего времени, так как помогает уточнить врачебную тактику – необходимость госпитализации, объем и характер лечебных мероприятий. Форма пневмонии определяется выраженностью токсикоза и степенью дыхательной недостаточности.

При *легкой (неосложненной) форме пневмонии* общее состояние нарушено мало. Отчетливых проявлений интоксикации нет. Температура тела фебрильная (но не выше 38,5°С) или субфебрильная. Дыхательная недостаточность не превышает I степени и проявляется только при беспокойстве, плаче или кормлении ребенка в виде преходящего периорального цианоза, тахипноэ, напряжения и трепетания крыльев носа у самых маленьких. Газовый состав крови в покое не изменен, при нагрузке отмечается умеренное (до 90%) снижение содержания кислорода (P_{O_2} 65–80 мм рт. ст.) при нормальном уровне углекислоты или незначительной гипокапнии. Выраженных нарушений равновесия кислот и оснований (РКиО) нет.

При *среднетяжелой форме пневмонии* общее состояние ребенка тяжелое или среднетяжелое. Отчетливо выражены симптомы интоксикации: плохое

самочувствие, беспокойство, возбуждение или вялость, сонливость, адинамия, мышечная гипотония. Аппетит снижен, нередко наблюдается тошнота, рвота. Температура тела повышена до 39 °С. Определяются признаки дыхательной недостаточности I—II степени: на фоне значительной бледности постоянный периоральный цианоз или акроцианоз, усиливающийся при крике ребенка; одышка смешанного характера с участием вспомогательной мускулатуры; отчетливая тахикардия, тенденция к повышению артериального давления. Кислородное насыщение крови до 70—80% (P_{O_2} 40—55 мм рт. ст.), возможна гиперкапния (P_{CO_2} 45—65 мм рт. ст.). Определяется компенсированный или субкомпенсированный дыхательный или (реже) метаболический ацидоз (pH 7,34—7,25). Наряду с этим отмечается приглушение I и акцент II тона сердца, умеренное увеличение размеров печени, а иногда и селезенки. Возможна дисфункция кишечника с появлением частого разжиженного стула.

При *тяжелой форме пневмонии* на первый план выступают гипертемия, дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность, нейротоксикоз, синдром нарушения РКиО, кишечный токсикоз. Возможно развитие инфекционно-токсического шока.

Общее состояние больного очень тяжелое, иногда угрожаемое. Отмечаются гипертермия (39,5—40 °С), бледность, мраморность кожных покровов, акроцианоз, поверхностное дыхание, признаки сердечно-сосудистой недостаточности, нередко резкое возбуждение и судороги.

Дыхательная недостаточность достигает II—III степени. Наблюдается резкая одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки, напряжением крыльев носа, изменением ритма и типа дыхания. При токсическом поражении дыхательного центра возможны гипервентиляция и появление парадоксального дыхания. Определяются генерализованный цианоз, не исчезающий при вдыхании кислорода, заторможенность, адинамия, гипотония, насыщение крови кислородом ниже 70% (P_{O_2} менее 40 мм рт. ст.), гиперкапния (P_{CO_2} более 70—90 мм рт. ст.), декомпенсированный смешанный ацидоз (pH менее 7,2) со значительным дефицитом оснований и бикарбонатов. Однако возможен и плохо корригируемый алкалоз (pH > 7,45), возникающий при длительном течении пневмонии, деструктивных изменениях в легких, кишечном токсикозе, гипервентиляции.

Сердечно-сосудистая недостаточность развивается вследствие сочетанного действия токсина возбудителя и тканевой гипоксии. Оба фактора нарушают центральную, гуморальную и местную регуляцию кровообращения, воздействуя на сосудодвигательный центр, кору надпочечников, вегетативную и автономную нервную систему сердца, а также непосредственно на клетки миокарда, вызывая дистрофические изменения в них. Иногда имеет место токсический, или инфекционно-аллергический, миокардит. Наиболее характерна периферическая, гиповолемическая сосудистая недостаточность с вазоконстрикцией, централизацией кровообращения и артериовенозным шунтированием. Это сопровождается бледностью, холодным потом, учащенным, слабого наполнения пульсом, снижением артериального давления, особенно минимального. Сердечная недостаточность бывает смешанного характера — право- и левожелудочковая. Одновременно отмечаются одышка, кашель, клокочущее дыхание, пена в углах рта, цианоз, отеки лица и стоп, набухание шейных вен, частый и малый пульс, гипотония, обилие мелких влажных хрипов в легких, расширение границ сердца, тахи-, реже брадикардия, глухость сердечных тонов, увеличение печени, олигурия, метеоризм. Любая нагрузка выявляет сердечную слабость, приводящую к отекам и застойным явлениям.

Синдром нейротоксикоза (гипоксическая энцефалопатия) легкой степени характеризуется преобладанием процессов психомоторного возбужде-

ния, эйфорией, у старших детей – спутанностью сознания, дезориентацией, бредом, галлюцинациями.

При среднетяжелой степени энцефалопатии имеют место повышение гидрофильности мозговой ткани и ангиодистрофические изменения в ней, что клинически выражается вялостью, сонливостью, снижением рефлексов, адинамией, мышечной слабостью, головной болью, рвотой, подергиванием отдельных мышечных групп.

Тяжелая степень энцефалопатии является результатом гипоксического отека мозга и проявляется клоническими или клонико-тоническими судорогами, расширением зрачков, снижением реакции их на свет, оральным автоматизмом, симптомами менингизма, потерей сознания.

Синдром нарушения РК и О – одно из основных проявлений тяжелой пневмонии. Наличие гипоксемии и последующей гипоксии приводит к постепенному переходу от респираторного ацидоза к смешанному, а затем к преимущественно метаболическому. Клиническими проявлениями последнего считают гипертермию, бледность и цианоз кожи и слизистых оболочек, мраморность кожи, дыхание типа Куссмауля, гипотонию, гиповолемию, тахикардию, иногда брадикардию, аритмию, экстрасистолию, олигурию. Характерен симптом белого пятна – длительно сохраняющееся бледное пятно на коже в месте надавливания пальцем. Однако при тяжелой, особенно деструктивной, пневмонии в поздние сроки болезни более чем у половины детей наблюдается и алкалоз. Возможные его причины: синдром гипервентиляции, повторная рвота, ятрогенные воздействия (бесконтрольное применение средств, обладающих ощелачивающим действием, таких как гидрокарбонат кальция, гемодез, ГОМК, диуретики, сердечные гликозиды, гормоны, глюкоза).

Алкалоз сопровождается более значительными расстройствами микроциркуляции и признаками гипокалиемии. Появляются сосудистые стазы, грубая мраморность кожи типа ливедо, а также заторможенность, вялость, адинамия, мышечная гипотония, тахикардия, нарушения ритма, рвота, парез кишечника. Разграничить клинические симптомы ацидоза и алкалоза бывает трудно. В связи с этим нередко жизненно важным является определение газового состава крови и показателей РК и О. Редким токсическим синдромом при острой пневмонии бывает также острая почечная недостаточность.

Осложнения. Осложнения острой пневмонии могут быть общими, связанными с токсическими и обменными нарушениями (острая надпочечниковая недостаточность, анемия, токсическая почка), или местными, легочными (плеврит, буллезная эмфизема, ателектазы и абсцессы легких, бронхоэктазы, пиопневмоторакс). Возможны также генерализация бактериального процесса и формирование гнойных пиемических очагов в других органах (сепсис, менингит, остеомиелит, гнойный отит, энтероколит и др.).

Диагноз. Острая пневмония диагностируется на основании локальных клинических симптомов поражения легких (измененный характер перкуторного звука, дыхания, бронхофония, стабильные мелкопузырчатые или крепитирующие влажные хрипы); признаков токсикоза и дыхательной недостаточности, нарастающих по мере развития болезни; обнаружения очаговых, сегментарных или лобарных инфильтративных теней при рентгенографии, имеющих положительную динамику на фоне лечения; нейтрофильного лейкоцитоза с палочкоядерным сдвигом; увеличения СОЭ; респираторного или смешанного ацидоза (в последние сроки болезни алкалоза).

Дифференциальный диагноз. Острую пневмонию дифференцируют от гриппа, ОРВИ, особенно если они сопровождаются бронхитом, бронхиолитом и синдромом крупа, от инородного тела, продромы кори, а у новорожденных также от синдрома дыхательных расстройств при неинфекционных

пневмониях. Кроме того, в некоторых случаях лобарную пневмонию необходимо дифференцировать от острого аппендицита, перитонита и менингита.

При гриппе интоксикация, гипертермия, нарушения микроциркуляции и обусловленные ими одышка и цианоз максимально выражены в первые часы и дни болезни и быстро исчезают. При этом катаральные явления выражены незначительно, физикальные и рентгенологические изменения в легких отсутствуют. Характерна лейкопения, нет глубоких нарушений РКиО.

Острые респираторные заболевания наиболее часто вызываются аденои респираторно-синтициальными вирусами.

При аденовирусной инфекции наблюдается умеренная интоксикация в первые дни болезни. Кроме того, характерны длительная лихорадка, выраженные катаральные явления (конъюнктивит, ринит, фарингит, лакунарная ангина, бронхит), диффузная гиперплазия миндалин, аденоидов, лимфатических узлов, увеличение печени и селезенки при отсутствии дыхательной недостаточности и объективных изменений в легких. В периферической крови уровень лейкоцитов и СОЭ повышены умеренно, отмечается склонность к лимфоцитозу.

При респираторно-синтициальной инфекции явления интоксикации обычно отсутствуют, температура тела субфебрильная, катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей выражены умеренно; объективные, в том числе рентгенологические, признаки поражения легких не выявляются. В то же время у 50% детей выражен астматический (обструктивный) синдром в связи с поражением мелких бронхов и бронхиол. Нередко респираторно-синтициальная инфекция осложняется очаговой пневмонией, что создает дополнительные трудности в их разграничении.

Бронхит и бронхиолит нередко осложняют грипп и ОРВИ, предшествуют пневмонии и сопровождают ее в виде диффузного или местного процесса, вызывая образование разнокалиберных влажных хрипов. Поэтому в некоторых случаях дифференциальный диагноз бывает затруднительным.

При остром бронхите интоксикация и дыхательная недостаточность отсутствуют или выражены незначительно. Температура тела субфебрильная или нормальная. Отмечаются диффузные изменения в легких: коробочный оттенок перкуторного звука, жесткое дыхание, грубые, сухие, а также крупно- и среднепузырчатые влажные хрипы над всеми легочными полями. Количество их уменьшается при откашливании или отсасывании слизи, туалете носа. На рентгенограммах обнаруживается усиление сосудисто-интерстициального рисунка в медиальных (прикорневых) зонах, сочность корней, краевая эмфизема. Изменений в анализах периферической крови, как правило, нет.

Бронхиолит наблюдается преимущественно у детей первого года жизни. По своим клиническим проявлениям он часто сходен с острой очаговой пневмонией и рассматривается иногда как пограничное состояние. Диффузное поражение мельчайших бронхов и бронхиол, вызываемое обычно респираторно-синцитиальным вирусом, сопровождается обструктивным синдромом и дыхательной недостаточностью II—III степени. Нарушение состояния и самочувствия ребенка обусловлено развивающейся гипоксемией. Проявлениями обструкции являются недостаточное отделение мокроты, частый, мучительный кашель (иногда спастический, приступообразный); смешанная, вначале инспираторная, затем больше экспираторная одышка с участием вспомогательной мускулатуры. Нередко наблюдается кратковременное апноэ. Нарастает эмфизема, прослушиваются мелко-, среднепузырчатые влажные и сухие хрипы на фоне ослабленного дыхания. Локальных изменений обнаружить не удается. В наиболее тяжелых случаях дыхание едва прослушивается, а хрипы исчезают. На рентгенограмме обнаруживаются: резкая эмфизема, усиление интерстициального и сосудистого рисунка в прикорневых зонах, периброн-

хиальные уплотнения («муфты») и сосудистые тени; очаговые изменения отсутствуют. В периферической крови отмечаются лейкопения и лимфоцитоз. Для бронхиолита характерна цикличность течения: заболевание продолжается 6—8 дней, обструктивный синдром быстро нарастает, но сохраняется всего 1—2 дня или даже несколько часов, рентгенологические изменения исчезают через 3—5 дней. Большинство детей выздоравливает. Летальность составляет около 1%.

Инородные тела дыхательных путей вызывают кашель, а иногда и признаки дыхательной недостаточности. Основными критериями дифференциального диагноза являются анамнестические указания на возможность аспирации какого-либо предмета, внезапное развитие приступа судорожного кашля на фоне полного здоровья; одышка, нарастающая при беспокойстве ребенка и исчезающая полностью во сне; рентгенологические изменения в виде односторонней эмфиземы или ателектаза; наличие симптома Гольцкнехта — Якобсона (смещение средостения в сторону поражения при форсированном вдохе и в здоровую сторону при выдохе); отсутствие гематологических сдвигов; обнаружение грануляций в гортани или бронхиальном дереве при бронхоскопии.

Лечение. Терапия острой пневмонии представляет собой сложный и трудоемкий процесс. Она включает борьбу с инфекционным началом, устранение дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, дезинтоксикацию, срочное восстановление нарушенных функций организма (посиндромная терапия) и ликвидацию морфологических изменений в легких (рассасывание воспалительных очагов). Лечение должно соответствовать фазам патогенеза, проводиться своевременно, с учетом индивидуальных особенностей организма, степени тяжести пневмонии, наличия сопутствующих заболеваний и осложнений.

Госпитализации подлежат дети с неблагоприятным преморбидным фоном, тяжелым течением пневмонии, требующим проведения реанимационных мероприятий, с угрозой осложнений, а также все дети до года. Остальные лечатся на дому под постоянным наблюдением участкового педиатра и медицинской сестры. В стационаре больного острой пневмонией следует поместить в бокс или отдельную палату, или необходимо производить одновременное заполнение палат больными и их выписку. В общей палате с целью предупреждения перекрестного инфицирования целесообразно всем детям закапывать в нос интерферон 3—4 раза в день.

Больным острой пневмонией необходимо создать охранительный режим, оградив их от шума и яркого света. Все диагностические и лечебные процедуры должны быть максимально щадящими, так как беспокойство повышает потребность организма больного в кислороде. Одним из основных условий успешности лечения является выхаживание больного, включающее индивидуальный, лучше материнский, уход, частую перемену положения ребенка в постели с возвышенным головным концом, тщательный туалет носа и слизистых оболочек, сон на свежем воздухе или при открытом окне, регулярное проветривание и кварцевание помещения (4—5 раз в день). Оптимальной считается температура воздуха 18—20 °С, для новорожденных — 22—24 °С.

Диета должна быть полноценной, обогащенной витаминами и легкоусвояемой, соответствующей возрасту и потребностям ребенка. Питание частое, мелкими порциями. Детям до 6 мес желательно давать грудное молоко (новорожденных к груди не прикладывают и дают сцеженное молоко). При искусственном вскармливании назначаются адаптированные и кисломолочные смеси. Необходимо вводить в питание в достаточном количестве жидкость (соответственно возрасту больного), так как она теряется из-за высокой тем-

Таблица 19

Антибактериальные средства, применяемые при лечении острой пневмонии у детей

Препарат	Дозировка на 1 кг массы тела в сутки	Способы введения	Кратность применения	Длительность курса в днях
Бензилпенициллин	50 000 – 200 000 ЕД	Внутримышечно	4 – 6	7 – 14
Оксациллин	100 – 200 мг	– » –	4	10 – 14 и более
Метициллин	100 – 150 »	– » –	4 – 6	10 – 14
Ампициллин	100 »	Внутримышечно, внутривенно	4 – 6	7 – 14
Ампиокс	100 – 200 »	Внутримышечно	3 – 4	7 – 14
Диклоксациллин	40 – 60 »	Внутрь, внутримышечно	4	1 – 3 нед
Карбенициллин	250 – 400 »	Внутривенно	4 – 6	10 – 14
	50 – 100 »	Внутримышечно	4 – 6	10 – 14
Цепорин	30 – 50 »	Внутривенно, внутримышечно	2 – 3	10
Кефзол	25 – 50 »	То же	3 – 4	10
Гентамицин	1 – 2 – 3 »	Внутримышечно	2 – 3	7 – 10
Амикацин	10 – 15 »	Внутривенно	2 – 3	3 – 7
		Внутримышечно	2 – 3	7 – 10
Эритромицин	20 – 40 »	Внутрь	4 – 6	7 – 10
Эритромицин-аскорбинат	10 – 20	Внутривенно	2	8 – 10
Линкомицин	10 – 20 »	Внутримышечно	2	10 – 14 и более
	30 – 60 »	Внутрь	3 – 4	10 – 14 »
Ристомицин	20 000 – 30 000 ЕД	Внутривенно	2	7 – 14
Левомицетин	15 мг	Внутрь	3 – 4	7 – 10
Левомицетин-сукцинат	25 – 50 »	Внутримышечно, внутривенно	2	10
Фузидин	60 – 80 »	Внутрь	3	7 – 10
Пентамидин	4 »	Внутримышечно	1	10 – 14
Хлорофиллипт	3 – 5 капель на прием (4 – 5 мл 0,0125% в изотоническом растворе хлорида натрия)	Внутривенно	4	4 – 5
Фуразолидон	10 мг	Внутрь	4	7 – 10
Фурадонин	5 – 8 »	»	4	7 – 10
Бактрим (бисептол-120)	40 »	Внутрь после еды	2	7 – 10
Сульфадиметоксин	1 день 0,025 г, остальные – 0,0125 г	Внутрь	1	7 – 14
Этазол	Суточная доза до 2 лет – 0,4 – 1,2 г до 12 лет – 1,2 – 2 г	»	4 – 6	7 – 10

пературы, одышки, рвоты. С этой целью используют 5% раствор глюкозы, раствор Рингера, щелочные минеральные воды, фруктово-овощные отвары.

Антибактериальная терапия является неотложной, назначается сразу же после установления диагноза и проводится не менее 10 – 14 дней. При тяжелой форме и неблагоприятном течении заболевания ее проводят повторными курсами со сменой препаратов до клинического выздоровления. Предпочтение отдается тому антибиотику, к которому чувствительна микрофлора, выделенная из бронхиального секрета больного. Однако посев делается не всегда, так как его результаты известны не ранее чем через 2 – 3 дня; серологическая диагностика проводится редко. В связи с этим при легкой

форме болезни, часто обусловленной пневмококком IV группы, используют один антибиотик, преимущественно пенициллин, или в сочетании с сульфаниламидами. При тяжелых формах назначаются препараты широкого спектра действия или комбинируются 2—3 антибиотика («стартовая» комбинация). Наиболее эффективными считаются сочетания одного из полусинтетических пенициллинов с аминогликозидами или цефалоспоринами. При отсутствии эффекта от лечения в течение 36—48 ч один или оба антибиотика нужно сменить. Дозы, методы и кратность применения представлены в табл. 19.

При длительном применении антибиотики назначаются в сочетании с противогрибковыми препаратами, в частности с нистатином (детям в возрасте до 1 года 300 000—500 000 ЕД, до 3 лет — 1 млн. ЕД в сутки) или леворином (20 000—25 000 ЕД в сутки).

Применение сульфаниламидов не показано детям первых месяцев жизни, так как эти препараты могут усилить гемолиз, способствуют ацидозу и повышают потребность тканей в кислороде.

Для устранения дыхательной недостаточности и гипоксемии необходимо ликвидировать обструкцию дыхательных путей с помощью средств, разжижающих мокроту, в том числе отхаркивающих; удалить слизь из носоглотки, гортани, крупных бронхов; провести вибромассаж, дренаж положением, бронхоскопию, уменьшить рестриктивную дыхательную недостаточность (с помощью очистительной или сифонной клизмы, а также назначением дибазола, прозерина, бронхо- и спазмолитических средств); провести систематическую оксигено- и аэротерапию.

При сердечной недостаточности применяются сердечные гликозиды в возрастной дозировке. При повышении давления в малом круге кровообращения назначают, кроме того, и эуфиллин.

При сосудистой недостаточности и гиповолемии внутривенно капельно вводят жидкость и крупномолекулярные плазмозаменители (полиглюкин). При сочетании сердечной и сосудистой недостаточности используют поляризующую смесь (100—150 мл внутривенно капельно, скорость введения 15—30 капель в минуту). Состав смеси: 1—2 мл 10% раствора хлорида кальция; $^1/_2$ суточной дозы 7,5% раствора хлорида калия; 0,3—0,5 мл 25% раствора магния сульфата; до 100—150 мл 30% раствора глюкозы; 1 ЕД инсулина на 4 г сухого вещества глюкозы. При сосудистом и капиллярном спазме применяют папаверин (по 0,2 мл 1% раствора на 1 год жизни) и никотиновую кислоту (по 0,2 мг на 1 год жизни).

С целью дезинтоксикации проводят капельное введение гемодеза, глюкозо-солевых растворов (в среднем 50—60 мл/кг в сутки) с учетом диуреза и ионограммы крови. Количество вводимой жидкости рассчитывают в соответствии с состоянием сердечно-сосудистой системы и водного баланса. Учитываются все потери воды (при рвоте, диарее, гипертермии, перспирации).

Борьба с гипертермией проводится при температуре тела выше 38,5 °С, так как повышение температуры на 1° увеличивает потребление кислорода тканями на 10%, а основной обмен — на 15% и тем самым усиливает гипоксемию и гипоксию. Назначаются: 1) антипиретики центрального действия (амидопирин, анальгин, ацетилсалициловая кислота) в возрастных дозах, способ введения зависит от состояния больного; 2) препараты, снимающие спазм кожных сосудов и воздействующие на периферические механизмы теплорегуляции (пипольфен, аминазин); 3) литические смеси (комбинации разнонаправленных, потенцирующих свое действие препаратов); 4) методы физического охлаждения (промывание желудка холодной водой, сифонные клизмы, пузыри со льдом на голову, на область печени и крупных сосудов).

При гипоксической энцефалопатии легкой степени применяются седативные (фенобарбитал, натрия бромид, дроперидол), антигистаминные,

сосудистые (хлорид кальция, витамин С) препараты, а также средства, улучшающие микроциркуляцию и обменные процессы в мозге (ГОМК, глутаминовая кислота). При среднетяжелой энцефалопатии используют, кроме того, дегидратацию (лазиксом, диакарбом, магния сульфатом) как превентивное лечение отека мозга. При судорожном синдроме увеличивают дозы указанных выше средств, прибегают к внутривенному введению седуксена, сухой плазмы, маннитола, преднизолона, проводят почасовую дегидратацию под контролем диуреза. При недостаточной эффективности проводимого лечения показана спинномозговая пункция.

Восстановление нарушенного РКиО достигается: 1) своевременным и постоянным применением кислорода и аэротерапии; 2) назначением больших доз (в 2—3 раза превышающих возрастные) витаминов группы С и группы В, которые в острой фазе болезни восполняют дефицит тканевых ферментов и предотвращают метаболический ацидоз, а в период выздоровления стимулируют клеточный обмен и процессы репарации; 3) внутривенным введением бикарбоната кальция, гемодеза, трисамина; 4) использованием средств, улучшающих микроциркуляцию и клеточный метаболизм (гепарин, унитиол, глутаминовая кислота).

При обструктивном (астматическом) синдроме применяют бронхолитические и разжижающие мокроту средства в виде аэрозолей, свечей, микстур и порошков. В тяжелых случаях бронхолитики вводят внутривенно или внутримышечно. Предпочтение отдается эуфиллину в возрастных дозировках.

При тяжелых проявлениях многих токсических синдромов, нередко одновременно обусловленных повреждением коры надпочечников и функциональной их недостаточностью, назначают гормональную терапию. При тяжелом нейротоксикозе, токсическом миокардите, резко выраженном экссудативном компоненте воспаления вводят преднизолон внутривенно или внутримышечно в дозе 1—4 мг/кг в сутки. При тяжелом обструктивном синдроме и инфекционно-токсическом шоке лучше вводить гидрокортизон внутримышечно.

При токсико-септических формах пневмонии, возникших на фоне дизергии, особенно при деструктивных процессах в легких, кроме антибактериальной, необходима этиотропная, направленная стимулирующая терапия. Производят прямые переливания крови. Вводят плазму или кровь родственников, предварительно иммунизированные бактериальным штаммом, выделенным от больного, антистафилококковую плазму, антистафилококковый и другие виды гамма-глобулина. Внутрь применяют лекарственные средства, стимулирующие защитные силы организма (нуклеинат натрия, пентоксил, оротат калия, дибазол). При развитии местных гнойных осложнений и пиемических очагов в других органах показано оперативное вмешательство.

Отвлекающую и рассасывающую терапию применяют уже в остром периоде болезни: УВЧ (в стационаре), горчичники, банки, горчичные и масляные обертывания, при гипоксии — горячие ванны. В начале периода обратного развития процесса при снижении температуры назначают индуктотермию, затем электрофорез с хлоридом кальция, алоэ и другими лекарственными веществами, УФО на грудную клетку.

Дыхательная и лечебная гимнастика, массаж и вибромассаж улучшают самочувствие больного и функциональное состояние всех органов, в первую очередь легких, способствуя дренажу бронхиального дерева.

Указанная комбинированная терапия проводится вплоть до клинического выздоровления и ликвидации рентгенологических признаков воспаления легких. Однако, учитывая длительный срок репарации морфологических изменений, ребенок после выписки из стационара еще в течение 2—4 нед не должен посещать детское учреждение (во избежание реинфекции). В это время режим должен быть щадящим, большую часть дня ребенку следует проводить на

свежем воздухе. Показаны общеукрепляющие процедуры: применение средств, стимулирующих клеточный обмен (глутаминовая кислота) и защитные силы организма (пентоксил, оротат калия, дибазол); занятия лечебной физкультурой. По показаниям проводят массаж и физиотерапию (электрофорез с йодидом калия, УФО и т. д.).

Профилактика. Первичная профилактика включает разумное закаливание ребенка с первых месяцев жизни, рациональное вскармливание, достаточное пребывание на свежем воздухе, хороший уход. Следует своевременно санировать все очаги хронической инфекции, предупреждать и активно лечить заболевания, способствующие развитию пневмонии (недоношенность, внутричерепная родовая травма, аномалии конституции, рахит, анемия, гипотрофия, пороки внутренних органов, корь; коклюш, грипп, ОРВИ и т. д.). Вторичная профилактика, т. е. предупреждение повторных заболеваний и перехода острой пневмонии в затяжную или хроническую форму, включает: своевременное и адекватное лечение острой пневмонии до полного выздоровления; тщательное предупреждение реинфекции, особенно в течение первых двух месяцев после острой пневмонии; лечение сопутствующих заболеваний — рахита, дистрофии, анемии и т. д. Указанную выше общеукрепляющую, стимулирующую и способствующую рассасыванию воспалительных очагов терапию продолжают не менее 2—4 нед после выписки из стационара.

Прогноз. При своевременной диагностике и адекватном лечении легкой и среднетяжелой форм очаговой, сегментарной и крупозной пневмонии заболевания заканчиваются выздоровлением в большинстве случаев. В ряде случаев отягощенный преморбидный фон, вирусная или бактериальная реинфекция, позднее и недостаточное лечение могут послужить причиной формирования затяжного или хронического бронхолегочного процесса. При деструктивном процессе, а также при тяжелом течении любой пневмонии прогноз очень серьезен.

ЗАТЯЖНАЯ ПНЕВМОНИЯ (PNEUMONIA PROTRACTA)

Затяжная пневмония — это заболевание, при котором клинические и рентгенологические изменения в легких сохраняются до 6 нед и более, могут продолжаться до 6—8 мес и заканчиваются выздоровлением.

В настоящее время затяжную пневмонию рассматривают как самостоятельное заболевание, занимающее промежуточное положение между острой и хронической пневмониями. Затяжная пневмония может быть причиной формирования хронического воспаления легких.

Проблема затяжных пневмоний приобретает особую важность для детей раннего возраста, так как регистрируется среди них в 6 $^1/_2$ раз чаще, чем в других возрастных группах.

Этиология и патогенез. Причины затяжной пневмонии многочисленны и недостаточно изучены. Определенное значение имеет особо вирулентная микрофлора — так называемые бронхопатогенные возбудители, обладающие тропностью к легочной ткани и развитию гнойного воспаления (палочка инфлюэнцы, стафилококки). При этом отдельные штаммы микробов в ассоциации с другими возбудителями могут менять свои свойства, становятся нечувствительными к антибиотикам, приобретают способность к усиленному росту. Особенно тяжелые повреждения бронхолегочной системы вызывают вирусы в сочетании с грамотрицательной и кокковой флорой. Склонность к затяжному течению приобретают пневмонии, вызванные пневмоцистами, микоплазмами. Кроме того, создаются условия для усиленного роста грибковой флоры, которая может длительно поддерживать воспалительные изменения в легких. Наконец, под влиянием антибактериальных препаратов возмож-

но появление L-форм бактерий, которые частично или полностью теряют оболочку вместе с антигенной детерминантой, приспосабливаясь к длительному персистированию в организме. В определенных условиях они ревертируют в прежнее состояние с восстановлением вирулентности. Этим можно объяснить рецидивы заболевания даже при отсутствии явного реинфицирования.

Причиной затяжной пневмонии может быть тяжелое и осложненное течение острой пневмонии, особенно с локализацией процесса в средней доле, где дренаж и вентиляция затруднены вследствие анатомических особенностей.

Существенную роль играют преморбидный фон и сопутствующие заболевания, рахит, гипотрофия, экссудативный диатез, внутричерепная родовая травма, недоношенность. Ацидоз при «цветущем» рахите способствует снижению тонуса сосудов легких, их полнокровию и застойным явлениям, что приводит к набуханию интерстиция легких, утолщению межальвеолярных перегородок, уменьшению воздушности легких. Все это усугубляется общей мышечной гипотонией, особенно дыхательной мускулатуры и диафрагмы. Уменьшение экскурсии грудной клетки, неравномерность вентиляции легких, возникновение микро- и макроателектазов приводят к затяжному течению пневмонии.

При экссудативном диатезе имеют значение повышенная проницаемость сосудов и клеточных мембран; склонность к быстрому образованию отека и гиперсекреции; нарушения иммунного ответа и сниженная сопротивляемость по отношению к инфекционным агентам. Своевременному разрешению пневмонии у таких детей препятствует наличие очагов инфекции в носоглотке, которые служат стойким источником микробного обсеменения бронхолегочной системы и очагом сенсибилизации ребенка.

У недоношенных детей в основе затяжной пневмонии лежит морфологическая незрелость и функциональная слабость дыхательного центра и органов дыхания (у детей с внутричерепной родовой травмой и повреждением центральной нервной системы). Поверхностное, аритмичное дыхание, периодически возникающие длительные апноэ, приступы асфиксии, а также недостаточное количество сурфактанта приводят к неравномерной вентиляции легких, появлению гипопневматозов, первичных и вторичных ателектазов. Кроме того, воспалительный процесс в легких осложняется множественными кровоизлияниями, свидетельствующими о нарушении сосудистой проницаемости, связанной, по-видимому, с гипоксией.

К затяжному течению пневмонии приводят также наследственные заболевания, такие как муковисцидоз, дефицит α_1-антитрипсина, иммунодефицитные состояния и врожденные пороки развития дыхательной системы (кисты, гипоплазия, секвестрация легкого, стенозы, деформация и атрезия трахеи и бронхов и др.), а также нарушение дренажной функции и застой инфицированного секрета.

Важное место в патогенезе затяжных пневмоний принадлежит изменению адаптационных возможностей и иммунобиологических реакций организма ребенка в результате влияния вирулентной инфекции, гипоксемии, токсемии, а также вследствие проводимой антибактериальной терапии. Эти изменения подтверждаются снижением титра комплемента, показателей фагоцитарной активности лейкоцитов, снижением уровня пропердина, лизоцима и др., дисбалансом Т- и В-лимфоцитов. На этом фоне большое значение приобретают развивающиеся в результате длительной микробной сенсибилизации и воспаления процессы микробной аллергии и аутоаллергии.

Все легочные воспалительные заболевания, как правило, сопровождаются выработкой противомикробных антител и неспецифических противолегочных аутоантител, связывающихся с легочным антигеном. Титр противолегочных антител повышается более существенно при затяжном течении пневмонии по

сравнению с острым. Эти аутоантитела могут вызывать неспецифические повреждения тканей (иммунное воспаление). Сенсибилизированный организм способен отвечать на воздействие даже неспецифического раздражителя параллергической реакцией, проявляющейся в клинике рецидивом заболевания.

Клиническая картина. По распространенности воспалительного процесса затяжные пневмонии могут быть как очаговыми, так и сегментарными, локализоваться в одной или нескольких долях легких, с одной или двух сторон.

В большинстве случаев характерно незначительное нарушение общего состояния. У ряда больных может отмечаться бледность, повышенная утомляемость при нормальной или субфебрильной температуре тела. Высокая температура наблюдается редко. Одним из наиболее постоянных симптомов является кашель. Он может быть как сухим, так и влажным, частым или редким.

В связи со слабостью кашлевого рефлекса и дыхательной мускулатуры маленькие дети плохо откашливают мокроту и часто заглатывают ее. Нередко из-за недостаточной эффективности кашля появляются хриплое, клокочущее дыхание, одышка смешанного характера. Последняя бывает незначительной или умеренной и более выражена у детей грудного возраста. Изменения в легких сопровождаются преимущественно коробочным оттенком перкуторного звука за счет эмфиземы, иногда с отдельными участками его укорочения, аускультативно-жестким дыханием и рассеянными сухими или влажными разнокалиберными хрипами, как правило, на вдохе и выдохе. Реже над областью пораженного легкого выслушивается ослабленное дыхание, там же могут быть мелкопузырчатые хрипы и даже крепитация как остаточные явления длительно сохраняющихся локальных изменений при общей положительной динамике процесса.

К экстрапульмональным признакам заболевания относят лабильность пульса со склонностью к тахикардии при небольшой физической нагрузке и даже в состоянии покоя. У ряда детей наблюдаются дыхательная аритмия и появление систолического шума функционального характера, умеренно увеличивается в размерах печень. Характерна общая мышечная гипотония. Может развиться дистрофия. Указанные изменения чаще всего связаны с метаболическими нарушениями в органах и с гипоксией различной степени и по мере выздоровления ребенка постепенно исчезают.

Изменения показателей периферической крови обычно нестойки, выявляются не у всех больных и представлены чаще всего умеренным лейкоцитозом с нерезким нейтрофильным сдвигом, иногда преходящей эозинофилией; СОЭ, как правило, не более 15—20 мм/ч. У некоторых больных появляется тенденция к развитию гипохромной анемии.

При рентгенологическом исследовании выявляются участки усиления бронхососудистого рисунка со стороны пораженного легкого, нередко с явлениями перибронхиальной и периваскулярной инфильтрации легочной ткани. Инфильтративные тени бывают неоднородными и носят очаговый или сегментарный характер. Нередко отмечается реакция корня легкого. Наиболее часто воспалительный процесс затяжного характера локализуется в средней и нижней долях правого легкого, в нижней доле и язычковых сегментах левого легкого. У 10—25% больных с затяжными пневмониями при рентгенологическом исследовании диагностируются ателектазы легочной ткани.

Эндоскопическое исследование бронхиального дерева у детей с затяжной пневмонией выявляет воспалительные изменения слизистой оболочки бронхов в зоне пораженных сегментов легкого, которые нередко носят распространенный характер.

Для детей раннего возраста наиболее характерны набухание и гиперемия слизистой оболочки бронхов и гиперпродукция секрета. Такие изменения при-

водят к значительному сужению бронхиальных просветов, обтурации их секретом и возникновению ателектазов и участков гипопневматоза. При этом выделяемый секрет бывает слизисто-серозным, гнойным или слизисто-гнойным. Гной в бронхиальном секрете косвенно свидетельствует о наличии в нем бронхопатогенной флоры и о более активном воспалении.

Длительно текущий патологический процесс может привести к деформации бронхов воспалительного и дистонического характера, исчезающей по мере выздоровления ребенка.

Течение. Течение затяжной пневмонии бывает торпидным с очень медленной положительной динамикой или волнообразным с кратковременными периодами уменьшения легочных изменений и последующим усилением клинико-рентгенологических проявлений заболевания.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Большое значение имеют данные о сроках начала заболевания, его характере и длительности, а также об эффективности проводимой терапии. Из клинических симптомов важно установить наличие стойко сохраняющегося кашля и физикальных изменений в легких в виде локальных или рассеянных хрипов, что свидетельствует о текущем процессе. Дополнительным (но не всегда выявляемым) признаком является укорочение перкуторного звука в области воспалительного очага. Наиболее ценные сведения для диагноза дают результаты многоосевого рентгенологического исследования, которые позволяют выявить наличие легочной и перибронхиальной инфильтрации, установить наиболее достоверно локализацию и распространенность процесса, а также наличие ателектазов, гипопневматизацию определенных участков легкого, увеличение лимфатических узлов и т. д. Об активности воспалительного процесса могут косвенно свидетельствовать изменения показателей периферической крови, а также визуальный осмотр бронхиального дерева с помощью трахеобронхоскопии. Этот метод может быть также использован для установления характера эндобронхита (катаральный, гнойный) и определения доминантного возбудителя и его чувствительности к антибактериальным препаратам. При локализации очага воспаления в средней доле иногда приходится прибегать к бронхографии.

При установлении диагноза необходимо указывать локализацию и распространенность процесса. Достоверный диагноз может быть поставлен лишь после длительного, в течение 6—8 мес, наблюдения за динамикой патологического процесса, отражающей уменьшение или ликвидацию изменений в легких, а также после исключения ряда заболеваний, нередко маскирующихся затяжной пневмонией.

Дифференциальный диагноз следует проводить с хронической пневмонией, пневмопатиями, обусловленными поражением носоглотки и бронхов, а также с первичными диффузными пневмофиброзами и муковисцидозом.

Лечение. Прежде всего необходимо ликвидировать факторы, определяющие затяжное течение пневмонии. Следует учитывать, что длительно текущий воспалительный процесс и предшествующее лечение нередко меняют свойства возбудителя и реактивность макроорганизма. В связи с этим для проведения антибактериальной терапии должны быть определенные показания: субфебрильная температура или подъемы ее до фебрильной, мокрота гнойного характера, изменения в периферической крови (лейкоцитоз, нейтрофилез, повышение СОЭ), т. е. клинические признаки активности воспалительного процесса. Предпочтение отдается антибиотикам широкого спектра действия, преимущественно с бактерицидным эффектом. Длительность их применения зависит от динамики воспалительного процесса в легких, которая оценивается по результатам клинико-рентгенологического исследования и подтверждается лабораторными данными.

Кроме антибиотиков, должны непрерывно использоваться муколитические средства (мукалтин внутрь, ацетилцистеин, мукосольвин, трипсин, химопсин в электроаэрозолях по 10—12 процедур на курс) и отхаркивающие, а также методы, способствующие удалению разжиженного секрета из дыхательных путей (лечебный массаж, вибромассаж, дыхательная гимнастика, постуральный или позиционный дренаж). С этой же целью применяют паровые и тепловлажные ингаляции. Повышенная вязкость мокроты требует назначения обильного питья. При наличии симптомов бронхиальной обструкции необходимо назначить бронхоспазмолитические препараты (эуфиллин, эфедрин и др.) в виде электроаэрозолей или для приема их внутрь.

Быстрого и стойкого рассасывающего и противовоспалительного эффекта добиваются с помощью физиотерапевтического лечения, направленного на улучшение лимфо- и кровообращения, повышение тканевого обмена, восстановление механизмов регуляции функции бронхов и легких: УВЧ на грудную клетку — 8—10 сеансов по 5—7 мин, микроволновая терапия — 5—8 процедур, индуктотермия электродами вихревых токов (ЭВТ) — 7—10 процедур по 5—7—12 мин, электрофорез с кальцием, магнием, медью, дионином, аскорбиновой кислотой — 10 процедур на курс, фракционное ультрафиолетовое облучение на спину, тепловые процедуры (аппликации парафина, озокерита) — 10—12 сеансов на курс.

Для восстановления изменений реактивности организма широко используют гипосенсибилизирующую терапию антигистаминными препаратами, для нормализации метаболических процессов, уменьшения сосудистой проницаемости и стимуляции процессов регенерации — витаминотерапию (витамины С, В, А и Е). Наряду с этим необходимы биогенные стимуляторы (экстракт алоэ, апилак) и препараты, воздействующие на неспецифические защитные механизмы (пентоксил, метилурацил и др.).

При недостаточной эффективности в течение 2—3 мес комплексной терапии показано обследование и лечение ребенка в специализированном пульмонологическом стационаре, где наряду с указанными выше применяются такие методы воздействия, как бронхоскопический лаваж дыхательных путей, т. е. промывание бронхов с последующей аспирацией бронхиального секрета и введением антибиотиков и антисептиков непосредственно в очаг воспаления. Эндобронхиальный способ введения антибиотиков является высокоэффективным методом лечения длительно текущего бронхита. Показанием для его использования являются стойкие гнойные или катарально-гнойные изменения в бронхах. Лечебная бронхоскопия проводится курсом в 3—4 процедуры с интервалом между ними в 4—5 дней. Антибиотик во время бронхоскопии вводится однократно после предварительного туалета бронхов в максимально допустимой суточной дозировке.

Важным условием успешного лечения затяжной пневмонии является соблюдение принципа преемственности между лечебными учреждениями (стационар — санаторий — поликлиника).

В санатории показано проведение реабилитационных мероприятий. Среди них большое значение имеет организация лечебно-охранительного режима и рационального питания. Обязательными являются занятия лечебной физкультурой, а также использование закаливающих водолечебных процедур.

Профилактика. Первичная профилактика заключается в ранней диагностике и рациональном лечении острой пневмонии, тщательном клинико-рентгенологическом контроле за ее течением и исходом, а также активном диспансерном наблюдении за детьми, перенесшими тяжелую или осложненную деструктивную острую пневмонию в течение 3—6 мес, с своевременной коррекцией остаточных явлений заболевания. К мерам, предупреждающим формирование хронической пневмонии, следует отнести комплексное лечение

затяжной пневмонии, направленное на ликвидацию воспалительных изменений в легких с полным восстановлением вентиляционной способности и нормализацией иммунной реактивности больного, а также организацию диспансерного наблюдения в поликлинике за реконвалесцентами. Оно должно длиться не менее $1-1^1/_2$ лет с профилактическими осмотрами каждые 3—4 мес. Отсутствие клинико-рентгенологических признаков заболевания в период наблюдения позволяет говорить о выздоровлении ребенка и снятии его с диспансерного учета.

Прогноз. Также, как и лечение, он определяется в первую очередь возможностью устранения этиотропного фактора. При рациональной терапии выздоровление чаще всего наступает через 3—4 мес от начала заболевания. Но процесс может быть обратимым и при большей длительности заболевания (до 6—8 мес). Сохранение рентгенологических изменений более длительное время при отсутствии клинических симптомов должно настораживать, так как может свидетельствовать о формировании хронической пневмонии. Однако указанные сроки, как бы определяющие рамки затяжной пневмонии, условны, так как у ряда больных необратимые изменения в легких и формирование хронической пневмонии начинаются значительно раньше, даже в самом начале заболевания. Это особенно характерно для тяжелых деструктивных острых пневмоний.

ХРОНИЧЕСКАЯ ПНЕВМОНИЯ (PNEUMONIA CHRONICA)

Хроническая пневмония — это хронический неспецифический бронхолегочный процесс, имеющий в основе необратимые морфологические изменения в виде деформаций бронхов и пневмосклероза в одном или нескольких сегментах и сопровождающийся рецидивами воспаления в легочной ткани и (или) бронхах.

В последние годы достигнуты определенные успехи в изучении хронических бронхолегочных заболеваний, в том числе и у детей, чему способствуют современные методы обследования и прогресс медицинской науки в целом. Улучшились возможности дифференциальной диагностики, более успешным стало лечение. Однако в структуре бронхолегочных заболеваний хроническая пневмония занимает значительное место. Это связывают с относительной частотой вирусных поражений бронхолегочной системы, широким применением антибиотиков и последующим развитием резистентной микробной флоры, изменением клинической картины острых пневмоний, затрудняющим своевременную их диагностику, и т. д. Начинаясь в большинстве случаев в раннем детском возрасте, в дальнейшем у старших детей и, наконец, у взрослых, хроническая пневмония может привести к тяжелой инвалидности с формированием легочно-сердечной недостаточности, амилоидоза и т. д.

Этиология. Среди причин хронической пневмонии значительная роль принадлежит как инфекционному агенту, так и состоянию макроорганизма. Чаще всего заболевание является следствием затяжной или рецидивирующей пневмонии, перенесенной в раннем детстве, а также исходом стафилококковой деструкции легких, но может быть результатом коревой, коклюшной и вирусной пневмоний, вызванной ОРВИ, в основном аденовирусами, вирусами гриппа или сочетанием их с бактериальной флорой. Определенное значение в развитии хронической неспецифической пневмонии отводится туберкулезной инфекции, сопровождающейся разрастанием соединительной ткани в прикорневых зонах, вокруг бронхиальных лимфатических узлов, по ходу бронхов и сосудов, что приводит к дегенеративным изменениям в стенках бронхов вплоть до образования бронхоэктазов.

Кроме перечисленных в настоящее время, выделяют так называемые вторичные хронические пневмонии, в основе которых лежат врожденные анома-

лии развития бронхолегочной системы (поликистоз, врожденные бронхоэктазы, стенозы бронхов и трахеобронхомегалии, гипоплазии участков легких и др.) или длительное пребывание в бронхах аспирированного инородного тела, а также врожденные ателектазы легких, генетически детерминированные и системные заболевания. Чаще других диагностируется муковисцидоз, возможны иммунодефицитные состояния, недостаточность α_1-антитрипсина.

Все указанные факторы проявляются преимущественно у ослабленных детей, а также при несвоевременном и неправильно проводимом лечении острой пневмонии.

Патогенез. Хроническая пневмония в основном развивается в процессе формирования пневмосклероза и деформации бронхов. Оба эти звена взаимосвязаны, но очередность их может быть разной. Так как хроническая пневмония чаще всего является следствием острой или затяжной пневмонии, которая у детей раннего возраста протекает с вовлечением в патологический процесс бронхов (бронхопневмония), большая роль в развитии пневмосклероза отводится бронхиту и нарушению бронхиальной проходимости. Уже в ранних стадиях затяжной пневмонии наряду с явлениями эндобронхита возникают деформации бронхов, преимущественно функционального характера, обусловленные дистонией мышечной стенки и цилиндрическим расширением отдельных участков из-за скопления большого количества вязкой мокроты (цилиндрические бронхоэктазы), а также сужением их в связи со сдавлением инфицированными и увеличенными лимфатическими узлами. При переходе процесса в хронический воспаление захватывает все более глубокие слои бронхиальной стенки, наступают дистрофические и атрофические изменения структурно-функциональных ее элементов: эпителия, слизистых желез, мышечных и эластических волокон, интрамуральных нервных элементов, хрящевых пластинок, кровеносных и лимфатических сосудов, что ведет к атонии и даже параличу бронхов, нарушению их дренажной функции. Вследствие видоизменения структуры бронхов и длительного скопления секрета в просвете постепенно происходит расширение их, появляются необратимые мешотчатые бронхоэктазы. Глубокие изменения бронхов и перибронхиальной ткани появляются в короткий срок при коклюшных, коревых и других вирусных пневмониях. Отсюда процесс распространяется на интерстиций и паренхиму. Обтурация дистальных отделов бронхов слизью и воспалительным детритом приводит к ателектазированию соответствующих участков легочной ткани, что происходит особенно легко у маленьких детей вследствие анатомо-физиологических особенностей их органов дыхания. Пропотевание серозной жидкости из кровеносных и лимфатических сосудов и инфицирование длительно не расправляющихся ателектатических участков легкого служат в подобных случаях началом развития пневмосклероза.

Пневмосклероз может быть также результатом длительного воспаления легочной ткани, что приводит к глубоким изменениям кровеносных и лимфатических сосудов. Ветви легочной артерии, как правило, сужены или сдавлены увеличенными перибронхиальными лимфатическими узлами и местами в периферических отделах непроходимы. Воспалительно-склеротические изменения рано переходят на перибронхиальную ткань и затрагивают бронхи, которые вначале кажутся малоизмененными. На бронхограмме они как бы выпрямлены, сближены между собой, обеднены ветвями (картина деформирующего бронхита). Таким образом, создается своего рода порочный круг: поражение бронхов приводит к ателектазам и пневмосклерозу, последний в свою очередь распространяется на перибронхиальную ткань и, затрагивая бронхи, способствует их деформации и воспалению.

Перечисленные изменения в бронхолегочной ткани сопровождаются нарушением функции внешнего дыхания (уменьшение жизненной емкости легких,

минутного объема легочной вентиляции). Почти у всех больных с распространенным пневмосклерозом даже вне обострения заболевания отмечается гипоксемия и гиперкапния. Изменение легочной гемодинамики и повышение давления в малом круге кровообращения наряду с гипоксемией и интоксикацией приводят к функциональным нарушениям со стороны сердца и развитию легочно-сердечной недостаточности. Хроническая гипоксия сопровождается дистрофическими изменениями других органов и систем, в частности печени. Нарушаются все виды обмена (белковый, жировой, углеводный), развивается витаминная и эндокринная недостаточность, снижается иммунитет. Рано начавшийся тяжелый процесс приводит к задержке развития ребенка.

Клиническая картина. Клиника хронической пневмонии весьма разнообразна и зависит от воспалительно-деструктивных изменений легких, распространенности процесса и длительности периода заболевания, обострений, ремиссии, а также от возраста ребенка, реактивности организма.

Наиболее характерным признаком является постоянный влажный кашель, усиливающийся при обострении заболевания. Он более выражен по утрам или после физической нагрузки и обусловлен наличием сопутствующего хронического бронхита. В период ремиссии кашель незначительный, так как у детей менее выражен кашлевой рефлекс и нет еще значительного расширения бронхов.

Обычно кашель сопровождается выделением мокроты, которая в период ремиссии имеет слизистый или слизисто-гнойный характер. Количество мокроты редко достигает 50—70 мл в сутки. При обострении заболевания количество ее увеличивается, но, в отличие от взрослых, она редко выделяется полным ртом, почти не бывает трехслойной и не имеет гнилостного запаха, может откашливаться в виде монеток. Легочные кровотечения и кровохарканье наблюдаются редко, в связи с менее выраженным у детей склерозом кровеносных сосудов и гипертензией в малом круге кровообращения.

Подавляющее большинство больных (60—80%) жалуется на общую слабость, быструю утомляемость, плохой аппетит, головную боль, что является следствием хронической интоксикации, кислородного голодания и астенизации организма. Повышение температуры тела в течение нескольких дней обычно бывает при обострении заболевания. Характерны так называемые «температурные свечи», связанные с легко возникающими обструктивными изменениями в бронхах и интоксикацией, вызванной застоем мокроты. Изредка, при вовлечении в процесс плевры, появляются жалобы на боли в грудной клетке.

Внешний осмотр нередко выявляет отставание детей с хронической пневмонией в весе, а иногда и росте, признаки дистрофии, полигиповитаминоза (сухая, неравномерно пигментированная кожа, сухие ломкие волосы, кариозные зубы и пр.) и вегетососудистой дистонии. Очень часто на коже грудной клетки видна расширенная венозная сеть, обусловленная гипертензией в малом круге кровообращения. Обращают внимание деформация грудной клетки в виде уплощения или выбухания определенных ее отделов, разница в ширине межлопаточных пространств, а также отставание движения лопатки при дыхании на стороне пораженного легкого. Следует помнить, что у детей даже при наличии бронхоэктазов могут отсутствовать симптомы часовых стекол и барабанных палочек. Цианоз слизистых оболочек, акроцианоз и одышка в покое отмечаются, как правило, только при обострении заболевания или в случаях диффузных бронхоэктазов.

Перкуссия грудной клетки выявляет у большинства больных постоянно коробочный оттенок звука и укорочение его на определенных участках, что создает так называемую мозаичность перкуторных изменений. При аускультации чаще всего выслушиваются жесткое дыхание и стойкие влажные разнока-

либерные хрипы. Очень характерны мелкие трескучие хрипы, сохраняющиеся и после откашливания мокроты, которые локализуются в местах деформации бронхов. При обострении процесса количество хрипов увеличивается, появляется крепитация. Поскольку бронхоэктазы у детей обычно не достигают больших размеров, у них редко определяются симптомы полостей (амфорическое дыхание, уровни жидкости на рентгенограммах и др.).

У всех больных хронической пневмонией имеется дыхательная недостаточность, выражающаяся в учащении дыхания или уменьшении его глубины, гипервентиляции, снижении жизненной емкости легких и резервных возможностей. Степень дыхательной недостаточности зависит от периода заболевания, распространенности эндобронхита и глубины морфологических изменений. В периоде клинической ремиссии чаще имеет место скрытая форма дыхательной недостаточности с проявлениями метаболического или дыхательного ацидоза.

При обострении заболевания дыхательная недостаточность, как правило, нарастает до II—III степени. Выявлению ее способствуют дополнительные методы исследования больных: спирография, пневмотахометрия, электрокардиография, определение РКиО и др.

Нередко выявляется патология других органов и прежде всего сердца. На ЭКГ можно видеть правограмму, нарушение внутрижелудочковой и внутрипредсердной проводимости, а также восстановительных процессов миокарда, что свидетельствует о дистрофических изменениях в миокарде. В тяжелых случаях имеют место симптомы легочного сердца. Часто обнаруживаются значительные изменения функции печени. Нередко отмечаются изменения ЛОР-органов, хронической тонзиллит, аденоидит, синусит; изменения в крови незначительные: умеренный лейкоцитоз с нейтрофилезом, увеличение СОЭ. В период ремиссии показатели крови в пределах нормы.

Осложнения. Успехи, достигнутые в лечении хронической пневмонии, привели к значительному снижению количества таких тяжелых осложнений, как абсцедирование, пиопневмоторакс, вторичный амилоидоз и др. Однако ателектазы легких возникают у детей сравнительно часто, особенно в период обострения патологического процесса. Диагностика их затруднительна из-за наличия эмфиземы и требует проведения многоосевой рентгенографии.

Значительно реже, чем у взрослых, формируется хроническое легочное сердце. Начальными его признаками является срединно расположенное «капельное» сердце. Развивается недостаточность кровообращения по правожелудочковому типу (венозная сеть на груди, акцент II тона на легочной артерии, выбухающая дуга легочной артерии на рентгенограммах, изменения ЭКГ в виде удлинения интервала $P - Q$, увеличения зубцов $P_{2\text{-}3}$, уплощение зубца T). Крайне редко наблюдаются значительное увеличение размеров печени, отеки на ногах, асцит.

Диагноз. Хроническая пневмония диагностируется на основе данных анамнеза и подтверждается результатами комплексного клинико-рентгенологического и бронхологического обследования. При расспросе родителей обращается внимание на количество перенесенных пневмоний. При этом очень важно, что первая пневмония была в раннем детском возрасте. Не менее характерно, что повторные пневмонии имели одну и ту же локализацию. В типичных случаях есть указания на постоянный кашель с отделением мокроты, соответствующие изменения данных, полученных при перкуссии и аускультации, признаки легочной или сердечно-легочной недостаточности.

Наиболее типичными рентгенографическими признаками хронической пневмонии являются: стойкое усиление и деформация легочного рисунка ячеистого или тяжистого характера, эмфизема, расширение корней легких, перибронхиальные «муфты», картина ограниченного пневмосклероза, пле-



Рис. 41. Бронхограмма правого здорового легкого больного хронической пневмонией. Равномерное заполнение контрастным веществом всего бронхиального дерева.

вральные спайки, интерлобиты. При мешотчатых бронхоэктазах могут наблюдаться рентгенологические изменения по типу сотового легкого, а также выявляются субпериостальные утолщения трубчатых костей (синдром Мари – Бамбергера). Ввиду того что рентгенологические изменения не являются строго специфическими для хронической пневмонии, их дополняют бронхологическими исследованиями – бронхоскопией и бронхографией.

Бронхоскопия у детей производится под наркозом, с применением миорелаксантов, при управляемом дыхании. Ее используют с целью: визуального определения характера эндобронхита; уточнения локализации процесса, исключения туберкулеза, врожденных заболеваний или аномалий развития бронхов (муковисцидоза, стенозов, свищей, трахеобронхомегалии и др.), а также инородных тел в их просвете. Бронхоскопию применяют также для подготовки к контрастной бронхографии (отсасывание слизи из бронхов, восстановление дренажной их функции).

Бронхография позволяет определить характер деформации бронхов, точную локализацию и распространенность процесса (рис. 41, 42) и тем самым уточнить тактику лечения. Она особенно показана при наличии ограниченного пневмосклероза или стойкой

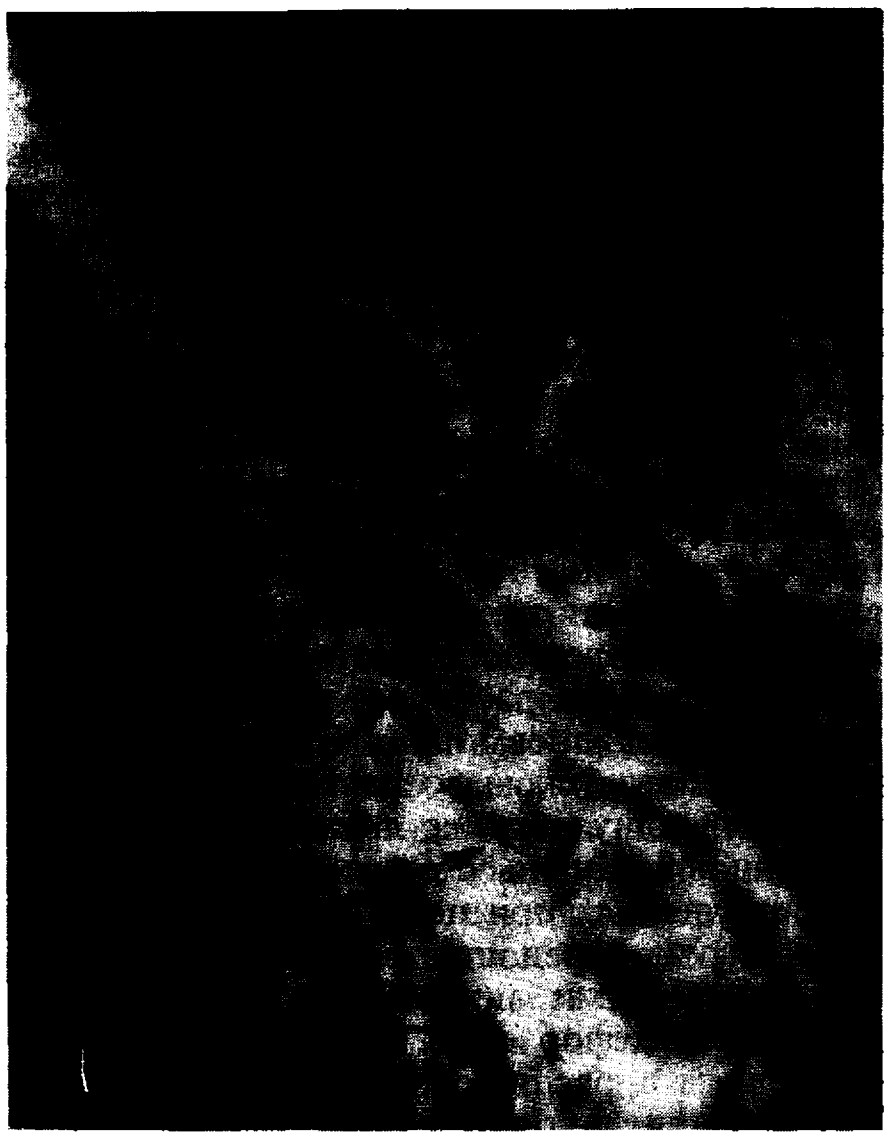


Рис. 42. Бронхограмма левого легкого того же больного хронической пневмонией, что на рис. 41. Мешотчатые бронхоэктазы бронхов нижней доли и язычковых сегментов.

локальной деформации легочного рисунка на рентгенограммах в сочетании с гнойным или катарально-гнойным эндобронхитом, выявленным при бронхоскопии (рис. 43).

Формулируя диагноз, необходимо прежде всего указать локализацию и обширность легочного поражения, имея в виду ограниченный или распространенный пневмосклероз в пределах 1—3 сегментов или 2 долей и более, а также состояние бронхов (без деформации или с деформацией), наличие бронхоэктазов — цилиндрических или мешотчатых. Следует определить период болезни (обострение, ремиссия) и степень дыхательной недостаточности (I, II, III), перечислить имеющиеся осложнения.

Дифференциальный диагноз. Хроническую пневмонию дифференцируют от затяжной и рецидивирующей пневмонии, аллергоза легких и пневмопатий, обусловленных поражением носоглотки и бронхов. Всем этим заболеваниям присущи обратимый характер клинико-рентгенологических изменений бронхолегочной ткани и отсутствие кашля и катаральных явлений вне обострения. Необходимо также дифференцировать хроническую пневмонию от первичного туберкулеза легких. Для первичного туберкулеза характерны скудность данных аускультации, преимущественная локализация процесса в верхней доле, выраженная реакция регионарных лимфатических узлов, положительные туберкулиновые пробы.

Хроническую пневмонию приходится дифференцировать и от ряда заболеваний, которые сопровождаются первичным развитием диффузного пневмофиброза (синдром Хаммена — Рича, альвеолярный микролитиаз, протеиноз, гемосидероз легких и др.). Эти заболевания в детском возрасте встречаются редко. Их ведущими клиническими симптомами являются прогрессивно нарастающая одышка и дыхательная недостаточность при минимальных физикальных изменениях в легких. Ценные сведения в этих случаях дают исследование функции внешнего дыхания, радиоизотопная сцинтиграфия, определение газов крови. Наиболее достоверную информацию можно получить при морфологическом исследовании легочной ткани, полученной путем биопсии.

Для подтверждения первичности хронической пневмонии следует исключать системные (синдром Гудпасчера, прогрессирующий системный склероз, саркоидоз и др.) и наследственные заболевания (муковисцидоз, иммунодефицитные состояния), а также пороки развития бронхов и легких. В распознавании муковисцидоза предпочтение отдается определению электролитов пота. Повышенное их содержание (хлоридов более 60 ммоль/л и натрия более 70 ммоль/л) в сочетании с клиническими признаками свидетельствует о достоверности диагноза. В определенной мере помогают особенности бронхограмм, отражающие распространенную деформацию бронхов, особенно мелких ветвей (каплевидные бронхоэктазы, четкообразная неравномерность просвета).

Лечение. Терапия может быть эффективной только при раннем ее начале. Она должна быть комплексной, патогенетической и этапной (стационар, санаторий и диспансерное наблюдение в поликлинике). При обострении заболевания детей госпитализируют в стационар сроком на $1-1^1/_2$ мес. Одним из важных моментов лечения является организация рационального режима и ухода за ребенком. Необходимо полноценное, калорийное питание с достаточным количеством белков и витаминов, прежде всего аскорбиновой кислоты и рибофлавина, участвующих в окислительно-восстановительных процессах, обладающих антитоксическим действием, стимулирующих иммунобиологическую активность организма. Учитывая нарушения процессов всасывания и переваривания пищи в желудочно-кишечном тракте в условиях ацидоза, рекомендуется наряду с энтеральным и парентеральное введение белков, витаминов и других лекарственных средств.

В связи с гипоксемией и гипоксией тканей особое значение имеет аэротерапия — систематическое пользование свежим воздухом и проветривание помещения, длительные прогулки, сон на воздухе. В тяжелых случаях, при выраженной дыхательной недостаточности применяется и оксигенотерапия в виде кислородных палаток 2—3 раза в день по 15—20 мин с концентрацией кислорода до 40—60%.

Большое место в комплексной терапии отводится лечению бронхита, которое направлено на подавление инфекционно-воспалительного процесса в бронхах, восстановление нарушенной бронхиальной проходимости и создание лучших условий для вентиляции пораженных участков легких. С этой целью, особенно в случаях выявления гнойного или катарально-гнойного бронхита, проводится антибактериальная терапия. При выборе антибиотика необходимо учитывать возраст больного, наличие сопутствующих заболеваний, аллергических проявлений и индивидуальную переносимость, а также характер и чувствительность к препарату микрофлоры, выделенной из мокроты или бронхиального содержимого. Очень важен выбор пути введения антибиотиков. Нередко прием внутрь или парентеральное их введение не достигают ожидаемого эффекта, так как пневмосклероз и бронхоэктазы препятствуют проникновению лекарств из крови в очаг воспаления. Поэтому тот и другой способ введения антибиотиков сочетается с электроаэрозольтерапией. Последняя имеет преимущества перед обычными аэрозолями, благодаря большей глубине проникновения и активности всасывания лекарственных препаратов в дыхательных путях. Благотворно влияют на организм и отрицательные ионы. Антибиотики в электроаэрозолях назначаются в однократной возрастной дозе 1—2 раза в день, курс лечения — 10—20 ежедневных процедур. Эндобронхиальное введение их можно осуществить и при лечебных бронхоскопиях. Возможно сочетание двух антибиотиков, а также применение сульфаниламидных препаратов. Длительность антибиотикотерапии составляет 3 нед и более и зависит от характера и выраженности воспалительного процесса, который контролируется в динамике с помощью рентгенографии, бронхоскопии, анализов крови. При назначении антибиотиков необходимо учитывать возможность развития у детей дисбактериоза и кандидоза. Поэтому целесообразно одновременно использовать комплекс витаминов, бифидумбактерин или бификол, а также противогрибковые антибиотики (нистатин, леворин и др.).

При обструктивных изменениях в бронхах, вызванных отеком слизистой оболочки и скоплением секрета, электроаэрозольным способом вводятся бронхолитические, отхаркивающие, противовоспалительные средства, протеолитические ферменты (химопсин, химотрипсин, фибринолизин и др.). Широко применяется смесь, состоящая из эфедрина (0,2 г), новокаина (0,25 г), эуфиллина (0,3 г), аскорбиновой кислоты (1 г) и дистиллированной воды (50 мл — по 5—10 мл на 1 ингаляцию). В нее можно добавлять антибиотики. Аэрозольным способом можно вводить мед, алоэ, сок каланхоэ и другие вещества, обладающие противовоспалительным, бактерицидным и стимулирующим действием. В тяжелых случаях, особенно при наличии обширных бронхоэктазов, для более эффективного дренажа бронхов рекомендуется сочетать лекарственные электроаэрозоли с повторными лечебными бронхоскопиями.

Снижение иммунологической реактивности организма заставляет прибегать к стимулирующей терапии, которая включает трансфузии крови и эритроцитной массы по 30—50 мл через 3—5 дней (на курс от 2 до 5 переливаний), растворов сухой плазмы по 40—60 мл через 3—5 дней, внутримышечное введение гамма-глобулина по 1,5—3 мл, особенно у детей с дистрофией.

Так как при хронической пневмонии имеют место процессы бактериальной сенсибилизации и аутосенсибилизации, в комплекс терапевтических средств должны входить и гипосенсибилизирующие препараты (антигистаминные, препараты кальция, рутин и др.). Кроме того, показано применение анаболических гормонов (нерабол, дианабол и др.), способствующих лучшему усвоению белка в организме.

При хронической пневмонии широко применяется физиотерапия, оказывающая противовоспалительное и рассасывающее действие (УВЧ, индуктотерапия, ионогальванизация кальция, магния, йода и других лекарственных веществ, УФО). Важное значение имеют раннее применение лечебной физкультуры, улучшающей функцию внешнего дыхания и сердечно-сосудистой системы, а также массаж грудной клетки. Лучшему отхождению мокроты при бронхоэктазах способствует постуральный дренаж. Большое значение имеет лечение сопутствующих заболеваний, которые служат источником постоянного реинфицирования и сенсибилизации организма.

В последние годы стали применяться хирургические методы лечения, которые показаны больным с локальными необратимыми изменениями в бронхолегочной системе в виде мешотчатых бронхоэктазов, фиброателектазов или очагового пневмосклероза с частыми рецидивами заболевания и неэффективностью консервативной терапии при отсутствии у них вторичной хронической пневмонии, а также тяжелой легочно-сердечной недостаточности, амилоидоза, хрониосепсиса. Лучшие результаты наблюдаются при хирургическом лечении односторонних сегментарных бронхоэктазий.

После лечения в стационаре больных следует направить в санаторий для долечивания и реабилитации. Санатории для детей с хронической пневмонией расположены в Прибалтике, на Южном берегу Крыма, на Украине, Кавказе и в других местах нашей страны, где используются активные методы функциональной терапии, климатотерапии наряду с другими методами лечебного воздействия.

Под диспансерным наблюдением участкового педиатра ребенок с хронической пневмонией должен находиться до передачи его терапевту. Для ребенка необходимо организовать соответствующий режим дня, определить возможную физическую и умственную нагрузку, необходимо периодически исследовать функции дыхания, сердечно-сосудистой системы, выявлять экстрапульмональные очаги хронической инфекции, проводить консервативную противорецидивную терапию и направлять на санаторно-курортное лечение.

Профилактика. Первичная профилактика заключается прежде всего в предупреждении острой пневмонии у детей раннего возраста и устранении факторов, способствующих тяжелому ее течению, имея в виду рахит, гипотрофию, ОРВИ и другие заболевания, а также в своевременно начатой комплексной патогенетической терапии острой пневмонии. Существенным звеном первичной профилактики является диспансерное наблюдение за детьми, перенесшими затяжную или рецидивирующую пневмонию и страдающими частыми острыми респираторными заболеваниями, аденоидитом, синуситом, хроническим бронхитом.

В организации вторичной профилактики рецидивов хронической пневмонии особенно большое значение имеет соблюдение принципа этапности в лечении.

Прогноз. Прогноз заболевания определяется характером и распространенностью бронхолегочных изменений, возрастом больного, наличием сопутствующих заболеваний и эффективностью проводимой терапии. Наименее результативна она у детей с вторичной хронической пневмонией.

При локализованном процессе с цилиндрическими бронхоэктазами или деформирующим бронхитом своевременное и правильно организованное

этапное лечение может привести к клиническому выздоровлению, а в случаях распространенного поражения – к стабилизации патологических изменений. Летальные исходы возможны вследствие наличия легочно-сердечной недостаточности, вторичного амилоидоза и тяжелых гнойных осложнений (абсцедирующая пневмония, пиопневмоторакс, абсцесс мозга и др.).

БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА (ASTHMA BRONCHIALE)

Бронхиальная астма – это аллергическое заболевание, клинические проявления которого в виде периодически повторяющихся приступов удушья обусловлены нарушением бронхиальной проходимости в результате бронхоспазма, отека слизистой оболочки бронхов и скопления секрета.

Различают две формы бронхиальной астмы – атопическую (аллергическую) и инфекционно-аллергическую.

Среди заболеваний аллергического генеза, встречающихся у детей, примерно 50–70% приходятся на бронхиальную астму. Это заболевание начинается в большинстве случаев в раннем возрасте, течение его более тяжелое, чем у взрослых; преобладают (до 80%) атопические формы. Большое разнообразие и атипичность клинических проявлений заболевания, объясняющиеся анатомо-физиологическими особенностями детского организма, нередко затрудняют своевременную диагностику и рациональное лечение и приводят к формированию тяжелых форм.

Этиология. В этиологии бронхиальной астмы большое значение имеет склонность организма к аллергическим реакциям, которые в значительной мере определяются конституцией больного, наследственной предрасположенностью. Среди родственников детей, страдающих бронхиальной астмой, как правило, отмечаются и другие аллергические заболевания, обменные нарушения, гипертония, язвенная болезнь, свидетельствующие о конституциональных особенностях организма. Клинические наблюдения подтверждают, что большое значение в развитии заболевания имеет аномалия конституции – экссудативный диатез. У 40–70% детей, больных бронхиальной астмой, в анамнезе отмечаются различные его проявления в виде кожных высыпаний, географического языка, себорейных корочек на волосистой части головы и др. При этом имеют место такие функциональные особенности, как лабильность процессов обмена веществ, вегетососудистая дистония, склонность к заболеваниям верхних дыхательных путей, повышенная проницаемость сосудистых и других мембран, что, несомненно, способствует более быстрой сенсибилизации организма.

Аллергенами при бронхиальной астме могут быть самые различные вещества – от простых химических элементов до сложных соединений белкового и небелкового характера. Принято различать две группы аллергенов – экзоаллергены и эндоаллергены. Экзоаллергены – это вещества, попадающие в организм из внешней среды и способные вызвать в нем состояние аллергии. К ним относятся: пищевые, эпидермальные, пыльцевые, лекарственные и другие аллергены. Эндоаллергенами называются вещества, которые приобретают антигенные свойства после присоединения к сывороточным или тканевым белкам организма человека. Их подразделяют на две группы: 1) истинные, или первичные, – элементы собственных неизмененных тканей (свойствами аллергена могут обладать ткань печени, почек, хрусталик глаза, нервная ткань и др.); 2) вторичные, или приобретенные, эндоаллергены, которые могут быть инфекционными и неинфекционными.

На первом году жизни в этиологии заболевания наибольшее значение имеют пищевые аллергены (коровье молоко, белок яиц и др.). У $^1/_3$ детей младшего возраста обнаруживается лекарственная аллергия.

Позднее возрастает роль сенсибилизации к пылевым, пыльцевым, эпидермальным и бактериальным аллергенам.

Повторные воздействия аллергена на организм ребенка вызывают его сенсибилизацию и выработку антител. Многие антитела при бронхиальной астме имеют относительную специфичность и способны реагировать с несколькими аллергенами. Важнейшими из них при бронхиальной астме являются реагины (кожно-сенсибилизирующие антитела), относящиеся к иммуноглобулинам класса Е (IgE). Обнаружено, что уровень общего и специфического IgE в сыворотке крови у детей, больных бронхиальной астмой, значительно выше, чем у здоровых детей, особенно высоко его содержание при атопической форме заболевания. Определенную роль в аллергических реакциях играют и другие антитела.

Бронхиальная астма сопровождается аллергическими реакциями как немедленного, так и замедленного типа. При атопической форме заболевания чаще всего наблюдаются реакции немедленного типа. Патофизиологические сдвиги и клинические признаки заболевания появляются в ближайшие часы после воздействия аллергена на «шоковый» орган (бронхи, бронхиолы, легкие). Основную роль в реакции немедленного типа отводят агрессивным антителам – реагинам (сенсибилизация организма в этих случаях чаще всего обусловлена аллергенами немикробного происхождения).

Реакция гиперчувствительности замедленного типа характеризуется развитием клинических симптомов заболевания не ранее чем через 6 ч. Эти реакции наблюдаются при сенсибилизации организма главным образом инфекционными аллергенами. Считают, что клетками-«мишенями» для аллергенов при инфекционно-аллергической форме бронхиальной астмы служат Т-лимфоциты, и клинические проявления заболевания обусловлены реакцией между аллергеном и сенсибилизированным Т-лимфоцитом.

Патогенез. Механизм развития бронхиальной астмы сложен и должен рассматриваться не только с точки зрения аллергических реакций, но и нарушения нейрогуморальной регуляции. В развитии приступа бронхиальной астмы можно выделить 3 стадии аллергического процесса.

1. Иммунологическая стадия – взаимодействие специфического антигена с антителом или сенсибилизированным Т-лимфоцитом на территории клеток «шокового» органа. Активация тканевых и сывороточных ферментов.

2. Патохимическая стадия – освобождение из клеток и переход в свободное состояние биологически активных веществ: гистамина, брадикинина, гепарина, ацетилхолина, медленно действующего фактора, простагландинов, нейраминовой кислоты и др.

3. Патофизиологическая стадия обусловлена повреждающим действием биологически активных веществ и нарушением функций систем организма. Главными патофизиологическими нарушениями при бронхиальной астме являются: бронхоспазм, вазомоторные нарушения, отек стенки бронхов и гиперсекреция железистого аппарата бронхов. Вследствие этого появляются обструктивные изменения в бронхах и бронхиолах, увеличение аэродинамического сопротивления при выдохе, эмфизема легких, нарушения бронхиальной проходимости, функции внешнего дыхания и РКиО.

В патогенезе бронхиальной астмы важное значение отводится функциональным нарушениям центральной и вегетативной нервной систем. В процессе заболевания в головном мозге формируется доминантный очаг возбуждения, длительно сохраняющийся и постоянно подкрепляющийся различными раздражениями. Доминанта является источником условнорефлекторных механизмов возникновения повторных приступов бронхиальной астмы. Подтверждением могут быть возникновение приступов астмы при виде бумажной розы, при определенной музыке в один и тот же

час ночи, прекращение приступов при госпитализации и т. д. Доминанта может затухать при прекращении действия раздражителя и при проявлении более сильной доминанты. Однако она легко восстанавливается по возвращении детей в привычную обстановку, чем и объясняется возобновление приступов астмы после длительной ремиссии. Большое значение при этом имеет и фактор самовнушения, ибо легкая внушаемость больных астмой обусловлена быстро наступающим истощением корковых клеток в результате гипоксии мозга.

Длительное время полагали, что у больных бронхиальной астмой преобладает активность парасимпатического отдела нервной системы. В последующем было доказано, что у них имеет место вагосимпатическая дистония. Одновременно с повышением тонуса парасимпатической нервной системы отмечается повышение тонуса симпатико-адреналовой системы: содержание адреналина, норадреналина и их предшественников в цепи биосинтеза дофамина и ДОФА значительно выше нормы у больных в предприступном и приступном периодах. После прекращения приступа удушья клинические симптомы вагосимпатической дистонии значительно уменьшаются или исчезают, однако концентрация катехоламинов еще в несколько раз превышает норму.

Повышение концентрации биогенных аминов при бронхиальной астме объясняется как усиленным выделением их из депо, так и их повышенным биосинтезом. Активность симпатико-адреналовой системы остается повышенной даже при тяжелом длительном астматическом статусе и не зависит от проводимого лечения. Необходимо отметить, что высокое содержание адреналина и других биогенных аминов небезразлично для организма и в то же время не может купировать приступ удушья. Это объясняется снижением физиологической активности рецепторного аппарата в связи с блокадой β_2-адренорецепторов и уменьшением чувствительности рецепторов к адреналину. Именно поэтому применение адреналина во время тяжелых длительных астматических состояний далеко не всегда эффективно и оправдано. В межприступном периоде бронхиальной астмы отмечается умеренная ваготония.

Значительное место в патогенезе бронхиальной астмы занимает также функциональное состояние коры надпочечников. Ранее считалось, что это заболевание обусловлено гипофункцией коры врожденного генеза. Исследованиями последних лет установлено, что первичной (врожденной) недостаточности коры надпочечников при бронхиальной астме нет. Имеет место ее функциональная дезорганизация фазового характера.

Приступы удушья, являясь по существу стрессовой ситуацией, приводят к усилению функциональной активности коры надпочечников и повышенному выделению глюкокортикоидов (фаза мобилизации). В послеприступном периоде наблюдается значительное снижение функциональной активности коры надпочечников (фаза торможения). В ответ на введение АКТГ концентрация глюкокортикоидов или незначительно увеличивается или, даже несколько снижается. В межприступном периоде происходит постепенная нормализация функции коры надпочечников (фаза восстановления). Частые и тяжелые приступы удушья, а также длительные астматические состояния приводят к значительному истощению функциональной активности коры надпочечников и ее глюкокортикоидной активности. Еще более усугубляют их дисфункцию экзогенные стероидные гормоны, длительное их использование приводит к выраженному угнетению функций коры надпочечников и нарушению метаболизма кортикостероидов. В связи с этим нецелесообразно назначение длительных курсов гормонотерапии детям, больным бронхиальной астмой.

Клиническая картина. Типичный приступ бронхиальной астмы у детей может возникнуть впервые после острой инфекции, алиментарных погрешностей,

профилактических прививок, психических и физических травм. Чаще всего его появлению предшествуют повторные ринофарингиты, трахеиты, бронхиты и пневмонии, значительная часть которых имеет аллергический генез. Респираторные аллергозы верхних дыхательных путей можно рассматривать как предастму. Период предастмы может продолжаться от нескольких месяцев до нескольких лет. Во время очередного респираторного заболевания присоединяется так называемый астматический синдром в виде приступообразного кашля и затрудненного дыхания, при аускультации выявляется небольшое количество сухих хрипов. Указанные симптомы вначале быстро исчезают, затем вновь появляются и удерживаются более длительное время и в конце концов приводят к типичному приступу удушья.

При *аллергической форме* бронхиальной астмы типичные приступы удушья развиваются быстро, нередко в ответ на воздействие аллергенов небактериального характера. При этом у детей выявляется отягощенный семейный анамнез, отмечаются признаки экссудативного диатеза, имеются указания на пищевой и другие виды аллергии.

Инфекционно-аллергическая форма бронхиальной астмы формируется постепенно. В анамнезе больных прослеживается большое количество различных воспалительных заболеваний, преимущественно респираторных, которые часто являются и провоцирующим моментом приступа удушья. У таких детей почти всегда выявляются очаги хронической инфекции в ЛОР-органах обнаруживаются положительные аллергические пробы с бактериальными аллергенами.

Периоды заболевания и варианты течения бронхиальной астмы. 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: а) период предвестников (предприступный); б) приступ удушья; в) послеприступный период. Период предвестников длится несколько часов и даже дней и сопровождается появлением симптомов, указывающих на приближение приступа удушья. Изменяется поведение ребенка, отмечаются общая слабость, раздражительность или апатия, головная боль, кожный зуд, насморк, покашливание, субфебрильная температура, обострение признаков экссудативного диатеза, нейродермита. Этот период более выражен при инфекционно-аллергической форме бронхиальной астмы.

Приступ удушья, развивающийся остро, приводит к резкому ухудшению состояния ребенка. Он становится беспокойным, жалуется на затрудненное дыхание, головную боль, мучительный кашель. Развиваются симптомы легочно-сердечной недостаточности, кожные покровы бледны и цианотичны, отмечается экспираторная одышка с участием вспомогательной мускулатуры, вздутие грудной клетки (рис. 44). Над легкими определяется коробочный звук, свидетельствующий об эмфиземе. Дыхание ослабленное, над всеми участками легких выслушиваются рассеянные сухие свистящие и влажные хрипы. Границы сердца сужены или вовсе не определяются из-за значительной эмфиземы легких, тоны глухие, нередко выслушивается акцент II тона легочной артерии, свидетельствующий о гипертензии в малом круге кровообращения. Приступ может длиться от 30—40 мин до нескольких часов и даже дней (status asthmaticus). У детей младшего возраста приступ удушья имеет ряд особенностей.

Основной особенностью является преобладание вазосекреторных нарушений в бронхах над бронхоспазмом. Это обусловлено как слабым развитием мышечной ткани бронхов, так и хорошей васкуляризацией их слизистой оболочки, что определяет значительно большие, чем у старших детей, обструк-

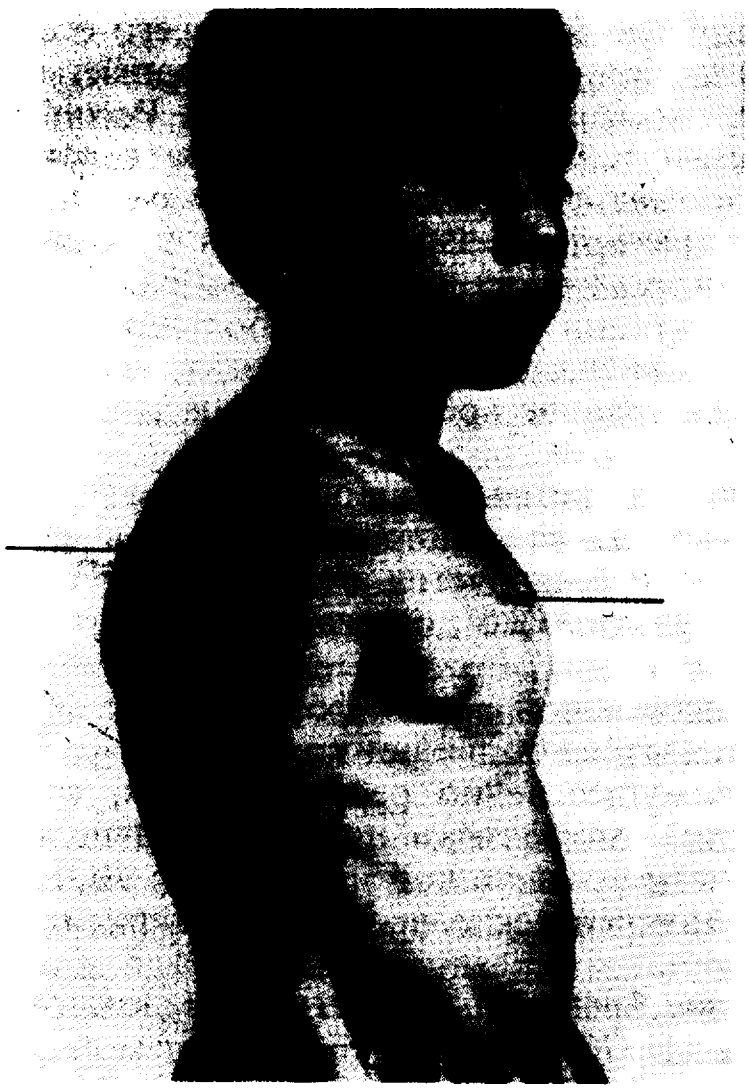


Рис. 44. Характерная деформация грудной клетки при бронхиальной астме.

тивные изменения в бронхах, приводит к выраженной дыхательной недостаточности и более затяжному и тяжелому течению приступного периода. Гиперсекреция определяет начало приступа с кашлем, когда в легких 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. Кроме того, у детей раннего возраста приступ бронхиальной астмы иногда может протекать по типу ложного крупа.

Послеприступный период продолжается от нескольких дней до нескольких недель и месяцев в зависимости от тяжести заболевания. В этот период постепенно нормализуются функции органов дыхания, сердечно-сосудистой и других систем организма. Самочувствие больных удовлетворительное, они ни на что не жалуются, кашля, одышки и хрипов в легких нет. Однако перкуторно сохраняется коробочный оттенок звука, свидетельствующий об эмфиземе легких, а при исследовании функции внешнего дыхания определяется различная степень дыхательной недостаточности. Необходимо помнить, что в послеприступном периоде сохраняются вагосимпатическая дистония, значительные нарушения функционального состояния надпочечников, условнорефлекторных связей и другие изменения, могущие способствовать при неблагоприятных условиях возникновению новых приступов удушья. Поэтому в этом периоде заболевания продолжается активная противоастматическая терапия.

Астматическое состояние характеризуется перманентностью нерезко выраженного затруднения дыхания, наблюдается при тяжелом течении бронхиальной астмы. На протяжении нескольких недель и даже месяцев при относительно удовлетворительном самочувствии у детей сохраняются умеренная одышка, кашель, эмфизематозное вздутие грудной клетки, ослабленное дыхание и сухие рассеянные хрипы в легких. На этом фоне могут наблюдаться и острые, с трудом купирующиеся приступы удушья. Несмотря на то что дети остаются активными, у них наблюдаются явления гипоксемии и легочно-сердечной недостаточности. Необходимо подчеркнуть, что при астматическом состоянии отмечаются функциональная недостаточность коры надпочечников, высокая степень вагосимпатической дистонии и блокада β_2-адренорецепторов. Именно этот период характеризуется наибольшей беззащитностью организма, неэффективностью симпатомиметических средств и угрозой возникновения асфиксии.

Асфиксический синдром, по данным последних лет, возникает у 6—8% детей с бронхиальной астмой. Развитие его обусловлено значительной обструкцией мелких бронхов и бронхиол вязким секретом, а также надпочечниковой недостаточностью. При этом состояние детей резко ухудшается,

усиливается тахипное, кашель исчезает, нарастает эмфизема, экскурсия легких становится едва уловимой, дыхание поверхностным, резко ослабленным, хрипы не прослушиваются, определяются участки «немого» легкого. Пульс частый, слабого наполнения. Артериальное давление снижается, нарастает глухость сердечных тонов, увеличиваются размеры печени. На фоне декомпенсированного ацидоза, гипоксемии, гиперкапнии и надпочечниковой недостаточности возможно затемнение сознания, появление судорог, коллаптоидного состояния.

Астматический бронхит чаще наблюдается у детей младшего возраста и в первые месяцы заболевания. В отличие от острого приступа астмы еще более отчетливо преобладают вазосекреторные изменения в бронхах, а спазматические явления выражены гораздо меньше. Как правило, заболевание развивается медленно, имеются симптомы-предвестники (ринит, фарингит и др.). Отмечаются субфебрильная температура, упорный кашель с выделением вязкой мокроты, небольшая одышка смешанного характера. Над легочными полями определяются коробочный перкуторный звук и несколько ослабленное дыхание, выслушивается большое количество сухих и рассеянных мелко- и среднепузырчатых влажных хрипов. Обострение заболевания иногда длится несколько недель.

Межприступный период наступает через несколько недель после купирования приступа или ликвидации астматического состояния, характеризуется отсутствием субъективных и объективных симптомов болезни.

Течение. Различают легкое, среднетяжелое и тяжелое течение бронхиальной астмы. При легком течении приступы возникают редко, протекают легко, иногда купируются самостоятельно. Общее самочувствие страдает мало. Обострения могут протекать по типу астматического бронхита. Межприступные периоды продолжаются несколько месяцев, и в это время дети практически здоровы. При среднетяжелом течении приступы повторяются более часто (иногда наблюдаются ежемесячно); протекают тяжело и длятся по нескольку дней, купируются только с применением противоастматических лекарственных средств. Длительно сохраняются функциональные изменения в органах и системах, нарушается физическое развитие детей. При тяжелом течении приступы удушья частые, длительные, трудно купируются, переходят в астматическое состояние и асфиксический синдром. Значительно нарушено общее состояние, имеются изменения внутренних органов, развивается легочно-сердечная недостаточность, формируется легочное сердце. Нередко возникают осложнения. Лечение малоэффективно.

Осложнения. При обострении бронхиальной астмы одним из частых осложнений является ателектаз легких, который в связи с значительной эмфиземой диагностировать трудно. Поэтому при затяжном приступе астмы показано рентгенологическое обследование больного. Вследствие инфицирования ателектаза может развиться пневмония. Осложнения пневмонией могут быть вызваны также выраженными вазосекреторными и обструктивными нарушениями в бронхах.

Серьезным осложнением бронхиальной астмы является медиастинальная и подкожная эмфизема. Реже встречается спонтанный пневмоторакс. При тяжелом течении заболевания развиваются легочно-сердечная недостаточность с постепенным формированием признаков легочного сердца, неврологические и эндокринные расстройства. При большой длительности заболевания может развиться пневмосклероз.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В типичных случаях установить диагноз нетрудно. Большое значение имеет семейный анамнез и наличие у больного признаков экссудативно-катарального диатеза, аллергического дерматита, проявлений респираторного аллергоза верхних дыхательных путей

и других видов аллергии — пищевой, пыльцевой, лекарственной и др. Для выявления этиологически значимых аллергенов применяют многочисленные диагностические тесты с различными аллергенами (скарификационные, внутрикожные, ингаляционные и др.). Диагностическое значение при бронхиальной астме имеет повышенное содержание в сыворотке крови IgE и биологически активных веществ. В периферической крови у больных бронхиальной астмой нередко можно обнаружить эозинофилию, в мокроте — спирали Куршманна и кристаллы Шарко — Лейдена.

При обострении заболевания на рентгенограмме грудной клетки всегда выявляется эмфизема легких. При исследовании функции внешнего дыхания обнаруживается различная степень дыхательной недостаточности, преимущественно обструктивного характера. Одновременно имеют место нарушение биомеханики дыхания, изменения легочных объемов (снижение жизненной емкости легких и увеличение остаточной емкости), артериальная гипоксемия и ацидоз. Степень указанных нарушений зависит от периода и тяжести заболевания.

Бронхиальную астму прежде всего следует дифференцировать от инородного тела бронхов, коклюша, подсвязочного ларингита (ложный круп), туберкулезного бронхоаденита, опухоли средостения. Для инородного тела бронхов, ложного крупа и опухоли средостения не характерен экспираторный тип одышки. Исключить коклюш позволяют отсутствие эпидемиологического анамнеза, своеобразного кашля с репризами и динамика заболевания.

Отсутствие специфических рентгенологических изменений в легких и отрицательные туберкулиновые пробы дают возможность исключить туберкулезную природу заболевания.

Астматический бронхит нередко приходится дифференцировать от острых респираторных заболеваний, в том числе от острой пневмонии. В этом случае важны аллергический анамнез, повторяемость подобных состояний, отсутствие высокой температуры и явлений интоксикации при наличии двусторонних диффузных катаральных изменений в легких, быстрое обратное развитие последних. На рентгенограммах в легких отсутствуют инфильтративные изменения. В крови отмечаются умеренный лейкоцитоз и эозинофилия; СОЭ чаще всего бывает в пределах нормы.

Лечение. Терапия бронхиальной астмы должна быть патогенетической, с учетом всех звеньев патофизиологического процесса, а также особенностей клинической картины заболевания у детей. Так как при бронхиальной астме формируется доминантный очаг возбуждения в ЦНС, задачей врача является предупреждение повторных приступов удушья. Следовательно, помимо неотложной помощи в период обострения заболевания, основное внимание необходимо уделять лечению бронхиальной астмы в послеприступном и межприступном периодах. Основным условием успешности подобной терапии является преемственность в работе всех лечебно-профилактических учреждений: стационар — поликлиника, где проводится диспансерное наблюдение аллергологом, — санаторий — детский сад — школа.

В предприступном периоде при появлении первых симптомов — предвестников необходимо принять все меры для предупреждения приступа удушья. Большое значение имеет спокойная окружающая обстановка, достаточная аэрация помещения, гипоаллергенная диета. Применяются различные бронхолитические и адреномиметические средства в аэрозолях (изадрин, новодрин, эуспиран, солутан, беротек и др.) с использованием карманных ингаляторов или дозированных аэрозолей в баллонах. Ингаляции делают до 3—4 раз в сутки. Более частое их применение нежелательно и нередко приводит к появлению тахикардии, артериальной гипертензии, а также к психологической зависимости от этих препаратов. Одновременно проводят гипосенсибилиза-

цию препаратами кальция и антигистаминными средствами (димедрол, супрастин, пипольфен, перновил, тавегил, диазолин) в возрастных дозировках. Показано назначение аскорбиновой кислоты, рутина, комплекса других витаминов. Назначают банки на грудную клетку, ножные ванны. В условиях стационара применяют электрофорез с адреналином, новокаином, кальцием, магнием, ультразвук, комплекс лечебной физкультуры. При беспокойстве ребенка проводят седативную терапию седуксеном, триоксазином, препаратами валерианы и др. В результате своевременно начатого лечения нередко удается предупредить развитие приступа. В этих случаях указанное лечение продолжают в течение 7—10 дней до полной нормализации самочувствия и картины крови, исчезновения кашля, эмфиземы и катаральных изменений в легких.

В приступном периоде купирование симптомов удушья является по сути неотложной терапией. Помимо указанных выше мер, она включает применение симптоматических и бронхолитических средств, назначаемых энтерально вместе с антигистаминными препаратами. Наиболее эффективно сочетание эфедрина, эуфиллина, димедрола и фенобарбитала (табл. 20). Порошки применяют 2—3 раза в день. Если приступ купировать не удается, показано парентеральное введение лекарственных средств.

Таблица 20

Возрастные разовые дозы препаратов (в граммах), применяемых для снятия приступов удушья *(по С. Г. Звягинцевой)*

Возраст	Фенобарбитал	Димедрол	Эфедрин	Эуфиллин
До 1 года	0,005	0,01	0,006	0,012—0,015
1—2 »	0,007	0,015	0,008	0,02
3—4 »	0,01	0,02	0,01	0,03—0,04
5—7 »	0,012	0,03	0,015	0,05
7—10 »	0,015	0,05	0,02	0,08
10—15 »	0,02	0,06—0,07	0,02—0,025	0,1—0,15

Многие авторы для снятия приступов удушья рекомендуют вводить подкожно 0,1% раствор адреналина и 5% раствор эфедрина в следующих дозах: детям от 1 года до 2 лет—0,3 мл, от 3 до 4 лет — 0,4 мл, от 5 до 6 лет—0,5 мл, от 6 до 12 лет—0,7 мл, старше 12 лет—до 1 мл. Известно, что эти препараты стимулируют β-адренорецепторы, уменьшают отек стенки бронхов, обладают бронхолитическим действием, возбуждают дыхательный центр. Действие адреналина наступает через несколько минут и продолжается до 2 ч, эфедрина — через 40 мин и продолжается до 4—6 ч. Однако при тяжелых приступах удушья и астматическом состоянии подкожное введение адреналина и эфедрина не только малоэффективно, но и нередко вызывает ряд побочных явлений: головную боль, тахикардию, артериальную гипертензию, а иногда и усиление бронхоспазма. Парадоксальное действие адреналина объясняется, с одной стороны, большим количеством эндогенного адреналина в период обострения заболевания, а с другой—блокадой β-адренорецепторов. Все сказанное требует весьма осторожного назначения адреналина, а при тяжелых некупирующихся приступах и астматическом состоянии адреностимулирующие препараты не показаны. Их осторожно начинают применять энтерально только после выведения больного из астматического состояния.

При тяжелых приступах удушья и затяжных астматических состояниях эффективно применение эуфиллина. Помимо бронхолитического действия, благоприятное влияние эуфиллина обусловлено также способностью расширять сосуды сердца и почек, усиливать сократительную деятельность миокарда и тем самым уменьшать легочную гипертензию. Эуфиллин вводят вну-

тримышечно или внутривенно в виде 2,4%, 12%, 24% растворов: детям до 2 лет — 0,1—0,2 мл, от 3 до 4 лет — 0,3 мл, от 4 до 7 лет — 0,5 мл (расчет на 12% и 24% растворы). Нередко внутримышечное введение эуфиллина сочетают с таким же введением антигистаминных препаратов: димедрола, пипольфена, супрастина и др. Раствор эуфиллина (2,4%) вводят внутривенно, капельно из расчета 1 мл на 1 год жизни одновременно с сердечными гликозидами (коргликон, строфантин) и другими спазмолитическими препаратами (но-шпа) и инфузионной терапией, направленной на регидратацию больных.

Тяжелое астматическое состояние всегда сопровождается значительной потерей воды организмом в результате длительной одышки, а также гипоксией и ацидозом. Поэтому регидратация занимает одно из ведущих мест в комплексной терапии. Внутривенно капельно вводят 5% или 10% раствор глюкозы, изотонический раствор натрия хлорида, изоионные растворы в сочетании с реологически активными средствами (гемодез, реополиглюкин). При ацидозе под контролем РКиО добавляют 4—6 г гидрокарбоната натрия или 20—30% раствор трисамина (ТНАМ). Для устранения психоэмоционального возбуждения в капельницу вводят седативные и нейролептические средства.

В связи с неэффективностью проводимой терапии при тяжелом астматическом состоянии и угрозе асфиксии необходимо начинать парентеральное введение глюкокортикоидных гормонов, особенно детям, ранее лечившимся гормональными препаратами. Преднизолон назначают в средней дозе 1—2 мг на 1 кг массы тела в сутки. Методические указания МЗ РСФСР допускают введение и значительно больших доз глюкокортикоидов при интенсивной терапии больного в астматическом состоянии (1978) — 5—10 мг/кг и более в сутки. Преднизолон вводят парентерально повторно каждые 3—4 ч или капельно вплоть до выхода больного из астматического состояния. Его сочетают с капельным введением эуфиллина, коргликона и инфузионной терапией. В связи с тем что кортикостероиды оказывают угнетающее влияние на функцию надпочечников, их применение должно быть кратковременным. При улучшении состояния больного необходимо уменьшить дозу и максимально быстро отменить преднизолон. Отмену гормонов проводят на фоне активной спазмолитической и гипосенсибилизирующей терапии. Если не удается отменить кортикостероиды сразу, временно переходят на энтеральное их введение. Чтобы избежать синдрома отмены, назначают дополнительно гормональные препараты, действующие на слизистую оболочку бронхов (бекотид в ингаляциях), или средства и способы, стимулирующие функцию надпочечников (этимизол, глицирам, индуктотермия надпочечников). Курс лечения этимизолом и глицирамом составляет 4—5 нед.

При интенсивной терапии астматического состояния, обусловленного выраженной обструкцией дыхательных путей, а также асфиксии или неразрешающемся ателектазе участка легких могут быть показаны поднаркозная бронхоскопия и промывание (лаваж) бронхов. В исключительных случаях может быть проведена искусственная вентиляция легких.

При осложнении бронхиальной астмы активным воспалительным бронхолегочным процессом необходимо назначать антибиотики и сульфаниламиды. При этом важно учитывать индивидуальную переносимость больным того или иного антибиотика, а также чувствительность к нему флоры, выделенной из мокроты.

После выведения больного из периода обострения заболевания необходимо продолжать лечение вплоть до наступления полной ремиссии.

В послеприступном периоде продолжают проводить курсы гипосенсибилизирующей терапии с чередованием назначения антигистаминных средств по 10—14 дней. Показаны курсы лечения инталом или задитеном, действие которых направлено на предупреждение развития реакции антиген — антитело

путем блокирования специфических антител на поверхности иммунокомпетентных клеток (лимфоцитов, тучных клеток и др.). Интал применяется в виде ингаляций до 4—6 раз в сутки с помощью специального ингалятора, задитен — в виде сиропа или таблеток. Курс лечения — от 3 мес до нескольких лет. Наиболее эффективны эти препараты при аллергической форме заболевания. Побочных явлений не наблюдается.

В послеприступном периоде необходимы физиотерапевтические методы лечения и постоянные занятия лечебной гимнастикой. Применяют лекарственные электроаэрозоли с отрицательным знаком (с витаминами, гипосенсибилизирующими, противовоспалительными, бронхолитическими и отхаркивающими средствами), электрофорез (с кальцием, магнием, новокаином, инталом, бромом), аэроионизацию, ультразвук, индуктотермию на область надпочечников.

В межприступном периоде в первую очередь проводятся курсы гипосенсибилизирующей терапии. В последние годы с успехом применяется специфическая гипосенсибилизация. Многие авторы указывают на высокую ее эффективность, особенно при аллергических формах заболевания. Она заключается в проведении подкожных инъекций вакциной, содержащей в возрастающих дозах причинно-зависимые для больного аллергены. Схемы лечения составляются с учетом индивидуальной реакции больного на введение аллергена. Инъекции, как правило, делаются или ежедневно (при аллергической форме), или через 4—5 дней (при инфекционно-аллергической форме). При положительном эффекте длительность лечения составляет 2—3 года. При сенсибилизации организма к домашней пыли или бактериальной аллергии лечение проводят круглогодично, при пыльцевой аллергии — весной и осенью. Терапевтический эффект специфической гипосенсибилизации связывают с выработкой иммунитета и образованием в организме блокирующих антител.

Противопоказаниями для проведения специфической сенсибилизации являются: 1) обострение бронхиальной астмы или других заболеваний; 2) наличие заболеваний аутоиммунного генеза; 3) хронические очаги инфекции. Лечение должно проводиться в периоде стойкой ремиссии. Несоблюдение этого правила может привести к тяжелому обострению заболевания, развитию анафилактического шока.

Существуют методы и неспецифической гипосенсибилизации. К ним в первую очередь относится лечение гистаглобином. Гистаглобин состоит из гистамина (0,75 мл 0,1% раствора), гамма-глобулина (6 мл), изотонического раствора хлорида натрия (93,25 мл). Курс лечения состоит из 4—5 подкожных инъекций 1—2 мл гистаглобина, проводимых с интервалом в 3—4 дня. Через 3—6 мес курс повторяется. Многие авторы отмечают положительный эффект лечения гистаглобином, который заключается в более редком возникновении обострений заболевания и в более легком их течении.

У детей, страдающих бронхиальной астмой, очень часто находят очаги хронической инфекции (хронический тонзиллит, аденоидит, гастродуоденит, холецистохолангит и др.), санация которых является первостепенной задачей комплексного лечения в межприступном периоде. Необходимо также использовать меры воздействия, направленные на укрепление регуляторных механизмов организма, включая лечебную физкультуру, закаливающие процедуры, ряд физиотерапевтических факторов, рефлексотерапию, санаторно-курортное лечение. Последнее проводится в специализированных местных санаториях, а для детей школьного возраста — в расположенных на Южном берегу Крыма, на Кавказе, в Прибалтике, на Украине.

Важным звеном в этапном лечении бронхиальной астмы является диспансерное наблюдение и лечение в условиях аллергологического кабинета поликлиники. На диспансерный учет необходимо брать не только больных брон-

хиальной астмой, но и детей с явлениями респираторного аллергоза. Регулярный осмотр детей (1 раз в квартал), контроль за рациональным режимом дня, физической и психической нагрузкой, питанием, поиски и элиминация причинно-зависимых аллергенов, санация очагов хронической инфекции, проведение курсов гипосенсибилизирующей терапии, физиотерапии, организация санаторно-курортного лечения, регулярных занятий физкультурой и закаливание – далеко не полный перечень тех задач, которые стоят перед врачом, проводящим диспансерное наблюдение за больными бронхиальной астмой. С диспансерного учета ребенок может быть снят через 4 года после прекращения обострений заболевания.

Профилактика. Первичная профилактика включает раннее выявление и диспансерное наблюдение за детьми, «угрожаемыми» по бронхиальной астме, т. е. страдающими респираторным аллергозом верхних дыхательных путей, аллергическими дерматитами, имеющими признаки экссудативного диатеза, лекарственной, пищевой и других форм аллергии. Для этих детей необходимыми являются соблюдение режима дня и гипоаллергенной диеты, проведение комплекса оздоравливающих мер, выявление и санация очагов инфекции. Профилактика повторных приступов бронхиальной астмы заключается в выявлении причинно-значимых аллергенов и проведении курсов специфической и неспецифической гипосенсибилизации, физиотерапии, санации очагов хронической инфекции, освобождении больных от профилактических прививок, организации рациональной физической и умственной нагрузки и санаторно-курортного лечения.

Прогноз. Прогноз определяется как тяжестью и длительностью бронхиальной астмы, так и эффективностью лечения. Иногда ослабление или прекращение заболевания наблюдается в пубертатном возрасте. Тяжелые формы и большая длительность бронхиальной астмы приводят к деформации грудной клетки, задержке физического развития, формированию пневмосклероза, эмфиземы легких, хронического легочного сердца и легочно-сердечной недостаточности. Летальные исходы возможны на высоте астматического статуса в состоянии гипоксической комы. Залогом благоприятного течения бронхиальной астмы является своевременная диагностика и комплексная терапия. Особенно хорошие результаты дает специфическая десенсибилизация у детей с атопической формой бронхиальной астмы.

Глава XV

ТУБЕРКУЛЕЗ (TUBERCULOSIS)

Туберкулез – хроническое инфекционное заболевание взрослых и детей, вызываемое микобактериями туберкулеза.

Туберкулез известен с глубокой древности и был до недавнего времени социальной проблемой. Подобное значение он сохраняет до сих пор в слаборазвитых странах. Благодаря введению обязательной иммунизации БЦЖ новорожденных с последующей ревакцинацией детей и подростков, появлению действенных противотуберкулезных антибактериальных средств, повышению материально-культурного уровня и улучшению санитарно-гигиенических условий жизни населения резко уменьшилась заболеваемость туберкулезом и изменился характер его течения. В связи с тем что сейчас встречаются лишь спорадические случаи туберкулеза в основном в виде легких и малосимптомных форм, более затруднительной стала ранняя его диагностика. В то же время дальнейшая судьба больных находится в прямой зависимости от сроков установления диагноза и своевременности начала адекватной терапии.

Вследствие этого проблема туберкулеза у детей до сих пор не утратила своей актуальности.

Этиология. Возбудитель туберкулеза был открыт в 1882 г. Р. Кохом и относится к типичным представителям рода микобактерий, родственных лучистым грибам. Он не разрушается при воздействии кислот, щелочей, спиртов, для его развития требуется кислород, т. е. он является аэробом. Различают микобактерии человеческого, бычьего, птичьего, мышиного типов, однако заражение ребенка наиболее часто происходит человеческим типом микобактерий. Возбудители обычно имеют форму палочки, но в последнее время обнаружены фильтрующиеся авизуальные их разновидности.

Микобактерии туберкулеза обладают значительной устойчивостью к внешним воздействиям. Они могут сохраняться на страницах книг 3—4 мес, в уличной пыли — 10 дней, в воде — очень долго, порою до года, в погребенных трупах — до 4—8 мес, при лиофилизации в замороженном виде под вакуумом — десятилетия, но на солнечном свету погибают в течение $1^1/_2$—2 ч, при ультрафиолетовом облучении — за 3—4 мин, при кипячении — за 5—10 мин.

Эпидемиология. Распространение инфекции происходит от больного человека и значительно реже от больных животных (крупный рогатый скот, свиньи, кошки, собаки) или птицы. Основным фактором передачи инфекции от человека является мокрота, при туберкулезе кишечника — фекалии, от животных — молоко и фекалии, от птиц — яйца. Наиболее распространенный путь заражения — аспирационный благодаря вдыханию пыли или капелек носоглоточной слизи, содержащих микобактерии, реже — алиментарный, наблюдающийся у детей чаще, чем у взрослых, при употреблении сырого молока от больных коров или попадании в рот различных загрязненных предметов обихода. Чаще всего входными воротами являются дыхательные пути, легкие, но у детей, особенно первых 4 лет жизни, нередко пищеварительный тракт. Способствуют распространению инфекции скученность, плохие санитарно-гигиенические условия, снижение сопротивляемости организма ребенка.

Патогенез и патологическая анатомия. Непосредственно после заражения в организме развивается первичная бактериемия (латентный микробиоз). Этот период, обычно не имеющий клинических проявлений, может продолжаться от 8 дней до 11 мес в зависимости от массивности и вирулентности инфекции и уровня защитных сил макроорганизма: чем массивнее инфекция, тем этот период короче (бактериемия может быть случайной находкой при посеве крови). Циркулируя в крови, микобактерии попадают прежде всего в органы ретикулоэндотелия, где возможна ответная защитная воспалительная реакция. Происходит иммунологическая перестройка организма ребенка, что сопровождается появлением в условиях регулярного контроля впервые положительной туберкулиновой пробы (вираж). Если защитные механизмы оказались достаточными и предотвратили дальнейшее размножение микобактерии и развитие патологического процесса, то ребенок, выработав нестерильный иммунитет, остается практически здоровым, хотя и туберкулиноположительным. В противном случае появляются морфологические изменения в органах и тканях и клинические проявления болезни. Последние на ранних этапах представляют собой параспецифические, аллергические и токсикоаллергические реакции, соответствуя понятию «ранняя туберкулезная интоксикация». Позднее, обычно на 3—4-й день болезни, возникают специфические для туберкулеза изменения в пораженных органах — в виде бугорков, гранулем с классической структурой. В центре таких гранулем образуется казеозный некроз, а по периферии — вал из нескольких рядов эпителиоидных клеток, в том числе крупных многоядерных клеток Пирогова — Ланганса, во внешних слоях — из лимфоидных плазматических клеток. Специфические гранулемы имеют раз-

личные варианты строения с преобладанием альтернативных (казеоз), экссудативных или продуктивных реакций.

Клиническая картина. Клиника туберкулеза определяется местом внедрения возбудителя инфекции, фазой патологического процесса и может ограничиться неспецифическими проявлениями аллергии и интоксикации или признаками локального поражения органов.

В соответствии с существующей классификацией выделяют 3 группы основных клинических форм туберкулеза:

I группа – туберкулезная интоксикация у детей и подростков.

II группа – туберкулез органов дыхания, в том числе: первичный туберкулезный комплекс, туберкулез внутригрудных лимфатических узлов, диссеминированный туберкулез легких, очаговый туберкулез легких, инфильтративный туберкулез легких, туберкулема легких, кавернозный туберкулез легких, фиброзно-кавернозный туберкулез легких, туберкулезный плеврит (включая эмпиему), туберкулез верхних дыхательных путей, трахеи, бронхов и др.

III группа – туберкулез других органов и систем, включая туберкулез мозговых оболочек и ЦНС, кишечника, брюшины и брыжеечных лимфатических узлов, костей и суставов, мочевых и половых органов, кожи, периферических лимфатических узлов, глаз, прочих органов.

У детей и подростков чаще выявляется так называемый первичный туберкулез (туберкулезная интоксикация, первичный комплекс, туберкулез внутригрудных и лимфатических узлов) с превалированием общих симптомов интоксикации и менее выраженными признаками локального воспаления, состоянием гиперсенсибилизации, проявляющимся различными параспецифическими и токсико-аллергическими реакциями, склонностью к казеозному перерождению в очагах воспаления. При этом часто наблюдается поражение бронхов и серозных оболочек. Выявляется склонность к регрессированию патологических изменений с последующим самозаживлением и отложением солей кальция.

ТУБЕРКУЛЕЗНАЯ ИНТОКСИКАЦИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Выделяют раннюю туберкулезную и хроническую туберкулезную интоксикации. Ранняя туберкулезная интоксикация развивается часто у детей первых лет жизни в начальном периоде заболевания туберкулезом, вскоре после заражения микобактериями. Появляются малоспецифические симптомы интоксикации: раздражительность, нарушение сна, головная боль, утомляемость, снижение аппетита, субфебрильная температура, повышенная потливость, недостаточное увеличение массы тела, неустойчивый стул. Нередко отмечаются сочность и умеренное диффузное увеличение периферических лимфатических узлов. Одновременно или чуть позже выявляются вираж туберкулиновых проб, в анализах крови – умеренный лейкоцитоз при неизменной лейкоцитарной формуле, иногда сдвиг влево и эозинофилия. Продолжительность указанных клинических симптомов составляет 1–4 мес. При своевременной диагностике и адекватной специфической терапии наблюдается выздоровление и гораздо реже – переход в следующую фазу болезни – хроническую (туберкулезная интоксикация или локальные формы).

Хроническая туберкулезная интоксикация как нелокализованная форма туберкулеза у детей впервые охарактеризована А. А. Киселем. Им же выделены две ее степени: легкая (I_1) и тяжелая (I_2). Развивается она чаще через 6–12 мес после виража туберкулиновых проб.

Клиническая картина при легкой степени интоксикации (I_1) малоспецифична: самочувствие детей, как правило, остается удовлетворительным

и только в отдельные периоды появляются жалобы на недомогание, повышенную утомляемость, иногда отмечается повышение температуры до низких субфебрильных цифр.

При тяжелой степени (I_2) имеются отчетливое нарушение состояния и стабильные признаки интоксикации: вялость, утомляемость, снижение аппетита, бледность. Развиваются дистрофия, особенно у маленьких детей, гипохромная анемия, постоянно или периодически отмечаются субфебрильная температура тела и температурные свечи. Интоксикации легкой и тяжелой степени характеризуются явлениями микрополиадении, т. е. наличием различных по размеру, но чаще мелких, множественных плотных лимфатических узлов («железы-камушки»). Иногда присоединяются фликтенулезный конъюнктивит, узловатая эритема, представляющая собой фиолетово-багровые малоболезненные узлы, диаметром 1—5 см, располагающиеся на передней поверхности голеней, реже на бедрах и предплечьях. Эта эритема служит ярким проявлением параспецифической аллергической реакции. Появлению элементов узловатой эритемы сопутствуют лихорадка, изменения крови (лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, увеличение СОЭ).

При рентгенографии легких выявляется усиление рисунка корней, иногда увеличение бронхиальных лимфатических узлов.

Длительная комплексная специфическая терапия предупреждает развитие локальных форм и обеспечивает стойкое выздоровление.

ТУБЕРКУЛЕЗ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Первичный туберкулезный комплекс включает первичный очаг специфического воспаления в легочной ткани (очаг Гона) и воспаление в регионарном лимфатическом узле, связанные между собой лимфангоитом («дорожка»). Он формируется в детском и юношеском возрасте у 98% людей, иногда протекает совершенно бессимптомно. В центре очага воспаления в легком, а также в соответствующем лимфатическом узле образуется творожистый некроз (казеоз) ткани и как аллергическая реакция — перифокальное неспецифическое воспаление.

Клиническая картина первичного туберкулезного комплекса складывается из выраженных явлений интоксикации. Часто в течение 1—2 нед отмечается фебрильная температура, без явной причины сменяющаяся длительным субфебрилитетом. Наблюдаются параспецифические аллергические реакции (узловатая эритема, обычно сопутствующая появлению инфильтрации в зоне первичного комплекса).

Симптомы поражения легких в виде одышки, сухого кашля, локального укорочения перкуторного звука соответственно месту инфильтрации легочной ткани, ослабленного дыхания, рассеянных сухих (не у всех больных), иногда влажных хрипов выявляются редко. Наряду со скудными физикальными данными имеется отчетливая картина рентгенологических изменений. На рентгенограммах вначале видна только размытая тень инфильтрации легочной ткани с выраженной реакцией корня (рис. 45). После исчезновения неспецифической перифокальной реакции (в фазе уплотнения) выявляются первичный легочный очаг и железистый компонент с «дорожкой» (лимфангоитом) между ними. В настоящее время типичная биполярность наблюдается редко, преобладают изменения во внутригрудных лимфатических узлах. В фазе петрификации первичный очаг (очаг Гона) обызвествляется и на рентгенограммах обнаруживаются петрифицированные лимфатические узлы корня легкого. Указанные изменения сочетаются с лейкоцитозом, лимфопенией, эозинофилией, увеличением СОЭ до 35—40 мм/ч. Туберкулиновые пробы всегда положительные.

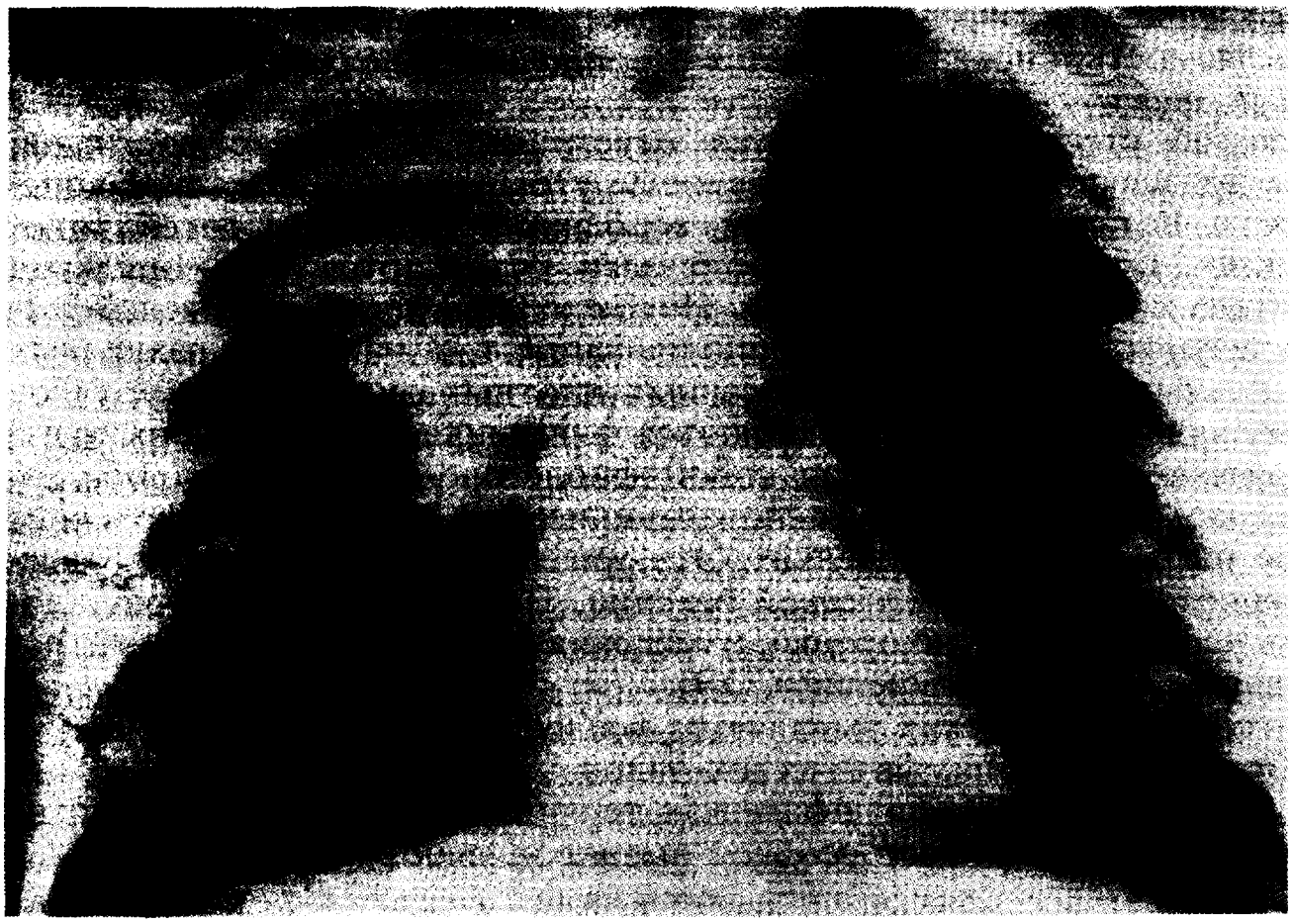


Рис. 45. Первичный туберкулезный комплекс, осложненный ателектазом верхней доли правого легкого у девочки 12 лет.

Первичный комплекс может протекать под маской гриппа, бронхиальной астмы, диффузных болезней соединительной ткани, сердечно-сосудистых, эндокринных и желудочно-кишечных заболеваний. Наиболее трудно отдифференцировать его от острой пневмонии. Нередко распознавание истинного характера заболевания возможно только при длительном наблюдении за больным с учетом динамики, типичной рентгенологической картины. В ряде случаев необходимо исключать также саркоидоз, лимфогранулематоз, лимфосаркоматоз.

Массивная специфическая и гипосенсибилизирующая терапия приводит, как правило, к клиническому и рентгенологическому выздоровлению с образованием мелких петрификатов в легком и лимфатических узлах. Обызвествленные очаги, особенно в лимфатических узлах, у половины больных содержат сохранившие свою вирулентность микобактерии и при неблагоприятных обстоятельствах могут стать источником эндогенной реинфекции с развитием вторичного туберкулеза. Возможны и такие исходы, как полное рассасывание воспалительного очага и биологическое выздоровление с потерей нестерильного иммунитета или же образование метатуберкулезного пневмосклероза в зонах бывших ателектазов с формированием в 2—10% случаев локальных бронхоэктазов. Закончившийся процесс в легком может оставить значительные изменения в лимфатических узлах с развитием туберкулезного бронхоаденита. Несвоевременная диагностика, неправильное лечение могут сопровождаться распадом легочной ткани и образованием первичной каверны, поражением бронхов. Они также способствуют лимфогенной диссеминации с развитием милиарного туберкулеза, менингита, а кроме того, фиброзно-кавернозному процессу, формированию туберкулемы. Последняя в настоящее время встречается более часто, по-видимому, в связи с особенностями реактивности организма на фоне систематической вакцинации и благодаря методам лечения, снижению вирулентности возбудителя. Перечисленные факторы

способствуют задержке развития патологического процесса, отграничению первичного очага.

Туберкулема легких представляет собой инкапсулированные казеозные очаги округлой или овальной формы, диаметром 1—1,5 см. В половине случаев она сочетается с поражением бронхов, образованием свища. Реакция корня легкого почти всегда умеренная, интоксикация редкая. Современные методы лечения малоэффективны. Течение туберкулемы легких торпидное; более чем у половины больных она выявляется случайно при профилактических осмотрах.

Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов (туберкулезный бронхоаденит) — самая частая локальная форма первичного туберкулеза у детей. Патологический процесс захватывает лимфатические узлы не только корня легкого, но и средостения; при этом, несмотря на наличие признаков активности клинико-рентгенологических изменений в легочной ткани не определяется.

В настоящее время все большее место занимают малые формы туберкулезного бронхоаденита, протекающего с одновременным поражением нескольких лимфатических узлов, не выходящим за пределы капсулы. Они характеризуются постепенным началом заболевания, незначительными клиническими и стертыми рентгенологическими проявлениями в виде деформации легочного рисунка в прикорневой зоне, небольшим расширением и инфильтрацией корня. Эти изменения не всегда видны на обычной рентгенограмме и требуют томографического исследования средостения. В периферической крови у половины больных отмечаются моноцитоз, лимфопения, эозинофилия. Исходом в случаях адекватного лечения является полное выздоровление.

Инфильтративные и опухолевидные (казеозные) формы бронхоаденита, торпидно текущие, развиваются обычно при массивном инфицировании, преимущественно у детей, имевших в раннем возрасте контакт с больным туберкулезом в семье, особенно при поздней диагностике и неадекватной терапии. При этом наблюдаются стойкие и отчетливо выраженные симптомы интоксикации. Этим формам присуще волнообразное хроническое течение. Им часто сопутствуют осложнения в виде поражения бронхов с образованием свищей. Характерны клинические признаки: кашель, нередко приступообразный, битональный, что обусловлено сдавлением бронха, а также приступы удушья, напоминающие бронхиальную астму, упорные боли в межлопаточном пространстве, расширенная венозная сеть на груди и расширенные капилляры в зоне VII шейного позвонка (симптом Франка), укорочение перкуторного звука по ходу позвоночника ниже III грудного позвонка, а у более старших детей — ниже V (симптом Кораньи) и, кроме того, в межлопаточном пространстве, парастернально (симптом Филатова). В этой же области имеются усиление бронхофонии и шепотной речи (симптом Д'Эспина), бронхиальное дыхание. Рентгенологически выявляется увеличение размеров корня с выпуклыми, иногда полицикличными, наружными контурами, размытостью очертаний, инфильтрацией в прикорневой легочной ткани (рис. 46, 47). В анализах периферической крови появляются палочкоядерный сдвиг, моноцитоз, эозинофилия. При наличии бронхиальных свищей бронхоскопически выявляются грануляция в зоне свища, сужение бронха; в промывных водах желудка обнаруживаются микобактерии.

Осложнениями торпидно текущего казеозного бронхоаденита являются плевриты (междолевые, костальные, медиастинальные, диафрагмальные), ателектазы, развивающиеся вследствие выключения бронха при его сдавлении увеличенными лимфатическими узлами, закупорке казеозными массами, грануляциями в зоне свища с последующим фиброзированием отдельных сегмен-

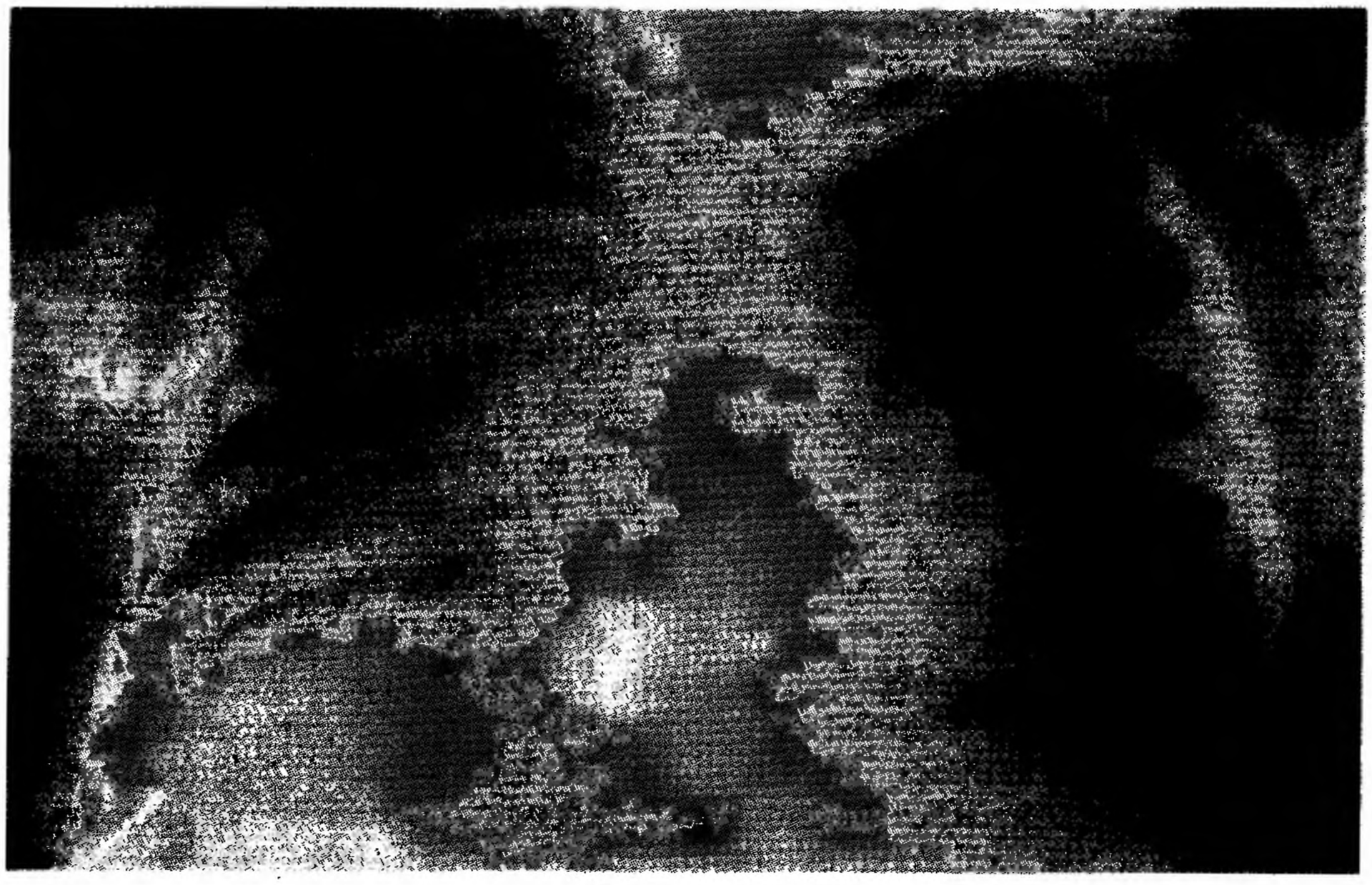


Рис. 46. Рентгенограмма легких больного бронхоаденитом 4 лет. Значительное увеличение лимфатических узлов средостения.

тов или целой доли легкого, а также формирование лимфатической каверны и туберкулез бронхов.

Дифференциальный диагноз проводится с заболеваниями, имеющими сходную рентгенологическую картину: лимфогранулематозом, саркоидозом, лимфосаркомой средостения, а кроме того, с неспецифическим бронхоаденитом, осложняющим корь и коклюш.

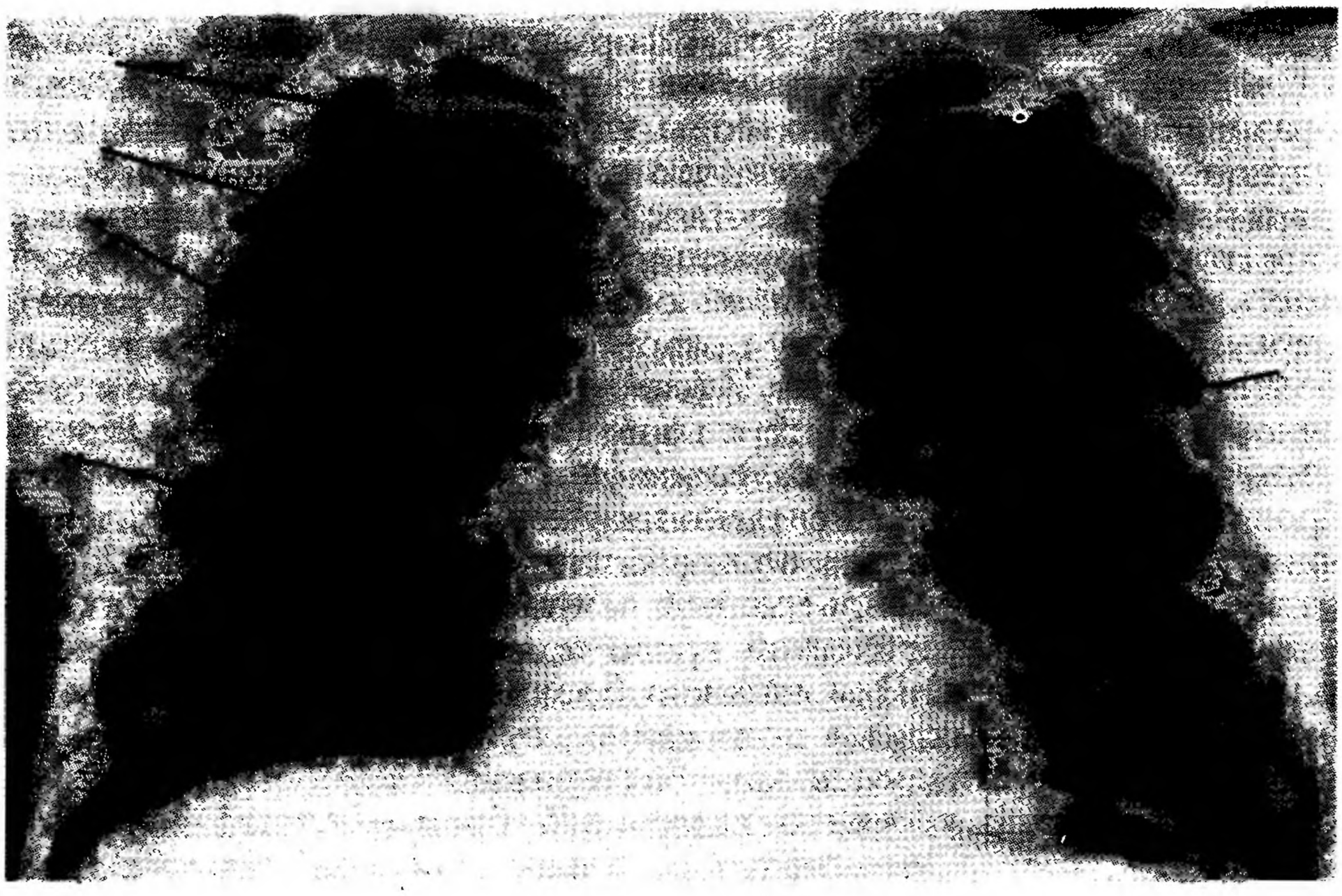


Рис. 47. Рентгенограмма легких того же больного, что на рис. 46, через 2 года после лечения. Уплотнение корня правого легкого, кальцинаты в лимфатических узлах. Реакция медиастинальной плевры.

Прогноз был ранее, при недостаточном лечении, абсолютно неблагоприятным, в настоящее время он относительно удовлетворительный. В связи с длительностью течения заболевания требуются этапное, непрерывное, нередко в течение нескольких лет лечение, применение хирургических методов. Лечение заканчивается санацией бронхиального дерева и петрификацией лимфатических узлов.

Все остальные формы легочного туберкулеза встречаются чаще у детей школьного возраста.

Диссеминированный туберкулез легких (гематогенный, лимфогенный, бронхогенный) связан с активным процессом в лимфатических узлах средостения. По клиническому течению различают острый (милиарный), подострый и хронический диссеминированный туберкулез. У детей и подростков преобладают первые два варианта. Отличительной особенностью является туберкулезное поражение не только легких, но и других органов (почек, гортани, серозных оболочек – плевры, перикарда, брюшины) с образованием в каждом из них большого количества мелких бугорков в результате гематогенного заноса микобактерий.

Очаговый туберкулез легких характеризуется развитием воспалительных очагов диаметром не более 1 см в 1–2 сегментах легких. У детей и подростков эта форма туберкулеза связана обычно с периодом первичного инфицирования и активными изменениями в лимфатических узлах средостения. Не исключено, что очаговый туберкулез у подростков может быть исходом других форм туберкулеза легких, первичного комплекса, диссеминированного туберкулеза или ранее перенесенного вторичного туберкулеза. В связи с малосимптомным течением очаговый туберкулез выявляется, как правило, при флюорографическом исследовании.

Инфильтративный туберкулез легких – пневмонический процесс с преобладанием экссудативного компонента воспаления. Он начинается остро, маскируясь клинической картиной пневмонии или гриппа, в отличие от которых затягивается на длительное время. Для диагностики исключительно важно обнаружение микобактерий туберкулеза. Рентгенологически выявляется неоднородная тень с участками просветления, обусловленными распадом легочной ткани и очагами обсеменения вокруг тени. Все остальные клинико-лабораторные данные малоинформативны, так как сходны с изменениями, наблюдаемыми при пневмонии.

Кавернозный туберкулез легких является эпидемиологически наиболее опасной формой туберкулеза. Наблюдается у детей и подростков редко. При рентгенографии обнаруживается каверна с очагами обсеменения вокруг. При неадекватном лечении процесс приобретает хроническое течение, быстро формируются фиброз легких, эмфизема и бронхоэктазы.

Туберкулез бронхов наблюдается у детей и подростков в 15–20% случаев. Специфические изменения в бронхах протекают малосимптомно и имеют ограниченный продуктивный характер. Остающиеся после бронхолегочного поражения метатуберкулезные изменения являются основой для развития хронических неспецифических заболеваний легких.

ТУБЕРКУЛЕЗ ДРУГИХ ОРГАНОВ И СИСТЕМ

Туберкулезный менингит встречается у детей всех возрастов, начиная с первых месяцев жизни, но благодаря вакцинации БЦЖ в последние два десятилетия он стал редкостью. Его развитию могут предшествовать плевриты, поражения почек, костей, реже – видимые специфические клинико-рентгенологические изменения легких, лимфатических узлов и других органов. Инфекция распространяется гематогенно, в условиях сниженной реактивности организ-

ма. Начинаясь исподволь, туберкулезный менингит чаще развивается постепенно. В начальном периоде заболевания (продромальном) меняется поведение ребенка, наблюдаются общее недомогание, вялость, снижение аппетита, задержка стула, расстройства сна, светобоязнь, непостоянная субфебрильная температура. Однако уже в этом периоде при тщательном обследовании можно выявить менингеальные симптомы. В дальнейшем лихорадка становится постоянной, появляются головная боль, беспричинная рвота и повышение мышечного тонуса, что соответствует последующему менингеальному периоду. Отмечаются сонливость, вскрикивания, брадикардия, характерная поза с поджатыми к животу ногами, красный дермографизм, мраморный рисунок кожи. Обнаруживаются отчетливые менингеальные признаки: ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского, повышенные сухожильные рефлексы. При прогрессировании процесса туберкулиновая проба может стать отрицательной. В паралитическом или терминальном периоде выражены расстройства со стороны черепных нервов. Отмечаются парезы глазодвигательного нерва (расходящееся косоглазие, расширение и «игра» зрачков, птоз, двоение), а также отводящего (сходящееся косоглазие, двоение в глазах), лицевого (опущение угла рта, сглаженность носогубной складки), подъязычного (отклонение языка в сторону) и зрительного (застойные явления, невриты) нервов. Появляются приступы судорог, нарастает кахексия, развивается кома.

У детей, леченных противотуберкулезными препаратами, менингит может иметь стертую клиническую картину. Во всех случаях необходимо провести диагностическую спинномозговую пункцию. При туберкулезном менингите жидкость прозрачная, вытекает под повышенным давлением; при стоянии через сутки на ее поверхности образуется фибриновая пленка, число клеток в осадке повышено до нескольких сотен и даже тысяч в 1 куб. мм, отмечается лимфоцитарный плеоцитоз. Повышено содержание белка до 0,66—2,0‰, но уровень сахара и хлоридов снижен. Спинномозговую жидкость исследуют также с целью обнаружения микобактерий туберкулеза методами посева и путем заражения морской свинки.

У первично инфицированных детей дошкольного и школьного возраста могут возникнуть и другие клинические формы внелегочного туберкулеза, из которых особого внимания требуют поражения брюшины и мезентериальных узлов, перикарда, костей и суставов.

Туберкулез брюшины и мезентериальных лимфатических узлов может быть результатом алиментарного пути заражения с развитием первичного комплекса в кишечной стенке (в настоящее время встречается редко) или же следствием диссеминации и вторичного поражения кишечника; сопровождается лихорадкой, потерей аппетита, похуданием, болями в животе, тошнотой и рвотой, неустойчивым стулом. При экссудативном перитоните возможно острое развитие болезни с появлением симптомов раздражения брюшины, высокой температурой тела, признаками наличия свободной жидкости в брюшной полости.

Изолированное поражение мезентериальных желез (часто в сочетании с ограниченным продуктивным перитонитом) проявляется опухолевидными бугристыми образованиями в брюшной полости (увеличенные, казеозно-перерожденные лимфатические узлы, спаянные с петлями кишечника). Прогноз (при правильном лечении) в большинстве случаев благоприятный.

Туберкулезный перикардит изредка встречается у детей старше 5 лет, обычно сочетается с поражением других серозных оболочек (плевритом), отражая неспецифическую, аллергическую реакцию или собственно туберкулезное поражение перикарда, может быть преимущественно экссудативным или слипчивым, развивается остро или постепенно. Клиническая картина его не отли-

чается от клиники перикардитов другого происхождения. При рентгенологическом исследовании, проведенном в исходе заболевания, нередко обнаруживают диффузный кальциноз перикарда с развитием «панцирного» сердца. В этих случаях применяется хирургическое лечение. Прогноз благоприятный.

Туберкулез костей и суставов возникает при гематогенном распространении инфекции, чаще при диссеминации, иногда в результате первичной бактериемии.

Туберкулезный коксит – болезнь детей дошкольного возраста; начинается через 3–4 года после заражения. Возникают очаги деструкции в головке бедренной кости, вертлужной впадине, подвздошных костях. При пассивных движениях, нагрузке и ходьбе в суставе появляется боль, пораженную конечность ребенок щадит, затем развивается подвывих, нога укорачивается. На рентгенограмме видно разрежение костных тканей. Прогноз при неполноценном лечении неблагоприятный, формируются тяжелые деформации и контрактуры.

Туберкулезный гонит сопровождается развитием продуктивного процесса в эпифизах бедренной и большеберцовой костей и экссудацией в сустав. Сустав принимает шаровидную форму, болезнен при движениях, больной щадит ногу, держит ее в полусогнутом положении. Рентгенологические изменения появляются поздно в виде незначительных очагов разрежения костной ткани. Прогноз относительно благоприятный, возможно даже спонтанное излечение, однако длительное, хроническое течение может привести к анкилозу.

Туберкулезный спондилит развивается в результате образования казеозного очага с последующей грануляцией и расплавлением тел позвонков. Сплющенные, спрессованные позвонки образуют горб своими выступающими остистыми отростками. Около позвоночника или по ходу поясничной мышцы образуется холодный натечник. Движения в позвоночнике ограничены из-за болевого синдрома. На рентгенограммах обнаруживается распространенный деструктивный процесс. Течение хроническое, прогноз для выздоровления неблагоприятный.

Диагноз основывается на данных анамнеза, клинико-рентгенологического и бактериологического исследования ребенка, результатах туберкулиновых проб. Обязательным является поиск контакта с больным человеком. При обследовании больного следует обращать внимание на некоторые общие, хотя и не строго специфичные, признаки болезни, такие проявления интоксикации, как снижение аппетита, общее недомогание, вялость, стойкий субфебрилитет, умеренно увеличенная СОЭ. Имеют значение увеличение лимфатических узлов, включая трахеобронхиальные, и тем более характерный микрополиаденит, а также длительно не поддающиеся антибактериальной терапии очаговые и инфильтративные изменения в легких, особенно сопровождающиеся реакцией корня. При рентгенологическом исследовании необходимо использовать не только просвечивание грудной клетки, но и снимки в прямой и боковой проекциях. Обязательно проводят и томографию легких и средостения.

ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА ТУБЕРКУЛЕЗА

Диагностика. Ведущим методом раннего выявления туберкулеза у детей является туберкулинодиагностика, которая основана на определении специфической сенсибилизации, развившейся вследствие инфицирования микобактериями. Туберкулиновая проба – это аллергическая реакция замедленного типа. Используется внутрикожная проба Манту с 2 ТЕ (туберкулиновая единица) стандартного отечественного туберкулина (ППД-Л). При этом внутрикожно на внутренней поверхности предплечья специальным туберкули-

новым шприцем вводят 0,1 мл стандартного раствора туберкулина. На месте введения образуется папула типа лимонной корочки, которая быстро рассасывается; реакция оценивается через 48—72 ч путем измерения поперечного диаметра (по отношению к длиннику предплечья) папулы. Полное отсутствие инфильтрации или появление папулы диаметром 1 мм расценивается как отрицательная реакция, папула диаметром 2—4 мм или только гиперемия любого размера — как сомнительная, папула диаметром 5 мм и более — как положительная, папула диаметром 17 мм и более, а также везикуло-некротическая реакция и явления лимфангоита — как гиперергическая реакция. При массовом обследовании, начиная с 12 мес и до 18 лет, всем детям ставят реакцию Манту ежегодно, желательно в один и тот же сезон, независимо от предыдущих результатов. В целях клинической диагностики, кроме пробы Манту с 2 ТЕ в противотуберкулезных диспансерах и стационарах, можно применять ту же пробу, но с различными дозами туберкулина и другие — градуированную реакцию Пирке, подкожную пробу Коха и др.

В условиях массовой внутрикожной вакцинации и ревакцинации БЦЖ с помощью туберкулиновых проб выявляется не только инфекционная, но и поствакцинальная аллергия. Для их отличия принимают во внимание срок, прошедший от момента вакцинации или ревакцинации, и характер реакции. Резко положительную реакцию, в том числе и гиперергическую, следует расценивать как реакцию инфицирования.

При выявлении положительной реакции ребенок должен быть тщательно обследован у фтизиатра с применением рентгенотомографии, лабораторных методов диагностики, исследования на ВК промывных вод желудка, мочи. Следует помнить, что у инфицированных и даже больных туберкулезом детей, но с тяжелой дистрофией или перенесших корь, коклюш, туберкулиновые пробы могут быть отрицательными.

У детей старше 12 лет с диагностической целью ежегодно, помимо туберкулиновых проб, проводят флюорографическое исследование.

Формулируя диагноз, необходимо отражать основную клиническую форму с характеристикой туберкулезного процесса, т. е. с указанием локализации и протяженности поражения, а также его фазы (инфильтрации, распада, обсеменения или рассасывания, уплотнения, рубцевания, обызвествления), посевы ВК положительные или отрицательные. Необходимо указать на осложнения (ателектаз, свищи бронхиальный, торакальный, сердечно-легочная недостаточность и др.). Перечисляются также остаточные изменения в легких и других органах после перенесенного туберкулеза.

Лечение. Терапия должна проводиться с учетом возраста ребенка, его анатомо-физиологических особенностей, формы и активности туберкулезного процесса. Особое внимание уделяется организации режима, питания, физической нагрузке. Локальные формы активного туберкулеза рекомендуется лечить в стационарных условиях, где проводят патогенетическую и симптоматическую терапию, применяют химиотерапевтические препараты, затем лечение продолжают в санатории до полного излечения от туберкулеза. В отдельных случаях показано хирургическое лечение.

Химиотерапия — основной метод лечения детей, больных туберкулезом. Ее надо начинать немедленно при установлении диагноза, проводить длительно, непрерывно антибактериальными препаратами в различных комбинациях. Так же как и у взрослых, применяются противотуберкулезные препараты I и II ряда. Препараты I ряда включают гидразид изоникотиновой кислоты — ГИНК (тубазид или изониазид, фтивазид, метазид, салюзид), антибиотики широкого спектра действия (стрептомицин, стрептосалюзид, пасомицин) и парааминосалицилат натрия (ПАСК); препараты II ряда — этионамид, протионамид, циклосерин, канамицин, тибон и др.

Кроме указанных средств, применяются также полусинтетический антибиотик рифамицин (рифадин, бенемицин), этамбутол. Они являются препаратами резерва и высокоактивны по отношению к микобактериям туберкулеза.

Дети и подростки с ранней туберкулезной интоксикацией должны лечиться изониазидом и одновременно ПАСК или изониазидом и этамбутолом не менее 6 мес в условиях санаторных противотуберкулезных учреждений, что предотвращает развитие локальных форм туберкулеза и хронической туберкулезной интоксикации.

Дети с хронической туберкулезной интоксикацией нуждаются в длительном (не менее 6 мес) комплексном лечении. Важно назначение комбинированной химиотерапии – ГИНК в сочетании с препаратом резервного ряда. В связи с предрасположенностью больных этой группы к гиперергическим реакциям рекомендуется проведение десенсибилизирующего лечения (препараты кальция, витамины С, Р, А), иногда с использованием антигистаминных средств. Наибольшая эффективность химиотерапии достигается при проведении ее в санаторных условиях, где широко используются общеукрепляющие мероприятия, в особенности климатолечение. Комплексная терапия обеспечивает стойкое излечение и предупреждает развитие локальных форм туберкулеза.

Лечение больных туберкулезным бронхоаденитом проводится в стационаре, а затем в санатории до полного излечения. Наряду с антибактериальными препаратами необходимо применять десенсибилизирующую терапию. Целесообразно назначение средств, усиливающих процессы рассасывания, улучшающих проникновение туберкулостатических препаратов в очаги поражения. При образовании крупных фиброзно-казеозно-кальцинированных фокусов в средостении показано хирургическое лечение (удаление и вылущивание пораженных лимфатических узлов).

Лечение больных туберкулезным менингитом следует начинать с назначения одновременно 3 антибактериальных препаратов в максимальных дозах: стрептомицина, тубазида, этамбутола или рифампицина. Наряду с этим в целях десенсибилизации рекомендуется использовать преднизолон в течение $1^1/_2-2$ мес, а для уменьшения внутричерепного давления – средства дегидратации. Специфическая терапия должна проводиться беспрерывно не менее 12 мес, что в большинстве случаев (95%) обеспечивает полное излечение.

При обнаружении виража туберкулиновых проб у ребенка даже при отсутствии признаков интоксикации и локальных изменений проводится трехмесячная профилактика в условиях санаторных яслей, садов, школ-интернатов, лесных школ, санаториев.

Профилактика. У детей проводятся профилактика заражения, имеющая особенное значение в раннем возрасте, и профилактика заболевания (специфическая).

Профилактика заражения заключается в оздоровлении очагов инфекции, проведении санитарно-просветительной работы, регулярном (2 раза в год) обследовании сотрудников всех детских учреждений, особенно дошкольных, в противотуберкулезных диспансерах, организации оздоровительных мероприятий среди всего детского населения. Основными методами специфической профилактики туберкулеза у детей являются вакцинация (ревакцинация) БЦЖ и химиопрофилактика, организация специализированных детских учреждений санаторного типа (санаторные ясли-сады, лесные школы) для инфицированных детей.

Вакцинация и ревакцинация БЦЖ проводится согласно календарю прививок у новорожденных и не инфицированных микобактериями туберкулеза детей в 1-м, 5-м и 10-м классах школы. Они способствуют сниже-

нию инфицированности и заболеваемости детей, предупреждают развитие острых и генерализованных форм туберкулеза.

Ревакцинацию проводят здоровым детям, у которых проба Манту с 2 ТЕ ППД-Л дала отрицательный результат (полное отсутствие инфильтрата и гиперемии или гиперемия размером 1 мм). Показания, противопоказания, методика наблюдения за прививочными реакциями, а также методика проведения противотуберкулезной вакцинации и ревакцинации БЦЖ отражены в инструкции по проведению вакцинации и ревакцинации БЦЖ внутрикожным методом, утвержденной Министерством здравоохранения СССР.

Эффективность вакцинации и ревакцинации БЦЖ во многом зависит от качества прививок и правильного хранения вакцины. При хорошем качестве прививок у 90—96% детей, привитых БЦЖ внутрикожным методом, на месте прививки образуется рубчик. Для оценки качества вакцинации и ревакцинации в карте индивидуального наблюдения за детьми, посещающими детские учреждения, и в истории развития ребенка делается отметка о наличии или отсутствии рубчика на месте прививки через 12 мес после вакцинации или ревакцинации, измеряются и фиксируются его характер (келоид), наибольший диаметр в миллиметрах.

При отсутствии рубчика повторные прививки БЦЖ проводятся только по эпидемиологическим показаниям при отрицательной пробе Манту и не ранее чем через 2 года после первичной вакцинации и через год после ревакцинации.

Новорожденные, а также не инфицированные микобактериями туберкулеза дети всех возрастов, находящиеся в контакте с больными, подлежат обязательной изоляции после вакцинации, а также до и после ревакцинации сроком на 2 мес (в ряде случаев их можно изолировать путем госпитализации взрослого больного).

Химиопрофилактика проводится у детей следующих групп: 1) находящихся в контакте с больными, выделяющими микобактерии туберкулеза (2 двухмесячных курса в год, весной и осенью, в течение 1—3 лет); 2) имеющих вираж туберкулиновых проб без явлений интоксикации (однократно в течение 3 мес); 3) туберкулиноположительных реконвалесцентов после кори и коклюша (однократно в течение 2 мес); 4) дающих на введение туберкулина гиперергические реакции, в развитии которых основную роль играет туберкулезная инфекция (однократно в течение 3 мес). С этой целью используют тубазид в дозе 5—8 мг/кг в сутки. Дети с положительной реакцией на туберкулин для проведения им химиопрофилактики направляются в противотуберкулезные санаторные учреждения.

Прогноз. В настоящее время благодаря ранней диагностике, массовой иммунизации и своевременному началу действенного лечения смертность от туберкулеза почти ликвидирована. Даже при развитии вторичного туберкулеза прогноз в большинстве случаев благоприятный — достигается полное выздоровление. Однако он всегда серьезен у детей раннего возраста в случаях диссеминации, милиарного туберкулеза и развития туберкулезного менингита. Снижается эффективность лечения туберкулеза и отягощается прогноз при наличии интеркуррентных заболеваний.

Значительное улучшение прогноза достигнуто благодаря четкой организации этапного лечения и наблюдения за больными туберкулезом (больница, санаторий, санаторные ясли и сады, лесные школы, противотуберкулезные диспансеры).

Глава XVI

ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Структура заболеваний сердечно-сосудистой системы находится в определенной зависимости от возраста ребенка.

К врожденным заболеваниям относятся врожденные пороки сердца и крупных сосудов, как правило, выявляющиеся в первые месяцы и годы жизни ребенка. Они неблагоприятно влияют на рост и развитие детей и в некоторых случаях требуют хирургического вмешательства для устранения инвалидности и продления жизни ребенка.

Приобретенные заболевания воспалительного, токсического или дистрофического характера могут выявляться в любом возрасте. У новорожденных в их основе лежат дисметаболические расстройства, возникающие на фоне гипоксии или вследствие токсикоза, эндокринопатии и других заболеваний матери во время беременности. У детей до 3 лет несовершенство иммунной защиты и частые рецидивирующие респираторные заболевания способствуют развитию инфекционного (чаще вирусного) кардита. В более старшем возрасте на фоне изменения реактивности организма под влиянием как инфекционных воздействий, так и лекарственной и пищевой аллергии создаются условия для развития неревматических и ревматических поражений сердца. Ревматизм, являющийся основной причиной формирования органических клапанных пороков сердца, встречается чаще всего у школьников.

Особый раздел в педиатрии составляет сердечно-сосудистая патология пубертатного периода (вегетососудистая дистония, юношеское сердце, юношеская гипертония), обусловленная физиологическими особенностями нейроэндокринной регуляции и дисгармонии роста. Эта проблема особенно актуальна в современных условиях жизни с ее убыстряющимся ритмом, участившимся возникновением стрессовых ситуаций, особенностями питания, гиподинамией и другими факторами, способствующими психоэмоциональной напряженности и развитию артериальной гипертензии функционального характера. Эти состояния требуют, с одной стороны, организации диспансерного наблюдения за определенным контингентом подростков для предотвращения развития в будущем гипертонической болезни, с другой — тщательной дифференциальной диагностики гипертонической болезни и симптоматической гипертонии, в основе которой лежат органические изменения различного происхождения (аномалии сосудов, гормонопродуцирующие опухоли, патология почек).

В связи с изложенным необходимо динамическое наблюдение за состоянием сердечно-сосудистой системы ребенка и постоянное внимание с целью раннего выявления патологии, проведения направленной терапии и профилактики возможной инвалидности.

РЕВМАТИЗМ (RHEUMATISMUS)

Ревматизм (болезнь Сокольского — Буйо) — системное заболевание соединительной ткани воспалительного характера с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы, этиологически связанное с β-гемолитическим стрептококком группы А.

Наиболее часто (80%) ревматизм развивается в детском возрасте (7—15 лет), в 30% случаев имеет семейный характер. Заболевание наблюдается примерно у 1% школьников, в раннем возрасте (до 2 лет) практически не встречается. Ревматизм является основной причиной приобретенного заболевания сердца у детей. Рост благосостояния, улучшение жилищных условий, а также организация системы специализированной помощи и комплексной профилак-

тики ревматизма обусловили значительное снижение заболеваемости – до 0,18 на 1000 детского населения.

В разработку проблемы детского ревматизма внесли большой вклад отечественные педиатры – В. И. Молчанов, А. А. Кисель, М. А. Скворцов, А. Б. Воловик, В. П. Бисярина, А. В. Долгополова и др.

Эпидемиология. Установлена связь между началом заболевания и перенесенной стрептококковой инфекцией, в основном в виде ангины (обострения хронического тонзиллита), назофарингита, синуита, отита. Немаловажным является и тот факт, что ревматизм чаще регистрируется там, где имеется повышенная плотность населения (среди городских школьников) и велика возможность передачи инфекции от одного лица другому. Различные заболевания стрептококковой природы (скарлатина, гломерулонефрит, ревматизм, катары верхних дыхательных путей, септические очаги и т. д.) встречаются у 10–20% детей школьного возраста и чаще в закрытых коллективах. Источником инфекции является больной, стрептококки которого попадают на предметы быта. Наибольшая заразительность отмечается в первые 24–48 ч, но больной остается опасным для окружающих на протяжении 3 нед. В распространении инфекции имеет значение и носительство вирулентных штаммов стрептококка группы А. Во внешней среде он сравнительно устойчив: под влиянием соответствующих условий возможна трансформация его в L-формы (безоболочечные формы стрептококка). Зараженные лица часто переносят стрептококковую инфекцию в стертой форме или почти бессимптомно (в 20–40% случаев), и у них также возможно развитие ревматизма.

Этиология. Основным этиологическим фактором в настоящее время считается β-гемолитический стрептококк группы А. В пользу этой концепции косвенно свидетельствует наличие в сыворотке крови у большинства больных активным ревматизмом (70%) стрептококкового антигена и повышенных титров антител к токсинам стрептококка – антистрептолизина-О (АСЛ-О), антистрептогиалуронидазы (АСГ), антистрептокиназы (АСК) и антидезоксирибонуклеазы В, что можно рассматривать как стрептококковую агрессию. Хороший эффект противострептококковой терапии ангин и заболеваний носоглотки в профилактике ревматизма также подтверждает эту теорию. Недостаточное лечение ангины и длительное носительство стрептококка являются одним из условий развития заболевания. Рецидивы ревматизма и затяжное его течение могут быть обусловлены как стрептококковой реинфекцией, так и активацией в организме персистирующих L-форм.

Патогенез. В развитии ревматизма имеют значение как массивность и длительность воздействия стрептококковой инфекции, так и особенности ответной реакции макроорганизма.

Основная роль в патогенезе принадлежит иммунным реакциям немедленного и замедленного типа с последующим развитием иммунного воспаления. Многочисленные антигены (оболочечные, мембранные, цитоплазматические) и ферменты стрептококка вызывают формирование специфических антител, часть которых перекрестно реагирует с тканевыми антигенами организма. Повреждение ими антигенной структуры сарколеммы миокарда и отдельных компонентов соединительной ткани (фибробластов, гликопротеинов, протеогликанов) приводит к формированию аутоантител. Циркулирующие в крови антитела и иммунные комплексы, содержащие антистрептолизин-О и C_4-компонент комплемента, повреждают микроциркуляторное русло, способствуют активации медиаторов воспаления.

Подтверждением участия иммунопатологических реакций в патогенезе воспаления служат обнаружение депозитов в ткани миокарда (иммунные комплексы антиген – антитело – комплемент), а также частота выявляемых циркулирующих иммунных комплексов при развитии кардита и хореи.

Развитие иммунопатологического процесса, несомненно, связано с реактивностью макроорганизма, в частности с продолжительностью антистрептококкового гипериммунного ответа и дефектом элиминации стрептококка из организма. В настоящее время большое значение придается генетически детерминированной предрасположенности к ревматизму, которая в основном сводится к наследованию особенностей иммунных реакций. Это подтверждается широко известными фактами повышенной частоты ревматических болезней в определенных семьях и наблюдениями за однояйцевыми близнецами (при развитии ревматизма у одного из них риск заболевания у другого намного выше, чем в этой же ситуации у одного из двуяйцевых близнецов). По-видимому, при воздействии однотипных внешних факторов ревматический процесс реализуется именно у лиц с иммунологической предрасположенностью к этому.

Патологическая анатомия. Морфологически ревматизм характеризуется системной дезорганизацией соединительной ткани, включающей мукоидное набухание, фибриноидные изменения, вплоть до некроза, и пролиферативную реакцию (формирование гранулемы Ашоффа – Талалаева). Неспецифические изменения экссудативного характера (мукоидное набухание, фибриноид) развиваются как проявления гиперчувствительности немедленного типа (реакция антиген – антитело) и в основном определяют клинико-лабораторную активность патологического процесса. Клеточные реакции являются отражением гиперчувствительности замедленного типа. Образование гранулем в интерстиции миокарда, эндокарде, перикарде, периартикулярно, под синовием представляет собой специфический для ревматизма морфологический признак. У одного и того же больного можно встретить все три стадии изменений одновременно, что свидетельствует о непрерывности процесса. Развитие фибриноидного некроза заканчивается склерозированием.

Важным звеном морфогенеза является диффузное поражение сосудов микроциркуляторного русла (деструктивно-продуктивный васкулит).

Следует подчеркнуть, что в детском возрасте наиболее выражены неспецифические – экссудативные – компоненты воспаления, что определяет яркость клиники и большую эффективность противовоспалительной терапии при условии своевременного диагноза.

В настоящее время принята следующая рабочая классификация ревматизма (табл. 21, стр. 262).

Клиническая картина. Заболевание чаще всего развивается через 2—4 нед после перенесенной ангины, скарлатины или острого назофарингита. Диффузное поражение соединительной ткани обусловливает выраженный полиморфизм клинической картины. Наиболее типичными проявлениями заболевания у детей являются кардит (ревмокардит), полиартрит, хорея.

Начало может быть острым или постепенным и даже незаметным (в таких случаях диагноз ставится ретроспективно на основании обнаруженного кардита или порока сердца). Первыми признаками заболевания у большинства детей бывают лихорадка, недомогание, боли в суставах. При обследовании выявляются изменения со стороны сердца, лейкоцитоз, увеличенная СОЭ, анемия. Иногда ревматизм начинается с хореи. Клиническая выраженность отдельных симптомов и их совокупность могут быть самыми различными в зависимости от характера течения и степени активности ревматизма.

Первичный ревмокардит. Это поражение сердца определяет тяжесть течения и прогноз заболевания. Ранними проявлениями у детей являются лихорадка и общее недомогание. Крайне редко наблюдаются жалобы на боли или неприятные ощущения в области сердца.

Объективные симптомы определяются преимущественным поражением миокарда, эндокарда или перикарда. У детей наиболее частым, а иногда

Таблица 21

Рабочая классификация и номенклатура ревматизма

Фаза болезни	Клинико-анатомическая характеристика поражения			Состояние кровообращения
	сердца	других систем и органов	характер течения	
Активная — I, II, III степени	1. Ревмокардит первичный без порока клапанов	Полиартрит, серозиты (плеврит, перитонит, абдоминальный синдром)	Острое, подострое, затяжное, вялое	H_0 — нет недостаточности кровообращения
	2. Ревмокардит возвратный с пороком клапанов (каким)	Хорея, энцефалит, менингоэнцефалит, церебральный васкулит, нервно-психические расстройства	Непрерывно-рецидивирующее	H_1 — недостаточность I степени
	3. Ревматизм без явных сердечных изменений	Васкулиты, нефриты, гепатит, пневмонии, поражение кожи, ирит, иридоциклит, тиреоидит	Латентное	H_2 — недостаточность II степени; H_3 — недостаточность III степени
Неактивная	1. Миокардиосклероз ревматический 2. Порок сердца (какой)	Последствия и остаточные явления перенесенных внесердечных поражений		

и единственным проявлением сердечной патологии при ревматизме бывает миокардит (100% случаев). Клинически у 75—80% детей преобладает умеренный и слабовыраженный ревмокардит, а у 20—25% — ярко выраженный (наиболее часто в пубертатном периоде).

При объективном обследовании может отмечаться тахи- и брадикардия, у трети больных частота сердечных сокращений нормальная. У большинства больных (до 85%) отмечается расширение границ сердца, преимущественно влево (клинически и рентгенологически), с ослаблением сердечных тонов. Почти у всех выслушивается систолический шум, чаще в V точке или на верхушке, не проводящийся за пределы сердечной области.

При ярко выраженном миокардите преобладает экссудативный компонент воспаления с диффузными изменениями в интерстиции миокарда. Общее состояние ребенка тяжелое, отмечаются бледность, одышка, цианоз, слабый пульс, снижение артериального давления, нарушения ритма. Границы сердца значительно расширены, сердечные тоны резко ослаблены. Развиваются также признаки сердечной недостаточности.

На ЭКГ наиболее часто наблюдаются гомотопные нарушения ритма, замедление предсердно-желудочковой проводимости, а также изменения биоэлектрических процессов в миокарде (снижение и деформация зубца *T*, смещение сегмента *ST* вниз, удлинение электрической систолы). Выраженность ЭКГ-изменений соответствует тяжести проявления ревмокардита.

На ФКГ отмечаются снижение амплитуды, расширение и деформация I тона. Могут определяться патологические III и IV тоны, фиксируется мышечного характера систолический шум.

Эндокардит почти всегда сочетается с миокардитом и наблюдается у 50—55% больных детей. Наиболее часто развивается вальвулит, в основном митрального клапана, признаки которого нередко появляются с первых дней болезни.

Основным клиническим симптомом является систолический шум «дующего» характера в зоне проекции митрального клапана (верхушка, V точка). С течением времени, а также в положении лежа, на левом боку и при физиче-

ской нагрузке интенсивность его нарастает. Шум хорошо проводится в подмышечную область.

На ФКГ он регистрируется как высоко- и среднечастотный пансистолический или протосистолический шум небольшой или средней амплитуды с эпицентром у верхушки. На рентгенограммах, кроме расширения левой границы, определяется митральная конфигурация сердца.

Примерно у 10% больных поражается аортальный клапан, что проявляется диастолическим шумом вдоль левого края грудины с возможным снижением диастолического давления. При этом на ФКГ записывается высокочастотный – протодиастолический – шум той же локализации.

Эхокардиография фиксирует утолщение митрального клапана, изменения характера эхосигналов («лохматость») от его створок и хорд, признаки митральной и аортальной регургитации, дилатацию левых камер сердца.

Перикардит всегда наблюдается одновременно с эндо- и миокардитом и рассматривается как часть ревматического полисерозита. Клинически диагностируется редко (1–1,5%), рентгенологически – в 40% случаев; при комплексном инструментальном исследовании, включая эхокардиографию, этот процент значительно выше. По характеру он может быть сухим, фибринозным и выпотным – экссудативным. При фибринозном перикардите возможен болевой синдром и выслушивается (непостоянно) шум трения перикарда вдоль левого края грудины, что сравнивают с шуршанием шелка или хрустом снега под ногами.

При серийном ЭКГ-исследовании выявляются заостренные зубцы *P* и типичная динамика изменений *ST*-интервала и зубца *T*. На эхокардиограмме видны утолщения и сепарация листков эпи- и перикарда.

Выпотной серозно-фибринозный перикардит влияет на общее состояние больных. Оно резко ухудшается, обращают внимание бледность, а при большом скоплении экссудата – одутловатость лица больного, набухание шейных вен, одышка, вынужденное полусидячее положение в постели. Могут быть загрудинные боли, быстро нарастают признаки гемодинамических расстройств, усиливающиеся в горизонтальном положении больного. Пульс частый, малого наполнения, артериальное давление снижено. Иногда сердечная область выбухает, верхушечный толчок не определяется. Границы сердца значительно расширены, тоны глухие. На ЭКГ отмечается снижение электрической активности миокарда. На рентгенограмме наряду с расширением границ и малой амплитудой пульсации контуры сердца сглажены, тень его нередко приобретает форму шара или трапеции.

На эхокардиограмме определяется эхонегативное пространство, разделяющее эпи- и перикард, по размерам которого можно судить о количестве экссудата в полости сердечной сорочки.

Таким образом, первичный ревмокардит в детском возрасте развивается после перенесенной β-стрептококковой инфекции, имеет у большинства детей умеренно или слабо выраженные клинико-функциональные проявления, характеризуется нередким сочетанием поражения всех трех оболочек сердца.

Возвратный ревмокардит. При неблагоприятных условиях, способствующих рецидивированию процесса, возможно развитие повторных атак с формированием возвратного ревмокардита. В детском возрасте он встречается реже, чем у подростков и взрослых больных. Возвратный ревмокардит характеризуется обычно слабовыраженным экссудативным компонентом воспаления, протекает в виде рецидивирующего миокардита с прогрессированием клапанного поражения. В клинической картине наблюдаются изменение звучности сердечных тонов, нарастание интенсивности или появление новых шумов с развитием признаков сердечной недостаточности и возможным нарушением ритма.

Ревматический полиартрит. Для него характерно множественное симметричное поражение преимущественно крупных суставов с выраженным болевым синдромом. В основе суставного процесса – острый или подострый синовит с нестойкими, летучего характера, воспалительными изменениями. Однако в настоящее время истинный полиартрит с отеком, гиперемией и резким нарушением функции встречается редко. Преобладает суставной синдром в виде полиартралгий, длительность которого от нескольких дней до 2–3 нед; возможны рецидивы.

Хорея (малая). Это проявление ревматического поражения мозга, преимущественно стриопаллидарной области. Развивается у 11–13% заболевших ревматизмом детей. Нередко протекает изолированно с последующим присоединением кардита, чаще в период первой атаки. Начинается обычно постепенно: ухудшаются самочувствие, сон, успеваемость в школе, ребенок раздражителен, плаксив, рассеян. Через 1–2 нед развиваются основные признаки хореи:

1) гиперкинезы – непроизвольные порывистые излишние движения различных мышечных групп, усиливающихся при эмоциях, воздействии внешних раздражителей и исчезающие во сне; 2) гипотония мышц; 3) нарушение координации движения; 4) нарушения эмоциональной сферы. Изменяется поведение ребенка, появляются гримасничание, неряшливость, меняется почерк. Иногда число гиперкинезов настолько велико, что говорят о «двигательной буре». Масса непроизвольных движений мешает ребенку ходить, лежать, принимать пищу, он не может обслужить себя. Резкая мышечная гипотония может привести к уменьшению или ликвидации гиперкинезов и развитию так называемой паралитической, или „мягкой", формы хореи, которую описал Н. Ф. Филатов. Характерны нарушения сухожильных и кожных рефлексов в виде асимметрии, неравномерности, легкой истощаемости, появления симптома Гордона (топическое сокращение четырехглавой мышцы при вызывании коленного рефлекса). Период гиперкинезов может длиться от нескольких недель до 2–4 мес.

В настоящее время малая хорея нередко имеет атипичное, затяжное рецидивирующее течение, особенно в дошкольном возрасте, с нерезко выраженными клиническими признаками, астенизацией и вегетососудистой дистонией.

При тяжелом ревматическом поражении нервной системы возможны острый и хронический менингоэнцефалит, арахноидит, психические нарушения, полиневриты.

К другим внесердечным проявлениям ревматизма в детском возрасте (которые в настоящее время наблюдаются редко и только в активном периоде заболевания) относятся аннулярная эритема, ревматические узелки, ревматическая пневмония, нефрит, гепатит, полисерозит. Отражением полисерозита может быть абдоминальный синдром, характеризующийся болями в животе, иногда с признаками раздражения брюшины.

Классификация. Течение ревматизма имеет две фазы – активную и неактивную. Различают три степени активности: I – минимальная, II – умеренная, III – максимальная, каждая из которых определяется выраженностью клинических симптомов и изменений лабораторных показателей.

При III степени активности преобладает экссудативный компонент воспаления, имеются высокая лихорадка, яркие клинические проявления ревмокардита, полисерозита, суставного синдрома. Выражены отчетливые рентгенологические, электро- и фонокардиографические признаки кардита. Все это сочетается с резкими изменениями лабораторных показателей. Нейтрофильный лейкоцитоз превышает $10 \cdot 10^9$/л, СОЭ более 40 мм/ч, С-реактивный белок резко положительный, уровень сывороточных глобулинов превышает 25%, в 3–5 раз повышены титры антистрептококковых антител и др.

При II степени активности клинические, рентгенологические, электрофонокардиографические признаки заболевания выражены умеренно, лихорадка может отсутствовать, изменения лабораторных показателей не столь резкие. Лейкоцитоз не более $8-10 \cdot 10^9$/л, СОЭ 20—40 мм/л, титры антистрептококковых антител повышены в $1^1/_2-2$ раза.

При I степени активности полностью отсутствует экссудативный компонент воспаления, клинические и инструментально-лабораторные признаки ревматизма выражены слабо.

Неактивная фаза (межприступный период) у большинства больных характеризуется отсутствием жалоб и клинических признаков болезни, нормальными инструментальными и лабораторными показателями и возможным регрессированием имевшихся ранее сердечных изменений. Лишь у некоторых больных в неактивной фазе могут периодически сохраняться недомогание, субфебрилитет и наблюдается медленное прогрессирование хронически текущего кардита с формированием порока клапанов или кардиосклероза. Длительность неактивной фазы может колебаться от нескольких месяцев до нескольких лет.

Выделяют 5 вариантов течения ревматизма: 1) острое — с быстрым нарастанием и исчезновением симптомов болезни и сохранением признаков активности III—II степени в течение 2—3 мес и хорошим эффектом терапии; 2) подострое — с более медленным развитием симптомов, склонностью к обострениям и длительностью активной фазы (II степень) до 3—6 мес; 3) затяжное — с постоянным развитием симптомов и активностью I—II степени более 6 мес, без четких ремиссий и слабым, нестойким эффектом антиревматической терапии; 4) непрерывно-рецидивирующее, волнообразное, с обострениями и неполными ремиссиями, с активностью I—III степени до 1 года и более; 5) латентное — скрытое хроническое течение без признаков активности процесса. Диагноз устанавливается ретроспективно по признакам формирования клапанного порока сердца.

Диагноз. Диагноз устанавливают с помощью основных критериев, разработанных А. А. Киселем, а затем Джонсом и дополненных А. И. Нестеровым, которые включают: 1) кардит, 2) полиартрит,3) хорею, 4) ревматические узелки, анулярную сыпь; 5) ревматический анамнез (связь со стрептококковой инфекцией и наличие среди ближайших родственников больных ревматическими заболеваниями); 6) доказательства эффективности противоревматической терапии. К дополнительным диагностическим критериям относятся: лихорадка, артралгии, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, появление С-реактивного белка, удлинение интервала *PQ* на ЭКГ, предшествующая стрептококковая инфекция. Достоверным считается диагноз, основанный на сочетании хотя бы одного из 3 основных признаков ревматизма (кардит, полиартрит, хорея) с несколькими другими основными или дополнительными признаками. В противном случае диагноз будет только вероятным или возможным.

Правильно поставленный диагноз должен отражать фазу и степень активности патологического процесса с указанием его локализации (эндомиокардит, перикардит, анулярная сыпь, пневмония и т. д.), а также характера течения активной фазы и степени сердечной недостаточности.

Дифференциальный диагноз. При затяжном течении с минимальной активностью ревматического процесса дифференциальный диагноз проводится с хронической тонзилогенной или туберкулезной интоксикацией и в части случаев может быть окончательно решен лишь при появлении отчетливых признаков поражения клапанов сердца. Кроме того, ревматизм дифференцируют от неревматических кардитов, инфекционного эндокардита, системной красной волчанки и других диффузных болезней соединительной ткани, инфекционно-

аллергического и ревматоидного артрита, а также тиреотоксикоза (см. соответствующие разделы).

Лечение. В нашей стране разработана стройная система мероприятий, включающих оказание лечебно-профилактической помощи населению на различных этапах патологического процесса. Залогом успешного лечения является ранняя диагностика, что означает распознавание ревматизма в первые 7—10 дней от начала атаки, а также раннее начало терапии (с 10—14-го дня). Основными принципами патогенетической терапии ревматизма являются борьба со стрептококковой инфекцией, активное воздействие на текущий воспалительный процесс и подавление гипериммунной реакции организма ребенка.

Лечение осуществляется в 3 этапа. Каждый ребенок с активным ревматизмом подлежит лечению в стационаре (1-й этап). Чрезвычайно важным является правильная организация двигательного режима. Больные ревмокардитом II—III степени активности должны находиться в течение 1—2 нед на строгом постельном режиме, а затем еще 2—3 нед — на постельном режиме с возможным участием в настольных играх в кровати. В этот период показаны дыхательная гимнастика и пассивные движения. Спустя $1-1^1/_2$ мес (с учетом результатов функциональных проб) детей переводят на щадящий режим с разрешением пользоваться столовой, туалетом; расширяется комплекс лечебной физкультуры. В последующем в санатории (2-й этап) дети переводятся на тренирующий режим. Диета должна быть легкоусвояемой, обогащенной белком, витаминами и продуктами, содержащими соли калия. Ограничиваются поваренная соль до 5—6 г в сутки и жидкость, особенно при недостаточности кровообращения. Рекомендуется дробный прием пищи (5—6 раз в сутки). Трудноперевариваемые продукты, соления, экстрактивные вещества исключаются. Иногда проводятся разгрузочные дни (при недостаточности кровообращения II—III степени).

Медикаментозная терапия включает антибактериальные, направленные на ликвидацию стрептококковой инфекции, нестероидные противовоспалительные и иммуносупрессивные средства, а также симптоматические (диуретики, сердечные) и корригирующие препараты. Назначают пенициллин или его аналоги в возрастной дозе на 12—15 дней. Одновременно используют ацетилсалициловую кислоту или препараты пиразолонового ряда. Ацетилсалициловую кислоту назначают из расчета 0,2 г, амидопирин — 0,15—0,2 г на 1 год жизни ребенка в сутки.

Быстрым противовоспалительным и антиаллергическим действием обладают кортикостероиды, которые особенно показаны при первичном ревмокардите и выраженном экссудативном компоненте воспаления. Обычно используется преднизолон, назначаемый в дозе около 0,75—1 мг/кг в сутки. Длительность применения максимальной суточной дозы преднизолона определяется результатами лечения. Снижение ее начинают при улучшении состояния больного, устранении лихорадки, экссудативного компонента, нормализации СОЭ. Общая длительность курса лечения составляет 30—40 дней, при непрерывно-рецидивирующем течении ревматизма она может быть больше. В последние годы распространение получили новые противовоспалительные нестероидные средства — вольтарен и индометацин, которые с успехом применяются в общем комплексе лечения (дозы см. «Ревматоидный артрит»). При затяжном и непрерывно-рецидивирующем течении у детей показано длительное применение препаратов хинолинового ряда (делагил, плаквинил) по 5—10 мг/кг в сутки.

Выписка из стационара производится через $1^1/_2-2$ мес при условии улучшения самочувствия, отчетливой положительной динамики патологического процесса и снижения его активности.

Долечивание и реабилитация больных (2-й этап) осуществляются в местном санатории в течение 2—3 мес. На этом этапе продолжается лечение лекарственными средствами в половинной дозе, расширяется объем физических нагрузок, проводятся лечебная гимнастика, общеукрепляющие мероприятия, аэрация. Дети получают полноценное питание, витамины.

Дальнейшее диспансерное наблюдение (3-й этап) осуществляется районным (городским) ревматологом, который регулярно осматривает каждого ребенка, страдающего ревматизмом, с целью выявления признаков активации болезни, проводит вторичную круглогодичную профилактику (рецидивов) с помощью бициллина-5. При необходимости санируют очаги хронической инфекции, определяют условия режима и труда школьников. Диспансерное наблюдение за детьми, перенесшими ревматизм, проводится вплоть до передачи их для наблюдения в подростковом кабинете.

Профилактика. Первичная профилактика включает проведение комплекса мероприятий, направленных на предупреждение развития ревматизма (улучшение жилищных условий и труда, ликвидация скученности в школах, занятий в две смены и т. д.) и борьбу со стрептококковой инфекцией (использование антибиотиков при ангинах и других острых заболеваниях носоглотки с контролем через 10 дней крови и мочи, санация очагов инфекции). Важное значение имеют закаливание и оздоровление детского коллектива.

Вторичная профилактика направлена на предупреждение прогрессирования и рецидивов ревматизма. Проводится круглогодичная бициллинопрофилактика не менее 3 лет при отсутствии рецидивов. Применяется бициллин-5 1 раз в 3 нед в дозе 600 000 ЕД детям дошкольного возраста и в дозе 1 200 000—1 500 000 ЕД 1 раз в 4 нед детям старше 8 лет и подросткам. Кроме этого, после каждого интеркуррентного заболевания, а также весной и осенью в течение 3—4 нед проводятся курсы ацетилсалициловой кислотой в возрастной дозировке.

В последующие 2 года проводится только сезонная профилактика в течение 6—8 нед (бициллин-5 и ацетилсалициловая кислота). Периодически детей направляют в специализированные местные санатории.

Прогноз в последние десятилетия значительно улучшился благодаря эффективным мерам борьбы со стрептококковой инфекцией и действенной патогенетической терапии. Реже стали встречаться случаи тяжелого течения ревматизма, сопровождающиеся бурными экссудативными проявлениями. Летальность снизилась с 11—12% до 0,4—0,1%. Она определяется сердечной недостаточностью, которая развивается при остром течении с высокой активностью в результате тяжелого миокардита или же при длительном течении ревматизма вследствие сформировавшегося порока сердца с гемодинамическими нарушениями. Сочетанные пороки и комбинированное поражение клапанов сердца обычно наблюдаются в результате повторных рецидивов заболевания. Первичный ревмокардит приводит к формированию клапанного порока сердца только у 10—15% больных, тогда как возвратный — у 40% больных.

НЕРЕВМАТИЧЕСКИЙ КАРДИТ

Неревматические кардиты — целая группа воспалительных заболеваний сердца с преимущественным поражением миокарда, наиболее часто имеющих инфекционно-аллергическую природу.

Частота неревматических кардитов в популяции точно неизвестна, так как не все случаи диагностируются. По данным аутопсии они обнаруживаются у 3—8% детей. В последнее время отмечается как абсолютное, так и относительное увеличение числа детей с неревматическими кардитами. Последние

отличаются полиморфизмом клинической картины, нередко имеют тяжелое течение, склонны к рецидивам и переходу в хроническую форму, плохо поддаются лечению. Это позволяет считать неревматические кардиты одной из важных проблем детской кардиологии и возможным фактором риска в развитии сердечно-сосудистой патологии у взрослых.

Этиология. Ведущая роль в возникновении неревматических кардитов принадлежит инфекционным агентам. Среди них особое место занимают вирусы, в частности Коксаки (типа А и В) и ECHO. Обращают внимание также частота носительства золотистого стафилококка в носоглотке детей, страдающих неревматическими кардитами, и относительно высокий уровень их сенсибилизации к стафилококковому антигену, хотя прямое участие последнего в развитии заболевания не доказано. Кардиты могут осложнить течение любой бактериальной инфекции и паразитарной инвазии. Кроме того, в ряде случаев развитие заболевания может быть связано с аллергической реакцией на химические, физические или биологические (лекарственные препараты, вакцины, сыворотки и др.) воздействия. У части больных (до 10%) установить причину, вызвавшую кардит, невозможно.

Патогенез. В возникновении тяжелых, особенно рецидивирующих и хронических, форм заболевания большое значение имеет персистирование вирусов в клетках миокарда с активизацией их под воздействием неблагоприятных факторов, вызывающих обострение заболевания, а также развитие аутоиммунных реакций немедленного типа и гиперчувствительности замедленного типа. Помимо непосредственного действия инфекционного агента или его токсина (дифтерийный миокардит), повреждение миокарда в виде альтеративных, дистрофически-некротических изменений, миолиза может быть вызвано нарушениями обмена и другими факторами. Клеточная деструкция сопровождается усиленным выделением лизосомальных ферментов медиаторов воспаления, вызывающих нарушения микроциркуляции и свертывания крови. Степень выраженности сосудистых реакций определяет в основном экссудативный компонент воспаления, свойственный детям первых 2—3 лет жизни. При иммунологических реакциях повышенной чувствительности немедленного типа поврежденные клетки сократительного миокарда становятся объектом аутоагрессии. Вырабатываются антимиокардиальные антитела, образуются комплексы антиген — антитело, адсорбирующие комплемент и повреждающие в свою очередь сосуды микроциркуляторного русла. При преобладании иммунных реакций замедленного типа увеличивается абсолютное число Т-лимфоцитов, нарастает реакция спонтанной бласттрансформации. Появляются клеточные инфильтраты в стенках сосудов, строме миокарда, развиваются преимущественно пролиферативные изменения, наблюдающиеся чаще у детей старше 3 лет.

При морфологическом исследовании обнаруживаются кардиомегалия, гипертрофия миокарда обоих желудочков с преобладанием левого, увеличением или уменьшением его полости. Нередко имеются также кардиосклероз, иногда с поражением папиллярных мышц, хорд, клапанов и пристеночного эндокарда вплоть до формирования порока, утолщение листков эпи- и перикарда. Микроскопически выделяют несколько вариантов поражения миокарда: 1) воспалительно-инфильтративный, 2) дистрофический, 3) с вовлечением главным образом коронарных сосудов, 4) с вовлечением проводящей системы и 5) смешанный. Электронномикроскопически выявляются изменения митохондрий, разрушение органелл, участки деструкции и микролизиса.

Клиническая картина. Клиника заболевания зависит от возраста больного, особенностей реактивности его организма, характера течения болезни. Различают острый, подострый и хронический (рецидивирующий) неревматические кардиты, а также внутриутробный кардит.

Острый неревматический кардит развивается обычно у детей первых 2–3 лет жизни на фоне вирусной инфекции или вскоре после нее. Вначале появляются общие симптомы интоксикации: утомляемость, бледность, потливость, небольшое повышение температуры тела, снижение аппетита, иногда тошнота, рвота, изредка боли в животе, симулирующие острый аппендицит и явления менингита. Состояние больных нередко становится тяжелым. Более старшие дети могут предъявлять жалобы на упорные боли в области сердца. Быстро присоединяются признаки поражения сердечно-сосудистой системы: слабый учащенный, нередко аритмичный, пульс, ослабление верхушечного толчка, в части случаев – расширение границ сердца влево или в обе стороны, снижение артериального давления. При аускультации обнаруживаются преходящее или стойкое нарушение ритма сердечной деятельности (трехчленный ритм или ритм галопа, экстрасистолия, реже – пароксизмальная тахикардия, мерцательная аритмия), приглушение тонов сердца, наличие систолического шума мышечного характера. Появление интенсивного и стабильного шума или нарастание его в динамике может указывать на относительную недостаточность или пролапс митрального клапана, а иногда свидетельствует о сопутствующем поражении эндокарда. У части больных наблюдается и перикардит, обычно аллергический, преходящего характера, значительно реже с исходом в облитерацию полости перикарда. В короткий срок могут развиться признаки острой левожелудочковой, а затем и правожелудочковой недостаточности с одышкой, цианозом слизистых оболочек, тахикардией, сердцебиением, застойными хрипами в легких, пастозностью конечностей, увеличением печени.

Изменения лабораторных показателей неспецифичны и отражают предшествующий или текущий инфекционный процесс. Ревматологические лабораторные тесты нормальные. Может быть умеренно повышенным уровень α_2-глобулинов. На рентгенограммах грудной клетки у большинства больных отмечаются увеличение размеров сердца – от умеренного с преимущественным расширением границ влево до тотальной кардиомегалии, вялая, учащенная пульсация. Конфигурация сердечной тени может быть шаровидной, аортальной, митральной. Отмечается усиление интерстициально-сосудистого рисунка легких разной степени, нередко значительное, за счет переполнения кровью венозного русла. На ЭКГ фиксируются признаки нарушения функции автоматизма в виде гомо- и гетеротопных изменений частоты и ритма сердечных сокращений, замедление проводимости вплоть до полной атриовентрикулярной блокады и блокады ножек предсердно-желудочкового пучка, снижение электрической активности миокарда с признаками перегрузки и нарастающей гипертрофии как левых, так и правых отделов сердца, значительное снижение или инверсия зубца *T*, смещение сегмента *ST*, удлинение электрической систолы и увеличение систолического показателя (рис. 48). У некоторых больных с тяжелым течением кардита и преимущественным поражением коронарных сосудов обнаруживаются инфарктоподобные кривые ЭКГ.

Данные ФКГ и ультразвукового исследования неспецифичны и свидетельствуют о значительных морфофункциональных изменениях миокарда желудочков, в первую очередь левого. На ФКГ обнаруживаются снижение амплитуды и расширение I тона, мышечные шумы, при анализе фаз систолы – гиподинамия и гипотония; на эхокардиограмме – гипертрофия миокарда, уменьшение или расширение полости левого желудочка, нарушение функций сокращения или релаксации (рис. 49).

На фоне активной противовоспалительной и кардиальной терапии состояние большинства больных довольно быстро улучшается, клинические признаки кардита уменьшаются или исчезают. Изменения, выявленные при инстру-

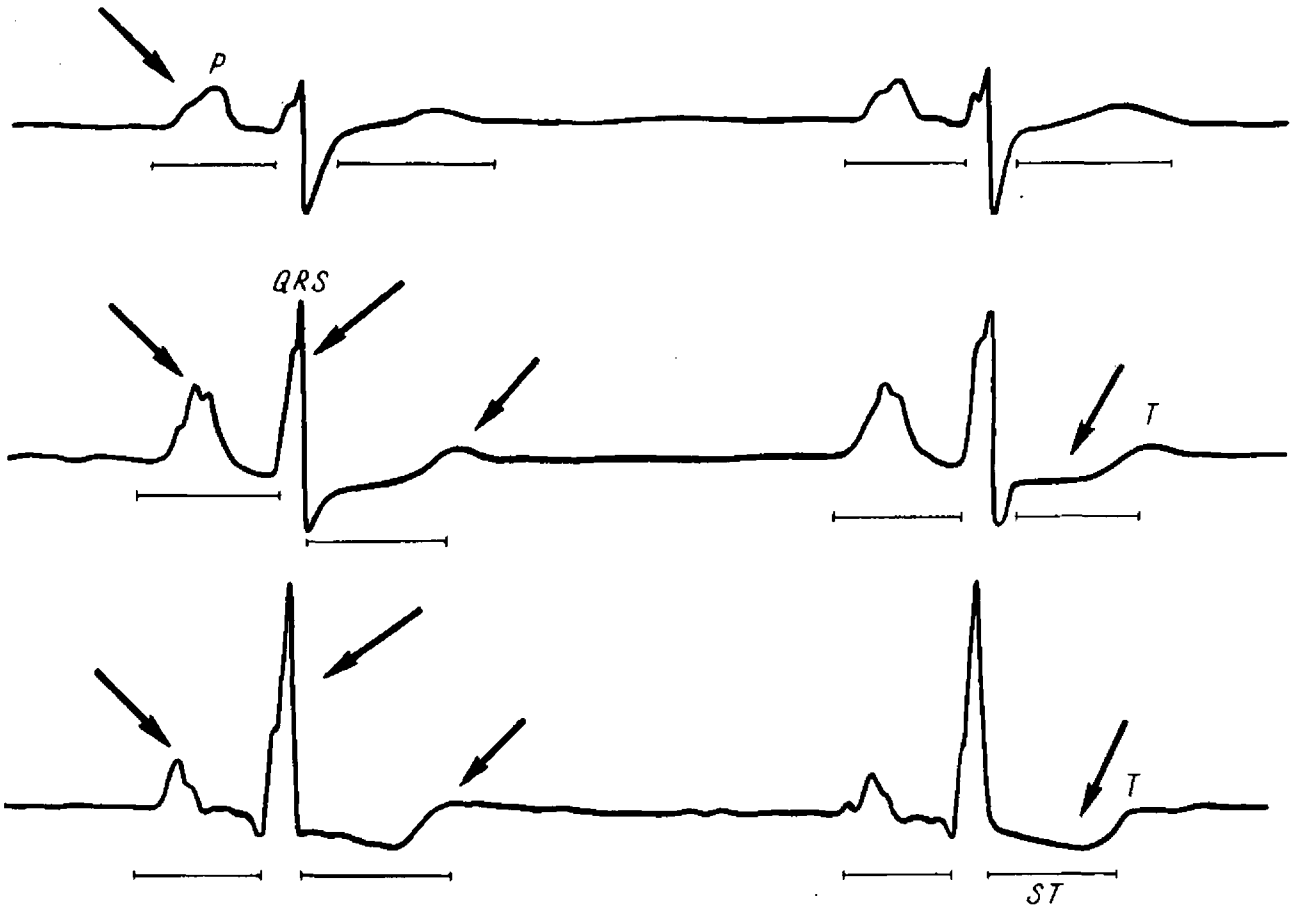


Рис. 48. Электрокардиограмма больной хроническим неревматическим кардитом 5 лет. Значительные нарушения формы и высоты зубца *P*, деформация комплекса *QRS*, смещенный ниже изолинии интервал *ST*, снижение и инверсия зубцов *T*.

ментальных исследованиях, сохраняются более длительно, иногда до 12—18 мес.

Подострый неревматический кардит наблюдается чаще у детей старше 3 лет и отличается от острого неревматического кардита более длительным течением и большей торпидностью к терапии. На первый план нередко выступают поражения проводящей системы сердца с нарушением его ритмической деятельности и формированием блокад. Данные клинического, лабораторного и инструментального исследования аналогичны тем, которые наблюдаются при остром течении заболевания.

Хронический (рецидивирующий) неревматический кардит встречается у детей старше 3 лет или как исход острого и подострого неревматического кардита, или как первично-хронический процесс. В последнем случае начальный его период протекает скрыто, и он распознается только при появлении признаков сердечной недостаточности или случайно при обследовании по другому поводу и профилактическом осмотре. Декомпенсация сердечной деятельности влияет на тяжесть состояния больного и обусловливает жалобы на повышенную утомляемость, одышку, учащенное сердцебиение, боли в области сердца, иногда на навязчивый кашель. При этом при осмотре выявляются отставание в физическом развитии, сердечный «горб», пульсация в эпигастрии, цианоз с малиновым оттенком. Кроме того, отмечаются кардиомегалия, аритмия, систолический шум на верхушке и в V точке, свистящие и влажные хрипы в легких, увеличение и уплотнение печени.

При относительно легком течении хронического неревматического кардита жалобы могут отсутствовать, а клиническое обследование выявляет лишь незначительную тахикардию, умеренное приглушение сердечных тонов на верхушке и акцент II тона на легочной артерии при нормальных или несколько расширенных границах сердца влево. В подобных случаях основой диагно-

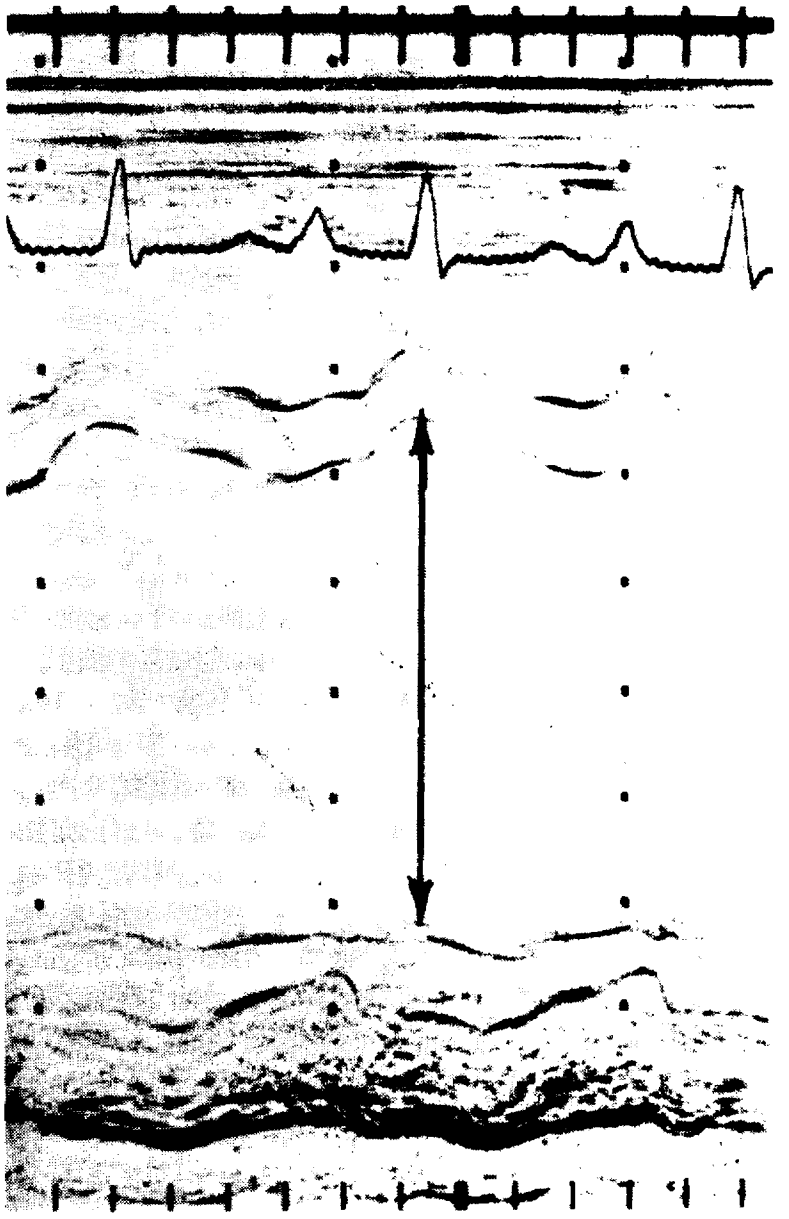


Рис. 49. Эхокардиограмма той же больной, что на рис. 48. Полость левого желудочка расширена до 60 мм (норма 35 мм).

стики являются результаты дополнительных методов исследования, в первую очередь рентгено- и электрокардиографии. На рентгенограммах грудной клетки обнаруживаются кардиомегалия или расширение левых отделов сердца, сниженная амплитуда пульсации, венозный застой в легких. На ЭКГ фиксируются нарушения ритма (чаще всего стойкая экстрасистолия) и проводимости, признаки повышенной или, наоборот, сниженной электрической активности миокарда, гипертрофия левого, а иногда и правого желудочка, изменения интервала *ST* и зубца *T* ишемического характера. Указанные особенности рентгенограмм в ЭКГ отличаются стойкостью и мало изменяются под влиянием лечения, что связано с гипертрофией мышцы, кардиосклерозом, истощением компенсаторных возможностей миокарда.

Внутриутробный (врожденный) кардит иногда обнаруживается еще в антенатальном периоде, но чаще диагностируется в первые недели и месяцы жизни, обычно в связи с остро наступившей сердечной недостаточностью. Различают ранние и поздние врожденные кардиты. Ранние возникают на 4—7-м месяце внутриутробной жизни и проявляются интенсивным развитием эластической и фиброзной ткани в субэндокардиальных слоях миокарда без четких признаков воспаления (фиброэластоз, эластофиброз). Иногда в процесс вовлекаются также хорды и клапанный аппарат, что приводит к возникновению пороков сердца. Поздние кардиты возникают после 7-го месяца внутриутробной жизни. Им свойственны отчетливые воспалительные изменения в миокарде без образования эластической и фиброзной ткани. В анамнезе детей с врожденными кардитами почти всегда имеются указания на острые или хронические инфекционные заболевания матери во время беременности. Клинические и инструментально-графические симптомы заболевания и характер его течения очень сходны с тяжелой формой хронического неревматического кардита. От последнего врожденный кардит отличается ранним проявлением, неуклонно прогрессирующим течением, невосприимчивостью по отношению к проводимой терапии. При рентгенологическом исследовании грудной клетки видны шаровидной или овоидной формы тень сердца, подчеркнутая его талия, узкий сосудистый пучок (при позднем кардите сердце имеет трапециевидную форму); отмечается резкое снижение амплитуды пульсации левого желудочка. На ЭКГ фиксируются синусовая тахикардия, высокий вольтаж комплекса *QRS*, признаки гипертрофии левого желудочка с глубокими зубцами *Q* и подэндокардиальной гипоксией миокарда, нередко — перегрузка и гипертрофия правого желудочка. Диагноз фиброэластоза можно подтвердить морфо-

логическим исследованием биоптатов сердечной мышцы и эндокарда, полученных во время зондирования сердца.

Диагноз. Подозрение на неревматический кардит может возникнуть при жалобах на слабость, одышку, сердцебиения, боли в сердце, появившиеся в непосредственной связи с перенесенным вирусным заболеванием или бактериальной инфекцией. Диагноз подтверждается при обнаружении цианоза, кардиомегалии, аритмии, глухости сердечных тонов, а также данными инструментального обследования, проводимого в динамике. Особенно учитываются длительно сохраняющиеся на ЭКГ признаки нарушения автоматизма и проводимости наряду с изменениями, свидетельствующими о гипертрофии левых отделов сердца и ишемии миокарда (по показателям интервала $ST - T$ и зубца T). Принимаются во внимание результаты рентгенологического исследования, выявляющего изменение формы и увеличение размеров сердечной тени за счет левого желудочка, вялую его пульсацию.

При формулировке диагноза необходимо дать этиопатогенетическую характеристику кардита (вирусный, инфекционно-аллергический, аллергический, идиопатический), указать стадию болезни (декомпенсация, клиническая ремиссия, выздоровление), тяжесть, а также наличие и степень гемодинамических нарушений (недостаточность лево- или правожелудочковая, смешанная).

Дифференциальный диагноз. Неревматический кардит дифференцируют от ревмокардита, врожденных пороков сердца, функциональных сердечных изменений, особенно сопровождающихся аритмиями экстракардиального происхождения (см. соответствующие разделы), а также от дистрофии миокарда, кардиомиопатий, аномалий отхождения левой коронарной артерии от легочной, первичной легочной гипертензии.

Дистрофия миокарда отличается от неревматического кардита незначительностью клинических проявлений, главным образом пониженной толерантностью к физической нагрузке, а также минимальными признаками поражения миокарда по данным ЭКГ и рентгенологического исследования. Кроме того, при дистрофии миокарда возможно спонтанное выздоровление после устранения вызвавших ее причин, при организации соответствующего режима и использовании лечебной физкультуры.

Кардиомиопатии (гипертрофическая, обструктивная, застойная) имеют наследственный характер и не связаны с инфекционными заболеваниями. Сердечная декомпенсация при них наступает поздно, обычно у взрослых. Одновременно выявляются признаки гипертрофии миокарда по данным ЭКГ и ультразвукового исследования, причем не только левого желудочка, но и межжелудочковой перегородки. В спорных случаях диагноз устанавливают на основе результатов эндомиокардиальной биопсии.

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной сходно с неревматическим кардитом из-за наличия в том и другом случае кардиомегалии, приглушения сердечных тонов, значительных и стабильных изменений на ЭКГ. В отличие от неревматического кардита эта аномалия проявляется рано, в первые 3 мес жизни, не связана с инфекцией, характеризуется приступами беспокойства в связи с ангинозными болями, негрубым систолодиастолическим шумом во втором межреберье слева от грудины, инфарктоподобными изменениями на ЭКГ, снятой в левых отведениях. Заболевание, обусловленное указанной аномалией, имеет прогрессирующее течение, сопровождается крайне тяжелым состоянием ребенка и неблагоприятным (летальным) исходом на первом году жизни. Решающей в постановке диагноза является селективная коронарография.

Первичная легочная гипертензия (синдром Аэрза) — генетически обусловленный склероз легочной артерии и ее ветвей, протекающий с повышением давления в малом круге кровообращения и развитием ле-

точного сердца. Имеется некоторое клиническое сходство его с хронически текущим неревматическим кардитом (слабость, одышка, цианоз с малиновым оттенком, пальцы в виде барабанных палочек). Отличительными признаками его являются обморочные состояния, развитие цианоза до фиолетового оттенка при физической нагрузке, диспноэ (глубокие вдохи) при отсутствии ортопноэ, кровохарканье, наконец, длительно сохраняющиеся в пределах нормы границы сердца или только умеренное их расширение, а также громкие тоны с выраженным акцентом II тона на легочной артерии. Кроме того, при синдроме Аэрза отмечается изолированное увеличение правых отделов сердца. С помощью зондирования полостей сердца и крупных сосудов выявляется высокое систолическое давление в легочной артерии.

Осложнения. Осложнениями неревматического кардита являются вовлечение в процесс эндо- и перикарда, формирование гипертрофической кардиомиопатии, развитие кардиосклероза при избирательном поражении проводящей системы сердца воспалительного или склеротического характера со стойким нарушением ритма сердечной деятельности.

Лечение. Терапия комплексная, этапная. В о с т р о м периоде и при обострении заболевания требуется оказание стационарной помощи. Необходимы постельный режим и щадящая диета, обогащенная витаминами и солями калия, при тяжелой форме болезни — кислородотерапия. В начальной фазе обязательным является назначение антибактериальных средств. В течение 1—2 мес проводится курс лечения противовоспалительными средствами: вольтареном, бруфеном, индометацином в сочетании с антигистаминными препаратами, сердечными гликозидами, мочегонными, витаминами, калием. В тяжелых или плохо поддающихся противовоспалительной терапии случаях показано назначение преднизолона по 0,5—0,75 мг/кг в сутки или других кортикостероидов в течение месяца. При наличии признаков внутрисосудистого свертывания крови применяются антикоагулянты, антиагреганты, препараты, улучшающие микроциркуляцию и метаболические процессы миокарда. По показаниям проводится антиаритмическая терапия. Двигательный режим расширяется постепенно под контролем ЭКГ и функциональных проб.

В п е р и о д е р е п а р а ц и и назначаются производные хинолина на длительный срок — на 6—12 мес и более; периодически используют препараты анаболического действия (оротат калия, рибоксин, неробол и др.), проводят регулярные курсы гипосенсибилизирующей терапии.

Широко применяется лечебная физкультура. Санируют очаги хронической инфекции и проводят мероприятия по закаливанию организма ребенка. Д о л е ч и в а н и е проводится в условиях местного кардиоревматологического санатория, после чего дети в течение 5 лет и более находятся под наблюдением в кардиоревматологическом диспансере или кабинете. П л а н о в ы е о с м о т р ы с проведением электрокардиографии осуществляют один раз в 3—6 мес. Проведение профилактических прививок нецелесообразно в течение 3—5 лет после выздоровления; бициллинопрофилактика не показана. При подозрении на развитие кардиосклероза дети находятся под диспансерным наблюдением до передачи их подростковому врачу. Они регулярно (2—4 раза в год) проходят курсы лечения, улучшающего трофику миокарда.

Профилактика. Первичная профилактика включает меры по предупреждению и лечению заболеваний и токсикозов женщин во время беременности, а также по устранению факторов, вызывающих аллергическую перестройку организма ребенка: рациональное питание, соблюдение правил вакцинации, предупреждение и полноценное лечение инфекционных заболеваний с использованием гипосенсибилизирующих средств, выявление и санацию очагов хронической инфекции. Важное значение имеют выделение групп риска по заболеваемости кардитом (семейная наследственная сердечная патология, наруше-

ния иммунологической резистентности, дистрофия миокарда и т. д.) и диспансеризация детей из этих групп с проведением ЭКГ.

Вторичная профилактика направлена на предупреждение рецидивирования патологического процесса и развития кардиосклероза. Ее успешность определяется своевременностью диагностики острого и подострого кардитов, ранним назначением адекватной терапии, четкостью диспансерного наблюдения с проведением курсов превентивного лечения.

Прогноз. Ранее нередко фатальный прогноз у детей раннего возраста и особенно первого года жизни в настоящее время стал более благоприятным. Однако обычно полного выздоровления не наступает. Исходом неревматического кардита может быть кардиосклероз или гипертрофия миокарда, изредка при осложненном течении – склероз в системе легочной артерии, слипчивый перикардит и клапанный порок. У детей старше 3 лет острый неревматический кардит часто заканчивается полным выздоровлением, но обычно не ранее чем через 12–18 мес от начала болезни.

ИНФЕКЦИОННЫЙ ЭНДОКАРДИТ (ENDOCARDITIS INFECTIOSA)

Инфекционный (бактериальный, септический) эндокардит – это особая форма сепсиса, протекающего на фоне измененной иммунологической активности организма и характеризующегося поражением клапанного, реже пристеночного, эндокарда.

В последнее время отмечается рост числа инфекционных заболеваний во всех возрастных группах. В возрасте до 10 лет диагностируется около 10% всех случаев инфекционного эндокардита. Это заболевание может представлять серьезную угрозу для здоровья и жизни ребенка.

Этиология. Насчитывается свыше 50 различных возбудителей инфекционного эндокардита. Наиболее часто встречается бактериальная флора – зеленящий стрептококк, стафило-, пневмо-, энтеро-, менингококки, а также грамотрицательные бактерии (кишечная и синегнойная палочки, протей, клебсиелла). Наряду с этим развитие инфекционного эндокардита может быть обусловлено риккетсиями, вирусами, грибами, а также смешанной инфекцией. Предрасполагают к заболеванию врожденные и приобретенные болезни сердца, дефекты иммунной системы, очаги хронической инфекции.

Патогенез. Механизм развития инфекционного эндокардита изучен недостаточно. Наряду с инфекцией немаловажная роль отводится предшествующему повреждению клапанного аппарата сердца, снижению местной и общей иммунологической защиты и аллергическим реакциям повышенной чувствительности. Инфекционный эндокардит чаще имеет вторичный характер, т. е. развивается на органически измененных клапанах сердца больных ревматизмом, при врожденных пороках сердца и крупных сосудов, пролапсе митрального клапана, идиопатическом гипертрофическом субаортальном стенозе, а также после оперативных вмешательств на сердце и крупных сосудах, после зондирования их, при катетеризации подключичных вен и т. д. Возникновение заболевания у этих больных определяется предшествующей деструкцией эндокарда и длительными гемодинамическими нарушениями, значительно облегчающими фиксацию микробных колоний на клапанах сердца. Наряду с вторичным эндокардитом менее чем у $^1/_3$ больных заболевание расценивается как первичный инфекционный эндокардит, при котором явные изменения клапанного аппарата до начала болезни отсутствуют. Однако и в этих случаях существенное значение имеет повреждение эндотелия клапанного или пристеночного эндокарда вследствие гемодинамических микротравм, а также воздействия токсических, инфекционных и других факторов, вызывающих нарушения микроциркуляции. Это нарушает тканевую структуру клапанов, изменяет мест-

ную реактивность эндокарда, создает условия для возникновения тромботических вегетаций, представляющих собой массы фибрина, тромбоцитов и микроорганизмов. Фиксация микроорганизмов на эндокарде и их размножение способствуют бактериемии и распространению инфекции с током крови. Развиваются тромбоэмболические осложнения различной локализации. Возможны также длительная аутосенсибилизация и иммунная генерализация процесса, проявляющаяся в виде васкулитов и висцеритов.

При морфологическом исследовании обнаруживаются повреждение и изъязвление эндокарда с поверхностными тромботическими наложениями и последующими кальцинозом и деформацией клапанов.

Клиническая картина. Различают острый и подострый (затяжной) инфекционные эндокардиты.

Острый инфекционный эндокардит начинается, как правило, внезапно: возникают гектическая лихорадка, ознобы, профузный пот, выраженные симптомы интоксикации, высыпания на коже, артралгии или артриты. Позднее появляются спленогепатомегалия и изменения в моче. Быстро присоединяются признаки поражения клапанного аппарата сердца, в классическом варианте – аортального. Однако нередко наблюдается и изолированный эндокардит митрального клапана, а также сочетанное поражение клапанных структур левой половины сердца. Эндокардит, развившийся после катетеризации вен, нередко поражает только клапаны правых отделов.

При первичном инфекционном аортите выявляются расширение границ сердца влево, ослабление II тона на аорте, диастолический или систолический шумы соответственно вдоль левого края грудины или во втором межреберье справа. Диастолический шум (иногда пилящего характера) обусловлен развитием аортальной недостаточности, систолический – сужением клапанов аорты полипозными разрастаниями с последующим формированием аортального стеноза. В наиболее тяжелых случаях может наступить перфорация створок клапана или отрыв сухожильных нитей, что сопровождается внезапным появлением или изменением тембра шумов, приобретающих грубый, скребущий или визжащий оттенок. Поражение митрального клапана проявляется типичными симптомами: расширением границ влево и вверх, ослаблением II тона над легочной артерией, систолическим шумом органического характера на верхушке и в точке Боткина, проводящимся в левую подмышечную область. Возможны и «бесшумные» инфекционные эндокардиты. При этом ведущими в клинической картине являются симптомы генерализованного септического процесса, что значительно затрудняет своевременную диагностику.

При вторичном инфекционном эндокардите обнаруживается изменение характера и локализации ранее определявшихся шумов или появление новых звуковых феноменов. Острый инфекционный эндокардит, особенно вторичный, может сопровождаться симптомами декомпенсации, устойчивой к лечению сердечными гликозидами. Поражению эндокарда нередко сопутствуют миокардиты или (и) перикардиты, в том числе метастатические, гнойные. К другим проявлениям болезни относятся инфаркты внутренних органов, образование гнойных метастатических очагов, а также органная патология иммунного и сосудистого происхождения.

При лабораторных исследованиях выявляются гипохромная анемия, выраженный лейкоцитоз ($20 \cdot 10^9$/л – $40 \cdot 10^9$/л), нейтрофильный сдвиг влево, значительно увеличенная СОЭ, диспротеинемия с увеличением содержания α_2-глобулинов, высокий уровень С-реактивного белка, положительные осадочные пробы. Более чем у половины больных из крови высевается возбудитель, особенно до антибактериальной терапии, на высоте лихорадочной реакции. Нередко обнаруживаются повышение уровня иммуноглобулинов М и G, сниже-

ние титра комплемента, циркулирующие иммунные комплексы, положительная реакция бласттрансформации лимфоцитов и другие иммунологические сдвиги, свидетельствующие об иммунных и аутоиммунных нарушениях. Характерна гематурия разной степени.

При проведении общепринятых инструментальных методов исследования (электро-, фонокардиография, рентгенография) специфичные для инфекционного эндокардита изменения не фиксируются. Обнаруживаются повреждения клапанных структур и эндокарда, сопутствующие миокардит, перикардит, коронарит. Наиболее информативная эхокардиография, позволяющая увидеть вегетации на пораженных клапанах и пристеночном эндокарде, что является решающим при постановке диагноза в сложных случаях.

При *подостром (затяжном септическом) эндокардите* начальные проявления заболевания могут быть аналогичны таковым при остром инфекционном эндокардите. Однако выявляются они постепенно и выражены умеренно: небольшой интоксикацией, субфебрилитетом с кратковременными подъемами температуры до 38—40 °С, потливостью, периодическим познабливанием, артралгией. Кожные покровы бледные с серым или желтовато-землистым оттенком. Часто обнаруживаются геморрагическая сыпь, иногда с белым центром (эмболическая), петехии на переходной складке конъюнктивы нижнего века (симптом Лукина — Либмана), узелки Ослера на подушечках пальцев, ладонях, подошвах (тромбоваскулиты). Почти всегда имеется спленомегалия. При затяжном течении инфекционного эндокардита нередко развивается общая дистрофия, появляется деформация пальцев и ногтей в виде барабанных палочек и часовых стекол. Симптомы поражения эндокарда также могут появляться постепенно, особенно при уже имеющихся органических поражениях сердца. В таком случае текущий эндокардит диагностируется по изменению интенсивности и продолжительности ранее имевшихся или по появлению новых сердечных шумов. Однако возможно и быстрое развитие клапанных нарушений. Так же как и при остром процессе, могут наблюдаться и «бесшумные» варианты заболевания, длительное время (до 1—2 мес) не обнаруживающиеся. Подострому инфекционному эндокардиту часто сопутствует миокардит, а перикардит встречается крайне редко.

«Внесердечные» проявления подострого эндокардита также аналогичны острому инфекционному эндокардиту, характеризуются сосудистыми и метастатическими (эмболическими) изменениями внутренних органов и иногда определяют клиническую картину заболевания. В последнее время наблюдаются атипичные, стертые, формы заболевания. Они характеризуются длительным удовлетворительным состоянием больных с периодическим появлением неопределенных субъективных жалоб и немотивированных кратковременных подъемов температуры. Признаки эндокардита нередко выявляются только при случайном осмотре и длительное время остаются сомнительными, требующими динамического наблюдения. На передний план выступает органная патология — нефрит, геморрагические инсульты и др.

При лабораторных исследованиях обнаруживаются более умеренные изменения в крови и моче, аналогичные выявляемым при остром инфекционном эндокардите. В периоды клинической ремиссии и при атипичном течении показатели крови и мочи могут не иметь отклонений от нормы. Данные инструментально-графического исследования те же, что и при остром инфекционном эндокардите, и нередко приобретают решающее значение в диагностике.

Диагностика и дифференциальная днагностика. Диагноз инфекционного эндокардита основывается на внезапном начале и особенностях температурной кривой (фебрильная гектическая, субфебрильная с отдельными подъемами до высоких цифр или с колебаниями более 1 °С), быстром присоединении отчет-

ливых и довольно грубых сердечных шумов, нарастающих в динамике, связанных с поражением аортального или митрального клапана, или усилении и изменении уже имевшихся шумов, своеобразных «внесердечных» проявлениях, обусловленных эмболией и тромбоваскулитами, увеличении селезенки. Он может быть установлен также на основании лабораторно-инструментальных данных (анемия, лейкоцитоз, резкий нейтрофильный сдвиг формулы крови влево, гематурия, органического характера систолический и диастолический шумы на ФКГ), отсутствия эффекта от обычной противовоспалительной терапии.

Диагноз подтверждается визуальным обнаружением вегетаций на клапанном и пристеночном эндокарде при эхокардиографическом исследовании и повторными положительными результатами посева крови больных.

Инфекционный эндокардит дифференцируют от ревматизма, врожденных пороков сердца и крупных сосудов, системной красной волчанки (эндокардит Либмана — Сакса), а при «бесшумных» вариантах, кроме того, от лейкоза, нефрита и острых инфекционных заболеваний (см. соответствующие разделы).

Лечение. Принципы терапии при инфекционном эндокардите следующие: начало в возможно более ранние сроки; этиологическая направленность; массивность и длительность антибактериальной терапии; комбинированный характер последней. В начале лечения (при отсутствующих еще результатах гемокультуры) назначаются высокие дозы пенициллина (до 1 млн. ЕД на 1 кг массы тела в сутки), внутримышечно и частично внутривенно, всего 6—8 инъекций в сутки. При неэффективности терапии, а также при обнаружении энтерококка, стафилококка, клебсиеллы, синегнойной палочки пенициллин назначают в сочетании с другими антибиотиками и антибактериальными препаратами (стрепто-, кана-, мономицин, сульфамиды, нитрофураны) или применяют антибиотики широкого спектра действия (полусинтетические пенициллины, цефалоспорины, аминогликозиды, тетрациклин и т. д.) с учетом чувствительности микроба-возбудителя. При инфекционном эндокардите грибковой природы используют амфотерицин и 5-флюроцетазин. Курс антибактериального лечения составляет не менее 40—50 дней при обязательной смене препаратов. Общая длительность применения антибиотиков иногда достигает 10—12 мес. Антибактериальная терапия комбинируется с применением небольших доз кортикостероидов (преднизолон 5—15 мг в сутки), нестероидных противовоспалительных и гипосенсибилизирующих препаратов, плазмы и гамма-глобулина (антистафилококкового, антисинегнойного и др.), осторожным введением антикоагулянтов, разрушающих фибрин и облегчающих доступ антимикробных агентов к бактериям, находящимся в эндокарде. По показаниям назначают сердечные гликозиды, диуретики и другие препараты.

Наряду с консервативным лечением инфекционного эндокардита в ряде случаев показано протезирование клапанов.

Профилактика. Первичная профилактика инфекционного эндокардита основывается прежде всего на мероприятиях, направленных на повышение иммунологической реактивности детей. Кроме того, необходимы тщательное лечение очагов хронической инфекции, активные и своевременные меры по профилактике и лечению ревматизма, врожденных пороков сердца и других заболеваний, при которых возможно развитие инфекционного эндокардита. Любые оперативные вмешательства, включая катетеризацию подключичных вен, должны проводиться по строгим показаниям и сопровождаться обязательным пятидневным курсом антибиотиков с целью предупреждения и подавления бактериемии.

Вторичная профилактика (предупреждение рецидивов инфекционного эндокардита) включает диспансерное наблюдение за больными в кардиоревма-

тологическом кабинете поликлиники (3—5 лет), контроль анализов крови, мочи, фонокардиограммы и т. д., обязательную антибактериальную терапию интеркуррентных заболеваний и любых неясных лихорадочных состояний. Кроме того, в течение первого года после выписки больного из стационара один раз в 2 мес производится посев крови, через полгода и год проводятся двухнедельные курсы антибактериального лечения.

Прогноз. В настоящее время инфекционный эндокардит протекает относительно более доброкачественно, чем прежде, благодаря применению массивной антибактериальной терапии. При остром инфекционном эндокардите раннее начало лечения с применением адекватных сочетаний и доз антибактериальных средств позволяет в большинстве случаев ликвидировать патологический процесс в течение 2—4 нед. Наряду с этим, особенно у детей раннего возраста, после оперативного вмешательства на сердце и при подостром инфекционном эндокардите возможно прогрессирующее ухудшение состояния, развитие сердечной недостаточности и тяжелых поражений внутренних органов и мозга, которые могут привести к летальному исходу. По-прежнему часто наблюдается быстрое разрушение клапанов и формирование пороков сердца.

ПЕРИКАРДИТ (PERICARDITIS)

Перикардиты — заболевания сердечной сорочки, преимущественно воспалительного характера, часто протекающие клинически асимптомно.

Истинная частота перикардитов неизвестна в связи с исключительной трудностью распознавания. По данным аутопсии перикардиты или их последствия, в большинстве случаев не диагностированные при жизни, обнаруживаются примерно у 5—6% детей. Сопутствуя основному заболеванию, перикардит, как правило, ухудшает состояние детей и отягощает прогноз, так как может приводить к рефлекторным и механическим расстройствам гемодинамики, сдавлению сердца, острой и хронической сердечной недостаточности, создавая угрозу для жизни ребенка. Имеют значение и негрубые проявления перикардита — как клинические, так и выявленные путем инструментального исследования, заставляющие по-иному расценивать патологический процесс в целом и менять тактику проводимого лечения.

Этиология. Перикардиты могут вызываться различными вирусами (наиболее часто вирусом гриппа, Коксаки) и микробной флорой. Ранее ведущая роль принадлежала микобактерии туберкулеза, однако в настоящее время специфические перикардиты встречаются у детей очень редко, хотя почти сохраняют свой прежний удельный вес в кардиальной патологии взрослых. Острые гнойные перикардиты, наиболее часто встречающиеся у детей раннего возраста, обычно осложняют течение генерализованной стафилококковой инфекции (сепсис, деструкция легких, гематогенный остеомиелит). Нередко обнаруживается поражение перикарда при менингококкемии и стрептококковых заболеваниях (тонзиллогенный сепсис, ангина). У более старших детей перикардит наблюдается при ревматизме, ревматоидном артрите, диффузных болезнях соединительной ткани, представляя собой часть полисерозита. Возможен и токсический перикардит при тяжелых формах нефрита с уремией. Кроме того, поражение перикарда может сопутствовать неревматическим кардитам, острым инфекционным, паразитарным и грибковым заболеваниям, у взрослых — инфаркту миокарда. Оно может быть также проявлением болезней крови, авитаминоза С, опухолей сердца и перикарда и следствием лекарственной, в том числе гормональной, терапии.

Патогенез. Перикардиты развиваются на фоне измененной иммунологической реактивности и ослабления организма, обусловленных персистирующи-

ми очагами хронической инфекции или инфекционно-аллергическими аутоиммунными процессами, и бывают, как правило, вторичными. В большинстве случаев они являются асептическими и расцениваются как аллергические или инфекционно-аллергические. Нарушение проницаемости сосудистой стенки, обусловленное воздействием вируса, микроба или возникшее вследствие общих иммунопатологических реакций гиперчувствительности немедленного и замедленного типа, вызывает усиление экссудации перикардиальной жидкости и изменение ее состава (повышение содержания белка, особенно фибрина, количества клеточных элементов, в том числе эритроцитов, придающих экссудату геморрагический характер).

Острые гнойные перикардиты возникают метастатическим путем или в результате прорыва в полость перикарда абсцессов легких, средостения, миокарда. Растяжение сердечной сорочки быстро увеличивающимся экссудатом раздражает многочисленные окончания чувствительных нервов, заложенных в ее листках, приводит к рефлекторным нарушениям гемодинамики и развитию клинической картины тампонады сердца даже при умеренном количестве жидкости в полости перикарда. Медленное увеличение объема экссудата может протекать бессимптомно и достигать 2—3 л без выраженного расстройства гемодинамики. Экссудат геморрагического или гнойного характера может не полностью подвергнуться обратному развитию или рассасыванию. В таком случае он организуется, образуя отдельные спайки или сращения листков перикарда с передней грудной стенкой или облитерируя всю полость перикарда. Спайки и сращения могут приводить к нарушению сокращений сердца, сдавлению выносных трактов желудочков или крупных сосудов и вызывать хронические нарушения гемодинамики, для восстановления которой необходимо оперативное вмешательство. В редких случаях хронического перикардита туберкулезной природы может наблюдаться отложение кальция в местах спаек и сращений («панцирное» сердце).

Клиническая картина. Клиника зависит от характера течения процесса, его распространенности, количества экссудата и скорости его нарастания. Различают сухой (фиброзный), выпотной (экссудативный) и слипчивый (адгезивный) перикардиты, по течению — острый, подострый или хронический перикардиты.

Сухой (фибринозный) перикардит чаще наблюдается у детей старше 3 лет и протекает подостро. Общие неспецифические его симптомы (недомогание, слабость, субфебрилитет, познабливание, небольшая одышка при движениях) часто ошибочно связываются с обострением основного заболевания, ОРВИ, хроническим тонзиллитом и др. Характерны постоянные боли, нередко очень интенсивные, тупые или давящие, локализующиеся за грудиной, реже в верхней половине живота. Боли могут иррадиировать в правую половину грудной клетки и область эпигастрия, иногда в спину. Они связаны с дыханием, движениями и позой ребенка, ослабевают в положении сидя с наклоном головы вперед, в коленно-локтевом положении, не облегчаются приемом валидола и нитроглицерина, не иррадиируют в левую руку. Нередко эти боли сопровождаются выраженным снижением артериального давления вплоть до коллаптоидного состояния, нарушениями частоты и ритма сердечных сокращений.

При обследовании ребенка изменений границ сердечной тупости не обнаруживается, тоны имеют удовлетворительную звучность. Патогномоничным, но относительно редким симптомом сухого перикардита является шум трения перикарда — апериодический, скребущий или нежный скрипящий звук, напоминающий хруст снега. Он обычно непостоянен, определяется локально, не проводится по току крови и не связан с проекцией клапанов. Шум трения выслушивается лучше всего вдоль левого края грудины, иногда под ее рукояткой

или слева от нее, редко в межлопаточном пространстве, в конце усиленного выдоха (в положении ребенка сидя).

Лабораторное и рентгенологическое исследования малоинформативны. Существенную помощь в постановке диагноза оказывают ЭКГ, при серийном изучении которых обнаруживается типичная динамика изменений конечной части желудочкового комплекса. Ранним признаком является смещение интервала *ST* дугообразно вверх (подэпикардиальное повреждение) в стандартных и (или) грудных отведениях конкордантно с высоким заостренным, положительным зубцом *T* (подэндокардиальная ишемия). Через 10—15 дней эта ЭКГ-симптоматика сменяется волнообразными (ундулирующими) *ST*—*T*-интервалами с резко сглаженными или инвертированными зубцами *T*. При обратном развитии процесса на ЭКГ снова появляются признаки подэпикардиального повреждения и подэндокардиальной ишемии. Характерна также умеренная гипертензия малого круга кровообращения (заостренные зубцы *P*). На ФКГ фиксируются двойной или тройной шум трения перикарда или высокочастотные апериодические колебания и отдельные систолические и диастолические щелчки. При эхокардиографии выявляются отечность, уплотнение и сепарация листков перикарда, внутриперикардиальные и плевроперикардиальные спайки.

Выпотной (экссудативный) перикардит развивается, как правило, остро, бурно, с повышением температуры тела до фебрильной. Возможно и медленное накопление большого количества жидкости в полости сердечной сорочки (при туберкулезе). При остром развитии выпотного перикардита состояние больного обычно тяжелое, положение в постели вынужденное, чаще всего ребенок сидит наклонившись вперед. Частыми являются жалобы на боли в области сердца. Отмечаются бледность, реже цианоз кожи и слизистых оболочек, одутловатость лица, набухание шейных вен, сглаженность и отечность межреберных промежутков над областью сердца, одышка. Могут возникать икота, рвота, иногда раздражение брюшины, дисфагия и дисфония. Верхушечный толчок смещен вверх и не совпадает с перкуторной границей сердечной тупости (расположен кнутри от нее), его сила меняется при перемене положения тела. При перкуссии границы сердца расширены во все стороны и в горизонтальном положении больного более значительно, чем в вертикальном. При аускультации звучность сердечных тонов может быть удовлетворительной, нередко они усиленные, громкие, напряженные, особенно над истинной проекцией сердца, смещенного вверх. В нижнелатеральных отделах сердечной тупости тоны могут быть ослаблены, что лучше определяется, если ребенок стоит. У ряда больных удается выслушать шум трения перикарда по передней поверхности сердца, ослабевающий и постепенно исчезающий по мере накопления жидкости и расслоения листков перикарда. Возможен также короткий грубый систолический шум, обусловленный смещением или пролапсом митрального клапана. Печень обычно увеличена.

Лабораторные показатели неспецифичны и отражают активность основного заболевания. Часто повышен уровень аминотрансферазы крови. При пункции перикарда обычно извлекается серозно-фибринозная прозрачная, лимонно-желтого цвета жидкость. Содержание белка в ней превышает 3%. При стоянии на воздухе она частично свертывается. В осадке обнаруживаются макрофаги, нейтрофилы и лимфоциты в разных сочетаниях. Характер жидкости гнойный или геморрагический, рост в ней микроорганизмов, выявление опухолевых клеток и другие особенности позволяют уточнить этиологию заболевания и проводить направленную терапию. При рентгенологическом исследовании обнаруживаются расширение границ сердечной тени, сглаженность и выпрямление ее контуров, иногда изменяется форма сердца и оно становится шаровидным, овальным, треугольным, трапециевидным. На ЭКГ выя-

вляются признаки гипертензии малого круга кровообращения, изоэлектрические, ундулирующие *ST—T*-интервалы и снижение общей электрической активности миокарда, на ФКГ — шум трения перикарда, апериодические высокочастотные колебания и щелчки, иногда снижение амплитуды обоих тонов. При ультразвуковом исследовании определяется эхонегативное пространство по задней и, реже, по передней поверхности левого желудочка, позволяющее приблизительно оценить количество жидкости в полости перикарда.

Слипчивый (адгезивный) перикардит сопровождается спаечным процессом, облитерацией или кальцификацией полости перикарда. Больных беспокоит выраженная одышка при движениях. Наблюдаются общая дистрофия, признаки венозного застоя, высокое венозное давление. Определяются тахикардия, ослабление верхушечного толчка, раздвоение II тона, выраженный асцит, увеличение и уплотнение печени. Рентгено- и электрокимографическое исследования выявляют значительное ослабление или отсутствие пульсации желудочков. На ЭКГ обнаруживается снижение вольтажа желудочковых комплексов, на ФКГ — низкая амплитуда тонов и сплошной систолодиастолический шум с отдельными, более высокими, осцилляциями. По данным эхокардиограммы имеется утолщение или сращение листков перикарда.

Осложнения перикардита — острая и хроническая тампонада сердца.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз перикардита основывается на совокупности клинико-рентгенологических и инструментальных данных. Подозрение на перикардит возникает при появлении интенсивных, не снимаемых спазмолитиками, болей в области сердца, расширении его границ, изменении характера тонов. Патогномоничным является шум трения перикарда. При этом на ЭКГ наблюдаются типичная динамика конечной части желудочкового комплекса, на ФКГ — шум трения перикарда и высокочастотные апериодические колебания и щелчки; при рентгеноскопии выявляется снижение амплитуды пульсации контуров желудочков.

Диагноз подтверждается обнаружением при эхокардиографии утолщения и сепарации листков эпикарда и перикарда, наличием свободной жидкости в полости сердечной сорочки, а также данными пункции перикарда. В ряде случаев с трудом определяется этиологическая принадлежность перикардита.

Перикардит дифференцируют от поражений миокарда ревматической и неревматической природы и их последствий в виде кардиосклероза (см. соответствующие разделы).

Лечение. Терапия перикардита этиотропная и направлена прежде всего на ликвидацию основного заболевания. При сухом перикардите обычно не требуется специальных назначений, за исключением анальгетиков, при экссудативном показаны антибактериальная и противовоспалительная терапия, а также гипосенсибилизирующие средства, включая преднизолон и препараты, укрепляющие сосудистую стенку, диуретики. При острой тампонаде сердца и гнойном перикардите, сопровождающемся большим выпотом, производят пункцию перикарда с последующим посевом жидкости на бактериальную флору и определением ее чувствительности к антибактериальным средствам. Проводят дренирование полости сердечной сорочки и промывание ее антисептиками, местно вводят антибиотики. Адгезивный перикардит, особенно сопровождающийся хронической тампонадой сердца, требует радикального хирургического лечения — иссечения рубцово-измененного перикарда.

Профилактика. Проводятся мероприятия по предупреждению тех заболеваний, проявлением которых может быть перикардит.

Прогноз. Во многом зависит от основного заболевания, симптомом которого является перикардит, а также от его формы. Фибринозный перикардит (исключая уремический) в большинстве случаев заканчивается выздоровле-

нием, острый экссудативный перикардит может вызвать тампонаду сердца и тяжелые нарушения гемодинамики вплоть до летального исхода. При гнойном и адгезивном (сдавливающем) перикардитах прогноз также серьезный, особенно при несвоевременной диагностике и поздно начатом лечении.

ПРОЛАПС МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА (PROLAPSUS VALVULAE MYTRALIS)

Пролапс митрального клапана — это прогибание створок в момент систолы в полость левого предсердия с определенной недостаточностью смыкания их и регургитацией крови.

Этот феномен наблюдается в любых возрастных группах, начиная с периода новорожденности, чаще у девочек и молодых женщин (в $^2/_3$ случаев), и, по мнению многих исследователей, представляет собой самую частую патологию митрального клапана; встречается у 1,4—17% детей.

Этиология. Развитие заболевания обусловлено многочисленными факторами: врожденной дисплазией соединительной ткани, вегетодистонией, заболеваниями миокарда ревматической и неревматической природы, интоксикациями, в том числе вследствие очаговой инфекции, перегрузкой левого желудочка.

Патогенез. Основными патогенетическими механизмами считаются генетические, семейные особенности соединительной ткани, наследуемые по аутосомно-доминантному типу (в 60% случаев «идиопатического» пролапса); несоответствие относительно больших размеров створок и хорд уменьшенному объему левого желудочка (у детей- астеников, при деформациях грудной клетки, синдроме Марфана, гипертрофической кардиомиопатии и др.); морфологические и функциональные изменения самого клапанного аппарата и подклапанных структур, такие, как удлинение хорд и дисфункция сосочковых мышц, разрывы или растяжения сухожильных нитей (при травмах, митральной комиссуротомии, инфекционном эндокардите, синдроме Марфана), миксоматозная дегенерация клапанов и т. д.

Клиническая картина. Пролапс митрального клапана может протекать асимптомно (в 17—80% случаев) или проявляться поздним коротким систолическим шумом грубоватого тембра (иногда дующего характера), а также систолическими щелчками. Кроме того, у детей-астеников при эмоциональных стрессах могут появляться прекордиальные боли, нарушения ритма, диспноэ.

Лабораторные данные не имеют отклонений от нормы; при рентгенологическом обследовании у ряда детей отмечаются гипермобильность нижней дуги сердечной тени и незначительное расширение ее влево. На ЭКГ могут фиксироваться аритмии, признаки нарушения проводимости (реже и процессов реполяризации) больше по заднедиафрагмальной стенке левого желудочка, удлинение электрической систолы. На ФКГ наблюдаются единичные, иногда парные или множественные, но непостоянные систолические щелчки в центре или во второй половине систолы (высоко- и низкочастотные). За щелчком часто следует систолический шум, высокочастотный, средней или низкой амплитуды, в ряде случаев нарастающий ко II тону. Перечисленные отклонения усиливаются при проведении провокационных проб с переменой положения (ортостатическая) и глубины дыхания (гипервентиляционная). При ангиографии выявляется систолическое прогибание створок митрального клапана (одной, обычно задней, или обеих) в полость левого предсердия. Скрининг-тестом может быть эхокардиография (лучше двухмерная), которая визуально выявляет пролабирование, чаще позднесистолическое задней створки (в 94% случаев) или обеих створок митрального клапана. Пролабирование может касаться также трехстворчатого и аортального клапанов.

Осложнения. Осложнениями пролапса митрального клапана являются разрывы хорд, инфекционный эндокардит, гипертрофия левого желудочка вследствие возникающей перегрузки при прогрессирующей регургитации крови, стойкие нарушения ритма.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз основан на обнаружении мезосистолических или «поздних» систолических шумов и щелчков при выслушивании и на ФКГ с учетом анамнестических, общеклинических и лабораторных данных. Он уточняется ультразвуковой диагностикой, выявляющей картину позднесистолического или пансистолического пролапса задней или обеих створок митрального клапана.

Пролапс митрального клапана наиболее часто дифференцируется от ревматизма, от функциональных изменений со стороны сердца, поражения клапанного аппарата при инфекционном эндокардите и диффузных болезней соединительной ткани (см. соответствующие разделы). От ревматизма пролапс митрального клапана отличается отсутствием этиологической связи со стрептококковой инфекцией, частым развитием на фоне наследственной патологии соединительной ткани, функциональным характером и изменчивостью клинических проявлений, отсутствием прогредиентности течения и лабораторных признаков воспаления. Изменения на ЭКГ касаются преимущественно заднедиафрагмальных отделов левого желудочка. Обнаруживаемые на ФКГ экстратоны и шумы при исследовании в положении стоя или на корточках приближаются к I тону. Эхокардиография определяет провисание створок и дисфункцию хорд при неизменной структуре самого митрального клапана.

Лечение. Терапия проводится прежде всего в отношении основного заболевания. При сопутствующих нарушениях ритма назначают антиаритмические средства. Обязательны лечебная физкультура, симптоматическая и общеукрепляющая терапия.

Профилактика. Проводится преимущественно вторичная профилактика, т. е. предупреждение осложнений. Детей с пролапсом митрального клапана необходимо освободить от участия в соревнованиях и больших физических нагрузок; им следует создать спокойную обстановку в семье и школе. При любых оперативных вмешательствах, включая стоматологические, нужно применять антибиотики.

Прогноз. У подавляющего большинства детей прогноз благоприятный. Присоединение инфекционного эндокардита и тяжелых аритмий делает его серьезным. В редких случаях возможна внезапная смерть при разрыве хорд и фибрилляции желудочков.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА (VITIA CORDIS CONGENITA)

Врожденные пороки сердца – это аномалии морфологического развития сердца и магистральных сосудов, возникшие на 2–8-й неделе беременности в результате нарушения процессов эмбриогенеза.

Среди пороков развития внутренних органов врожденные пороки сердца занимают второе место (после аномалий центральной нервной системы) и встречаются у 0,3–0,8% новорожденных. Из общего числа больных с врожденными пороками в популяции около 60% составляют дети до 14 лет. Без хирургического лечения на первом году жизни погибает от 55 до 70% больных, поэтому с возрастом аномалии развития сердца встречаются реже. Частота этой патологии в раннем детском возрасте, тяжелое течение, нередко неблагоприятный исход делают особенно важными раннее выявление врожденных пороков сердца и магистральных сосудов, точную топическую их диагностику и своевременное направление больных для хирургического лечения в специализированные учреждения.

Этиология. Причина развития врожденных пороков до конца не выяснена. Несомненную роль в их возникновении играет генетическая, наследственная предрасположенность. Они нередко сопровождают хромосомные болезни (синдромы Шерешевского – Тернера и Марфана, болезнь Дауна) и аномалии развития других органов, встречаются у нескольких членов одной семьи. Дефекты генетического кода и нарушения эмбриогенеза могут носить и приобретенный характер, например, быть следствием алкоголизма, сахарного диабета, тиреотоксикоза у одного из родителей. Имеют значение вирусные инфекции (в том числе субклинические), перенесенные женщиной в первые 3 мес беременности: краснуха, грипп, инфекционный гепатит, а также применение некоторых лекарственных средств.

Патогенез. В результате указанных выше воздействий в узловой момент эмбриогенеза, по-видимому, происходят несвоевременное и (или) неполное закрытие перегородок между предсердиями и желудочками, неправильное образование клапанов, недостаточный поворот первичной сердечной трубки с формированием аплазированных желудочков, а также суженных или аномально отходящих сосудов. У некоторых детей после рождения сохраняются открытыми функционирующие внутриутробно овальное окно и артериальный (боталлов) проток. Гемодинамика плода обычно не страдает при наличии порока в связи с особенностями внутриутробного кровообращения, и ребенок рождается хорошо развитым. Врожденный порок сердца может проявиться сразу после рождения или через некоторое время. Это зависит от времени закрытия сообщения между малым и большим кругами кровообращения, падения давления в системе легочной артерии, степени легочной гипертензии и склерозирования ее ветвей, направления сброса крови, а также от индивидуальных компенсаторных и адаптационных реакций ребенка. Нередко причиной остро наступившей декомпенсации сердечной деятельности и грубых гемодинамических расстройств являются развитие гипертрофии правых отделов сердца, респираторное или какое-либо другое заболевание и нарастающая физическая активность ребенка.

Выделяют следующие врожденные пороки сердца: 1) с переполнением малого круга кровообращения; 2) с обеднением его кровью; 3) с нормальным легочным кровообращением, иногда с обеднением большого круга кровообращения.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ С ПЕРЕПОЛНЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ

Это пороки, общим анатомическим признаком которых является патологическое сообщение между малым и большим кругами кровообращения со сбросом крови из артериального русла в венозное (левоправый шунт).

Наиболее распространены дефекты перегородок и открытый артериальный проток, составляющие вместе до 65—70% всех врожденных пороков сердца, хотя частота каждого из них, по литературным данным, очень вариабельна (от 7—8 до 30%). При рождении ребенка клинические проявления порока могут отсутствовать в связи с относительно высоким давлением в системе легочной артерии. На 2—4-м месяце жизни оно падает из-за снижения сопротивления в малом круге кровообращения. Соответственно с этого времени давление в левых отделах сердца в 4—5 раз превышает давление в правых его отделах. Перепад давления сопровождается сбросом крови в правые отделы сердца и легочную артерию с увеличением минутного объема малого круга кровообращения по сравнению с большим и возникновением клинических проявлений порока. Постоянное переполнение легких кровью способствует частому возникновению ОРВИ, бронхитов, пневмоний и являет-

ся одной из возможных причин формирования хронического бронхолегочного процесса. Клиническая (в основном аускультативная) картина и данные дополнительных методов исследования позволяют провести точную топическую диагностику.

Дефект межпредсердной перегородки изолированный или в сочетании с другими пороками – самая частая аномалия развития сердца. Этот порок распознается при рождении или на первом году жизни у 40% больных, у большинства диагностируется в возрасте 2–5 лет, но иногда обнаруживается только на аутопсии. Открытое овальное окно и небольшой срединно расположенный дефект часто не имеют никаких клинических проявлений. Большие и (или) низко расположенные дефекты формируют типичный симптомокомплекс заболевания.

Больные жалуются на одышку, утомляемость, реже на боли в сердце. При осмотре иногда выявляется сердечный «горб». При перкуссии обращают внимание расширение границ сердца в поперечнике (больше вправо), сглаженность талии. Выслушиваются акцент и расщепление II тона над легочной артерией. Систолический шум негрубый, короткий, не имеет характерных признаков, определяется во втором–третьем межреберье слева от грудины. Рентгенологически выявляются расширение сердца в поперечнике за счет гипертрофированного правого желудочка, увеличение правого предсердия, выбухание дуги легочной артерии, гипертрофия и пульсация ее ветвей, расширение корней легкого, усиление сосудистого рисунка. На ЭКГ: гипертрофия правых отделов, неполная блокада правой ножки предсердно-желудочкового пучка, реже – аритмия, пароксизмальная тахикардия. На ФКГ отмечается высокочастотный среднеамплитудный шум на легочной артерии в центре систолы, веретенообразный, часто асимметричный, с максимальными осцилляциями, сдвинутыми к I тону. Нередко фиксируется слабый диастолический шум, вызванный расширением легочной артерии и относительной недостаточностью ее клапанов.

При зондировании сердца обнаруживается большее насыщение кислородом крови правого предсердия, чем нижней полой вены; иногда удается пройти зондом из полости правого предсердия в полость левого. При ангиографии выявляются расширение правых отделов сердца и системы легочной артерии, а также сброс крови через дефект.

Лечение хирургическое – ушивание или пластика дефекта; оптимальный возраст для его проведения – 3–5 лет.

Межпредсердный дефект низко расположенный, более тяжело протекающий, часто сочетается с *высоким дефектом межжелудочковой перегородки*, образуя *общий атриовентрикулярный канал*. Все 4 камеры сердца в этом случае соединены между собой, но условия гемодинамики обычно таковы, что клинически этот порок протекает как изолированный дефект межпредсердной перегородки. Дети резко отстают в развитии, треть из них страдает болезнью Дауна. Оперативное лечение возможно, но сопряжено с большим риском.

Дефект межпредсердной перегородки в сочетании с врожденным стенозом митрального клапана (синдром Лютембаше) сопровождается более выраженным левоправым сбросом и умеренной гипертрофией левого предсердия. Кроме того, отмечаются резкое увеличение легочной артерии и значительная гипоплазия левого желудочка и аорты. На ФКГ дополнительно определяются раздвоение II тона и пресистолический шум.

Дефект межжелудочковой перегородки изолированный или в сочетании с другими пороками. Имеют значение место расположения и размеры дефекта. Небольшой дефект в мышечной (нижней) части перегородки (болезнь Толочинова – Роже) практически не вызывает нарушений гемодинамики и проявляется только продолжительным интенсивным, иногда грубым, шумом, вы-

слушиваевым локально вдоль IV ребра слева и справа от грудины. Рентгенологически может определяться округлая форма сердца, на ЭКГ – умеренное повышение электрической активности обоих желудочков.

Высокий дефект межжелудочковой перегородки (в мембранозной части) проявляется обычно сразу после рождения характерным шумом. Гемодинамические расстройства обнаруживаются несколько позже, на 2–4-м месяце жизни. Левоправый сброс быстро приводит к гипертрофии правой половины сердца, легочной гипертензии, после чего гипертрофируются и левые отделы, меняется направление сброса, появляются цианоз и признаки сердечной недостаточности.

У больных появляются одышка, кашель, общая слабость, отставание в развитии. При осмотре определяются бледность и цианоз губ и слизистых оболочек, выраженный сердечный горб и пульсация в эпигастрии. Границы сердца значительно расширены, выражен акцент II тона на легочной артерии, нередко имеется ритм галопа. Грубый, скребущий, шум выслушивается в третьем–четвертом межреберье, проводится на все точки и на спину, ощущается у большинства больных при пальпации области сердца в виде систолического дрожания. В легких выслушиваются влажные хрипы застойного характера, печень обычно увеличена. Артериальное давление не изменено.

На рентгенограмме определяются увеличенное за счет обоих желудочков и левого предсердия, иногда шаровидное, сердце, расширение легочной артерии и ее ветвей, пульсация их, усиление сосудистого рисунка. На ЭКГ возможны признаки гипертрофии и перегрузки всех камер сердца, но преимущественно правых. На ФКГ определяется систолический шум высокой амплитуды и частоты в третьем–четвертом межреберье слева, занимающий всю систолу и нарастающий к усиленному II тону. Зондирование сердца выявляет более высокое содержание кислорода в крови правого желудочка по сравнению с правым предсердием и позволяет пройти из полости правого в полость левого желудочка. При ангиографии одновременно заполняются контрастным веществом оба желудочка.

Лечение хирургическое – ушивание или пластика дефекта. Оптимальный возраст для его проведения – 3–5 лет, по показаниям – раньше.

Открытый артериальный (боталлов) проток малого диаметра обычно не сопровождается гемодинамическими расстройствами и часто является случайной находкой. Широкий проток обусловливает значительный сброс артериальной крови из аорты в легочную артерию и легочную гипертензию. Клинически он проявляется интенсивным шумом после рождения или в течение первого года жизни. Больные жалуются на одышку, утомляемость, боли в сердце. Отмечаются расширение границ сердца влево и вверх, усиление, а иногда и расщепление II тона на легочной артериии. Шум вначале систолический быстро становится систолодиастолическим, «машинным». Выслушивается он лучше всего во втором – третьем межреберье слева от грудины, но проводится на все другие точки и на спину, у некоторых больных определяется пальпаторно в виде систолодиастолического дрожания. По мере нарастания легочной гипертензии шум снова становится систолическим, а в терминальной фазе исчезает совсем. Артериальное давление с большим пульсовым градиентом: нормальное максимальное и низкое минимальное, еще более снижающееся в положении стоя (иногда до нуля). На рентгенограмме определяются умеренное увеличение левых отделов сердца и расширение аорты, ее ствола и левой ветви. При рентгеноскопии отмечается их пульсация. Корни расширены, легочный рисунок усилен. Дуга легочной артерии выбухает. На ЭКГ имеются гипертрофия и перегрузка левого желудочка, реже и предсердия с последующим увеличением и правого отдела сердца в результате гипертензии малого круга кровообращения. На ФКГ выявляется типичный ромбо-

видный систолодиастолический шум высокой амплитуды и частоты с максимумом над усиленным и расщепленным II тоном. При ангиографии контрастное вещество, введенное в аорту, интенсивно заполняет легочную артерию и ее ветви.

Лечение хирургическое — перевязка или рассечение протока после его прошивания. Оптимальный возраст для его проведения — старше 6 мес, желательно до развития необратимых изменений в сосудах легких.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ С ОБЕДНЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ

Это пороки, анатомической основой многочисленных вариантов которых является сужение легочной артерии, часто в сочетании с патологическим сбросом крови из правого желудочка в большой круг кровообращения.

Смешение артериальной и венозной крови обусловливает прогрессирующий цианоз и одышку. Характерные для этих пороков гипоксемические приступы связаны со спазмом путей оттока перегруженного правого желудочка. Наиболее частыми аномалиями этой группы являются изолированный стеноз легочной артерии и тетрада Фалло.

Изолированный стеноз легочной артерии бывает, как правило, клапанным, реже — инфундибулярным, и вызывает гипертрофию правого желудочка. Слабая степень сужения может не иметь клинических симптомов. При выраженном сужении легочной артерии больного беспокоит одышка, затем присоединяются боли в сердце, перебои и сердцебиения. При осмотре обращает на себя внимание бледность. Цианоз появляется только в терминальной фазе, при развитии хронической сердечной недостаточности. Границы сердца расширены преимущественно вправо, I тон на верхушке усилен. II тон ослаблен или отсутствует на легочной артерии. Грубый систолический шум выслушивается во втором межреберье, здесь же нередко определяется систолическое дрожание. Шум может проводиться в левую подключичную область, на сонные артерии, иногда на спину.

На рентгенограмме определяются увеличение выходного тракта правого желудочка и поперечника сердца, постстенотическое расширение ствола легочной артерии, усиленная пульсация правого желудочка. Легочный рисунок обеднен или нормален, корни легких уменьшены. На ЭКГ выявляются гипертрофия правых отделов, нередко блокада правой ножки предсердно-желудочкого пучка. На ФКГ фиксируется ромбовидный шум высокой амплитуды и частоты на легочной артерии, в центре систолы. При зондировании сердца определяется большой перепад давления между правым желудочком и легочной артерией. Ангиография позволяет видеть степень сужения по диаметру струи контрастного вещества и сросшиеся створки клапана легочной артерии. Хирургическое лечение применяется только в тяжелых случаях, обычно в грудном возрасте. Производится рассечение сросшихся створок клапана по комиссурам.

Тетрада Фалло — самый частый «синий» порок. Он включает стеноз легочной артерии, высокий дефект межжелудочковой перегородки, декстрапозицию аорты, гипертрофию правого желудочка. Проявляется клинически сразу после рождения или на первом месяце жизни цианозом и одышкой при нагрузке (кормлении или крике), а затем и в покое. Рано формируются пальцы типа барабанных палочек и ногти в виде часовых стекол, сердечный «горб», выраженное плоскостопие. Кожа и видимые слизистые оболочки цианотичны, особенно акральные отделы (рис. 50, 51). Границы сердца или не расширены, или умеренно расширены влево, II тон над легочной артерией ослаблен, выслушивается грубый систолический шум во втором — третьем межреберье сле-

ва от грудины, снижено максимальное и пульсовое давление. Характерны гипоксемические приступы; излюбленная поза детей – на корточках.

На рентгенограмме сердце имеет форму деревянного башмачка с подчеркнутой талией и приподнятой округлой верхушкой. В косых положениях видны увеличение правых отделов и расширение аорты. Легочные поля повышенно прозрачны, сосудистый рисунок обеднен. На ЭКГ определяются гипертрофия и перегрузка правых отделов сердца, выраженная гипоксия миокарда. На ФКГ отмечаются два наслаивающихся друг на друга систолических шума или преобладание одного из них – ромбовидного стенотического или шума высокого дефекта перегородки. При зондировании зонд проходит из правого желудочка в аорту, а газовый состав крови позволяет рассчитывать величину сброса. При ангиографии отмечается одновременное заполнение аорты и легочной артерии, определяются точная локализация, протяженность и степень стеноза. Лечение хирургическое, обычно двустепенное: в раннем возрасте – наложение соустья между сосудами малого и большого кругов кровообращения, в 6–7 лет – ликвидация стеноза и пластика дефекта межжелудочковой перегородки.

При транспозиции магистральных сосудов (отхождение аорты от правого, а легочной артерии – от левого желудочка) клинические симптомы чаще всего аналогичны тетраде Фалло. Рано появляются нарастающий цианоз, одышка, кардиомегалия, сердечный «горб», пальцы в виде барабанных палочек и недостаточность кровообращения. Систолический шум и акцент II тона над легочной артерией определяются всего у 30% больных, у остальных аускультативных изменений нет.

На рентгенограмме определяются значительная кардиомегалия, сердце овальной формы с приподнятой верхушкой и подчеркнутой талией, узким сосудистым пучком. Корни легких расширены, пульсируют, легочный рисунок, как правило, усилен. ЭКГ не специфична, обычно имеются признаки гипертрофии правых отделов сердца. Решающей в постановке диагноза является ангиография, позволяющая увидеть заполнение аорты контрастным веществом непосредственно из правого желудочка.

Лечение порока хирургическое, двустепенное: в грудном возрасте – межсосудистый анастомоз, в 5–7 лет – перемещение аорты и легочной артерии.

ПОРОКИ С НОРМАЛЬНЫМ ЛЕГОЧНЫМ КРОВООБРАЩЕНИЕМ

Это – пороки, характеризующиеся отсутствием цианоза и нарушений газообмена и резким обеднением большого круга кровообращения. К ним относятся сужение аорты и крупных артерий, недостаточность клапанов, аномалии расположения сердца и магистральных сосудов. Наибольшее значение имеют стеноз устья и коарктация аорты.

Стеноз устья аорты чаще всего бывает клапанным, но возможны под- и надклапанные сужения. Препятствие на пути выброса крови из левого желудочка резко повышает систолическое давление в нем и вызывает значительную его гипертрофию.

Физическое развитие обычно остается неизменным, кожные покровы имеют нормальную окраску. В связи с этим у большинства больных порок диагностируется в возрасте 5–15 лет. Жалобы появляются поздно – в 5–10 лет, отмечаются одышка, утомляемость, головокружения, обмороки, удушье, боли в сердце. При этом осмотр и пальпация выявляют усиление верхушечного толчка и систолическое дрожание во втором межреберье справа. Границы сердца расширены влево, над аортой выслушивается грубый (иногда дующий) систолический шум, проводящийся на все точки, сосуды шеи и на спину. Артериальное давление умеренно снижено. На рентгенограмме и ЭКГ опреде-

ляются гипертрофия и дилатация левого желудочка. На ФКГ фиксируется высокоамплитудный и высокочастотный ромбовидный шум, занимающий всю систолу с максимальной интенсивностью во втором межреберье справа от грудины. Характерна форма сфигмограммы сонной артерии – в виде петушиного гребня. Диагноз устанавливают на основе данных пункции левого желудочка и вентрикулографии. Измеряют градиент давления между полостью левого желудочка и аорты, выясняют состояние выходного отдела и клапанного аппарата аорты, видно замедленное выведение контрастного вещества.

Лечение пороков хирургическое – рассечение створок клапана по комиссурам, оптимальный возраст – 6–10 лет.

Коарктация аорты – это сужение или полное закрытие ее просвета на ограниченном участке, обычно ниже устья левой подключичной артерии. Сопротивление току крови в аорте вызывает систолическую перегрузку и гипертрофию левого желудочка с последующими склеротическими изменениями в нем. В нижние отделы тела поступает значительно меньше крови, чем в верхние; кровоснабжение частично улучшается за счет коллатералей.

Жалобы появляются поздно и связаны с синдромом гипертонии и декомпенсацией сердечной деятельности. Больные жалуются на головную боль, головокружения, шум в ушах, одышку, утомляемость, ишемические боли в животе и ногах. При осмотре бросается в глаза лучшее развитие верхней половины туловища в сравнении с нижней. Отмечаются расширение границ сердца влево, усиление верхушечного толчка, акцент II тона над аортой, иногда нехарактерный систолический шум над основанием сердца или в межлопаточном пространстве. Пульс напряженный, редкий. Характерно высокое артериальное давление (до 250–300 мм рт. ст.) на верхних конечностях, при снижении (иногда до нуля) – на нижних. Отмечаются нарушения функции почек.

На рентгенограмме определяются расширение левых отделов сердца, восходящей и нисходящей аорты (пре- и постстенотическое), узурация нижних краев ребер сзади, связанная с давлением расширенных коллатеральных сосудов. На ЭКГ отмечаются брадикардия, перегрузка и гипертрофия левых отделов сердца. На ФКГ фиксируется веретенообразный или ромбовидный шум стеноза на основании сердца. Ангиография позволяет установить локализацию, протяженность и степень сужения.

Лечение хирургическое – иссечение суженного участка или протезирование аорты в возрасте 4–6 лет.

ТЕЧЕНИЕ, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Течение. В течении врожденных пороков сердца принято выделять 3 фазы: первичной адаптации, относительной компенсации и терминальную (вторичной декомпенсации). В фазе первичной адаптации (первые 2 года жизни) легко развивается острая сердечная недостаточность, являющаяся основной причиной высокой летальности в этом возрасте. В фазе относительной компенсации состояние ребенка стабилизируется за счет гиперфункции и гипертрофии отделов сердца и относительного улучшения гемодинамики. Терминальная фаза характеризуется необратимыми прогрессирующими дистрофическими и склеротическими изменениями сердца и других органов.

Осложнения врожденных пороков могут касаться как самого сердца (присоединение септического эндокардита, ревматизма, нарушений проводимости, аритмий, острой сердечной недостаточности), так и органов дыхания – при пороках с обогащением малого круга (частые ОРВИ, рецидивирующие и хронические бронхиты и пневмонии). При декомпенсации пороков с обеднением

малого круга, стенозах аорты, дефектах перегородок возможны и осложнения со стороны ЦНС: нарушения мозгового кровообращения, кровоизлияния, эмболии, абсцессы мозга, гипоксемические приступы.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз врожденного порока сердца основывается на раннем (первые месяцы и годы жизни) появлении одышки, цианоза, деформаций грудной клетки в области сердца; на отставании ребенка в физическом и психомоторном развитии, диспропорциональности развития плечевого пояса и нижних конечностей; на наличии постоянного интенсивного, иногда грубого, часто проводящегося на спину систолического или систолодиастолического шума, особенно обнаруженного при рождении или в первые два года жизни. Диагностике заболевания помогают также характерные деформации теней сердца и крупных сосудов и рентгенологические признаки нарушения кровообращения в системе легочной артерии; типичные изменения, полученные при электро-, фонокардиографии, зондировании полостей сердца, ангио- и вентрикулографии.

Врожденные пороки сердца в раннем возрасте дифференцируются от фиброэластоза и других врожденных и приобретенных кардитов, у детей старше 3 лет — от ревматизма, бактериального эндокардита (см. соответствующие разделы) и функциональных изменений. Функциональные изменения сердечной деятельности сопровождают нередко вегетодистонию пубертатного возраста, период реконвалесценции после острых инфекционных заболеваний, хронические очаги инфекции. От врожденных пороков сердца они отличаются временем появления (как правило, после 2—3 лет), преходящим характером, изменчивостью перкуторных и аускультативных данных при перемене положения, физической нагрузке, зависимостью от фаз дыхания, выслушиванием шума преимущественно на основании сердца и крупных сосудах, нормальными показателями рентгенологического и электрофизиологического исследований.

Лечение. Терапия заключается в оперативной коррекции порока и консервативном лечении. Хирургическое вмешательство производится в специализированном стационаре, в большинстве случаев на «сухом» сердце, в условиях гипотермии. В раннем возрасте нередко показана паллиативная операция, позволяющая поддержать жизнь больного до фазы относительной компенсации и оптимального срока радикальной коррекции.

Консервативное лечение включает неотложную помощь при остро наступивших сердечной недостаточности и гипоксемическом приступе, лечение других осложнений и поддерживающую терапию.

При острой сердечной недостаточности, которая обычно бывает смешанной (лево- и правожелудочковой), назначают сердечные гликозиды, диуретики, препараты калия, кислородо- и аэротерапию. При гипоксемическом приступе проводят ингаляции кислорода, внутривенное введение ощелачивающих средств, внутримышечное введение промедола и кордиамина. При необходимости осуществляются перевод на управляемое дыхание и экстренная операция. Консервативное лечение носит этапный характер: при острой декомпенсации, гипоксемических кризах, септических и других осложнениях дети лечатся в кардиологическом детском стационаре по общим правилам, долечивание производится в местном кардиологическом санатории. В условиях поликлиники больные находятся под диспансерным наблюдением врача-кардиоревматолога, который проводит поддерживающее лечение (назначение сердечных гликозидов в небольших дозах, курсы витаминов, АТФ, калия, глутаминовой кислоты).

Профилактика. Профилактика возникновения врожденных пороков сердца заключается в охране здоровья женщин в ранние сроки беременности, предупреждении вирусных инфекций, исключении привычных и профессиональных

вредностей, медико-генетическом консультировании семей с нарушениями генетического кода, санитарно-просветительной работе с будущими родителями.

Прогноз. Достаточно серьезен, несмотря на успехи, достигнутые кардиохирургией. Послеоперационная летальность колеблется, составляя при перевязке артериального протока 1—3%, при паллиативных и радикальных операциях сложных и декомпенсированных пороков до 25—30%.

СОСУДИСТЫЕ ДИСТОНИИ (DYSTONIAE VASCULARES)

Сосудистые дистонии — это группа состояний и заболеваний, сопровождающихся отклонением артериального давления от возрастных норм, что обусловлено в основном нарушениями центральной регуляции сосудистого тонуса. Различают сосудистые дистонии гипертонического и гипотонического типа, а также вегетососудистую дистонию пубертатного периода.

Распространенность сосудистых дистоний в детской популяции населения составляет в среднем около 10%, среди них преобладают дистонии гипертонического типа (в 6,5%, по данным НИИ педиатрии АМН СССР, тогда как на долю дистоний гипотонического типа приходится 3,4%). Нарушения сосудистого тонуса могут возникнуть в любом возрасте, но наиболее часто — у детей препубертатного возраста и у подростков. Сосудистая дистония сопровождается симптомами поражения ЦНС и сердечно-сосудистой системы, отрицательно сказывается на работоспособности школьников, затрудняет адаптацию их к режиму занятий, создает ограничения в выборе профессии и годности к военной службе. Более чем у $^1/_3$ детей с сосудистой дистонией патологические нарушения сосудистого тонуса закрепляются, а у $^1/_5$ даже прогрессируют и в дальнейшем трансформируются в гипер- или гипотоническую болезнь лиц молодого возраста. В связи с этим сосудистые дистонии являются важной педиатрической, общемедицинской и социальной проблемой. Профилактика гипертонической болезни и состояний артериальной гипотензии должна начинаться в детском возрасте.

Этиология. Причины, способствующие нарушению сосудистого тонуса, многообразны и включают в зависимости от возраста больных ряд патологических состояний, наследственных особенностей организма, воздействий внешней среды, заболеваний и др. У маленьких детей подобные состояния, как правило, вторичны и сопутствуют постгипоксической энцефалопатии, аномалиям конституции, тяжелым инфекционным заболеваниям и нарушениям электролитного баланса. В старшем школьном и подростковом возрасте постепенно повышается удельный вес первичных дистоний как гипертонического, так и гипотонического типа, обусловленных возрастными особенностями нервной и эндокринной систем.

Патогенез. Наиболее часто дистонические состояния развиваются в момент возрастной перестройки нейроэндокринной регуляции и максимальной интенсивности роста, т. е. у девочек 12—14 лет и мальчиков 13—15 лет. Процессы акселерации, свойственные современным детям, усиливают гетерохронизм созревания отдельных органов и систем. В частности, наблюдается несоответствие между ростом сердца и крупных сосудов, магистральных сосудов и капиллярного русла, сердечно-сосудистой системы в целом и функциональными возможностями регулирующих вегетативных сосудистых центров. Дискоординация деятельности коры и подкорки, свойственная этому периоду, приводит к временному преобладанию одного из отделов вегетативной нервной системы (симпатического или парасимпатического) или одновременному перевозбуждению того и другого. В подобные критические моменты легко проявляются и наследственные, семейные особенности организма:

склонность к перевозбуждению вегетативных центров, лабильность сосудистого тонуса, повышенная чувствительность сосудов как к прессорным, так и к депрессорным биологически активным веществам, неустойчивость водно-солевого обмена. Психическое перенапряжение, особенно отрицательные эмоции, в этих условиях нарушает неустойчивое равновесие и вызывает дискоординацию деятельности системы гипоталамус – гипофиз – надпочечники, которая может выражаться как в усилении адренергических или симпатических влияний, так и в их ослаблении. Следствием является возникновение разнообразных сосудистых дистоний.

Клиническая картина. Клиника сосудистых дистоний зависит от того, какой отдел вегетативной нервной системы оказывает преобладающее влияние, а также от стадии заболевания.

Сосудистая дистония гипертонического типа на ранней (I, или транзиторной) стадии болезни у 25% больных не вызывает субъективных ощущений, остальные предъявляют непостоянные жалобы на нарушение сна, раздражительность, повышенную утомляемость в школе, ослабление памяти, головокружения, снижение успеваемости. После короткого отдыха, пребывания на свежем воздухе указанные жалобы исчезают. При осмотре ребенка выявляются умеренное повышение систолического давления (до 150 мм рт. ст.), нормальное диастолическое давление, функциональные изменения со стороны нервной системы в виде тремора, оживления сухожильных рефлексов и со стороны сердечно-сосудистой системы в виде небольшой тахикардии или брадикардии, изменения звучности тонов, функционального шума.

В более развернутой (II, или лабильной) стадии число «неврологических» жалоб уменьшается, но появляются боли в области сердца, сердцебиения, одышка. Систолическое давление достигает 150–160 мм рт. ст., у некоторых детей появляется преходящее повышение диастолического давления (до 85–100 мм рт. ст.). Отмечаются сужение артерий и расширение вен глазного дна, нарушение соотношения их калибра. Иногда выявляется расширение границ сердца влево, на ЭКГ имеются признаки повышения электрической активности или гипертрофии левого желудочка, удлинение электрической систолы.

Следующая стадия (III, или стабильная) характеризуется стойким повышением систолического давления и непостоянным повышением диастолического давления за счет увеличения периферического сопротивления. Показатели сердечного выброса снижаются. К ранее отмечаемым симптомам, свойственным II стадии, добавляются сосудистые кризы.

Сосудистый гипертонический криз обычно провоцируется стрессом, развивается внезапно или после короткого периода предвестников, включающих тревожное состояние, головную боль, неприятные ощущения в области сердца. Основной признак криза – очень сильная головная боль в лобно-височной и затылочной областях с двух сторон, продолжающаяся от нескольких часов до суток. Кроме того, больные испытывают пульсацию височных сосудов, мелькание мушек или пелену перед глазами, звон в ушах, тошноту, бывает рвота. Артериальное давление резко повышено и составляет 180/100 мм рт. ст. и более, что сопровождается выраженными вегетативными расстройствами с гиперемией лица, потливостью, похолоданием конечностей. Течение криза, как правило, доброкачественное, но имеется склонность к рецидивам.

Сосудистая дистония гипотонического типа также делится на 3 стадии. В I стадии (транзиторной) у части детей отмечаются повышенная утомляемость, слабость, раздражительность, плаксивость, сниженная работоспособность. Появляются жалобы на головную боль, головокружение, особенно при перемене положения тела. Все это исчезает после отдыха. Обращают внимание тени под глазами, бледность, проявления астенизации и симптомы вегетососудистой дистонии (повышенная потливость, измененный, чаще красный,

дермографизм, синюшность или мраморность кожных покровов, холодные на ощупь конечности и др.). Цифры систолического давления снижены умеренно (до 100 мм рт. ст.) и непостоянно, диастолическое давление не изменено.

Во II стадии (лабильной) систолическое давление снижено более отчетливо и постоянно, периодически отмечается и снижение диастолического давления. Нормализации его удается достигнуть только с помощью лекарственных средств. Жалобы становятся более постоянными. Могут обнаруживаться некоторое расширение сосудов глазного дна и признаки дистрофии миокарда на ЭКГ.

В III стадии (стабильной) наблюдается стойкое снижение как систолического, так и диастолического давления. Возможны обморочные состояния. Изменения со стороны сердечно-сосудистой системы и сосудов глазного дна выражены более значительно.

Вегетососудистая дистония пубертатного периода может представлять собой синдром при других заболеваниях, но наблюдается и самостоятельно. Она характеризуется разнообразием жалоб, сопровождается неустойчивостью настроения, сниженной работоспособностью, повышенной утомляемостью, слабостью, плохой переносимостью сильных раздражителей, душных помещений, перепадов атмосферного давления и температуры воздуха, головокружениями, головными болями, кратковременными обморочными состояниями, чувством нехватки воздуха, одышкой, сердцебиением, болями или неприятными ощущениями в области сердца, живота, конечностей, парестезиями, повышенной зябкостью и т. д. При осмотре выявляются акроцианоз и мраморность кожи, потливость, похолодание и повышенная влажность конечностей, смешанный или стойкий красный дермографизм, лабильный пульс, неустойчивое артериальное давление, дискинетические расстройства желудочно-кишечного тракта и желчевыводящих путей при отсутствии органной патологии или на фоне соматического заболевания.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз сосудистой дистонии устанавливается на основании выявления отклоняющегося от нормы артериального давления, особенно у детей пубертатного возраста после физического напряжения или психического стресса на фоне высокой учебной или спортивной нагрузки. Дополнительно учитывают проявления вегетативных расстройств и изменений со стороны сердечно-сосудистой системы и сосудов глазного дна.

Сосудистую дистонию следует дифференцировать от симптоматических гипертоний, в том числе почечного происхождения, при коарктации аорты, гормонально-активной опухоли, особенно у детей дошкольного и младшего школьного возраста.

Лечение. Терапия должна быть комплексной и базироваться на принципах ранней диагностики, этапности и длительного диспансерного наблюдения. В каждом конкретном случае необходимо устранить причины, вызывающие дистонию, нормализовать нагрузку и образ жизни. На ранних стадиях сосудистой дистонии следует организовать занятия физкультурой на свежем воздухе и утреннюю гигиеническую зарядку, а также проводить другие оздоровительные и закаливающие мероприятия. Показана санация очагов хронической инфекции. При сосудистых дистониях гипертонического типа ограничивают употребление соли, назначают гипосенсибилизирующие, седативные и транквилизирующие средства, малые дозы β-адреноблокаторов, курсы электросна. При дистониях гипотонического типа большое значение придается физиотерапевтическим методам (веерный и циркулярный душ, хлоридные ванны, электрофорез с кальцием, мезатоном, кофеином на воротниковую область, субэритемное облучение ультрафиолетом, массаж, обтирания, обливания, электросон) и фитотерапии с использованием настоек китайского лимонника,

женьшеня, аралии, корня левзеи, пантокрина, элеутерококка. При отсутствии эффекта внутрь назначаются апилак, кофеин, фетанол, внутримышечно вводятся витамины группы В, внутривенно – 20% раствор глюкозы.

Профилактика. Первичная профилактика заключается в регулярной диспансеризации всех школьников с обязательным измерением у них артериального давления, разумной организации режима дня и нагрузки детей и особенно подростков, в борьбе с гиподинамией и избыточной массой тела. Следует выделить группы риска для диспансерного наблюдения, включая туда детей с отягощенным семейным анамнезом, негармонично развитых, астеников и т. д. Большое значение имеет санитарно-просветительная работа с детьми и их родителями. Вторичная профилактика проводится путем диспансерного наблюдения за больными детьми, осуществляемого не реже 1 раза в 3 мес. Она направлена на предупреждение кризовых состояний и предусматривает определение оптимальных норм учебной нагрузки и отдыха, проведение лекарственного лечения и фитотерапии, превентивных курсов физиолечения.

Прогноз. Проведение указанных мер профилактики и лечения делает его благоприятным у большинства детей. Несоблюдение их создает возможность перехода сосудистой дистонии в гипертоническую болезнь взрослых или стойкую артериальную гипотензию.

Глава XVII

ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Диффузные болезни соединительной ткани представляют собой один из аспектов ревматологии. В соответствии с классификацией ВОЗ (1975) они включают системную красную волчанку, системную склеродермию (прогрессирующий системный склероз), дерматомиозит (полимиозит), синдром Шегрена, смешанное заболевание соединительной ткани (синдром Шарпа) и другие неуточненные формы.

В основу объединения этих разных по клинической картине заболеваний первоначально был положен морфологический принцип – общность изменений соединительной ткани различных органов и систем. Кроме того, перечисленные выше болезни сближают отсутствие до настоящего времени точных знаний этиологии, а также одинаковые принципы терапевтического подхода. Это не означает общности их этиопатогенеза, но ставит перед врачом задачу детального изучения клинических особенностей каждого из этих заболеваний для более раннего распознавания и своевременного назначения лечения.

В последние два десятилетия отечественной медициной достигнуты большие успехи в познании особенностей течения диффузных болезней соединительной ткани у детей и подростков, отработаны наиболее эффективные терапевтические схемы и принципы диспансерного наблюдения. Это значительно снизило частоту рецидивов, уменьшило число тяжелых проявлений заболеваний и инвалидность, повысило выживаемость больных.

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА (LUPUS ERYTHEMATOSUS DISSEMINATUS)

Системная красная волчанка (СКВ) – это иммунокомплексная болезнь, характеризующаяся у детей быстрой генерализацией патологического процесса, тяжелыми висцеральными проявлениями, яркими периферическими синдромами, гипериммунными кризами. Морфологической основой заболевания

является универсальный капиллярит с характерной ядерной патологией и отложением иммунных комплексов в очагах повреждения тканей.

Системная красная волчанка (СКВ) вышла за рамки редкой, казуистической патологии, но встречается в детском возрасте все же значительно реже, чем острый ревматизм и ревматоидный артрит.

Наряду с системной выделяют также дискоидную и диссеминированную формы красной волчанки соответственно с единичными или множественными эритематозными очагами на коже без признаков поражения других органов и систем, без резких иммунологических сдвигов и волчаночных клеток. Диссеминированная красная волчанка (ДКВ) занимает как бы промежуточное место между дискоидной и системной, поэтому те случаи ее, которые протекают с наличием волчаночных клеток, могут быть отнесены к СКВ. Однако все указанные формы следует рассматривать как проявление одной и той же болезни, а возможность перехода дискоидной или диссеминированной в системную волчанку зависит, по-видимому, от степени сенсибилизации организма, силы его защитных реакций и способности локализовать процесс.

Этиология. Причина заболевания до настоящего времени остается невыясненной. В последние годы дискутируется вопрос о роли вирусной инфекции в развитии СКВ. Определенная роль отводится некоторым лекарственным препаратам: антибиотикам, сульфаниламидам, противосудорожным и гипотензивным средствам (гидралазин), а также вакцинам, гамма-глобулину. Как правило, роль пускового механизма они приобретают у лиц, имеющих индивидуальную повышенную чувствительность к различным экзогенным факторам. Толчком, но не истинной причиной заболевания могут явиться и такие воздействия внешней среды, как длительная инсоляция, переохлаждение, психическая или физическая травма и т. д. Необходимо помнить, что все перечисленные моменты приобретают особую значимость в период пубертатного развития ребенка, когда имеют место большие гормональные сдвиги и физиологическая аллергизация организма.

Современные исследования установили и своеобразные конституциально-семейные особенности реактивности организма, способствующие развитию СКВ. Косвенным свидетельством наследственной предрасположенности к заболеванию являются случаи «семейной» волчанки, развитие СКВ у однояйцевых близнецов, а также повышенная частота ревматизма, ревматоидного артрита и других форм диффузных болезней соединительной ткани среди родственников пробандов.

Патогенез. В настоящее время общепризнанной является иммунологическая теория развития СКВ, согласно которой активация и прогрессирование заболевания обусловлены образованием иммунных комплексов, включающих аутоантитела, способные взаимодействовать с ядром клетки (антинуклеарный фактор – АНФ) или отдельными его компонентами. Особая патогенетическая роль приписывается аутоантителам к дезоксирибонуклеиновым кислотам (ДНК) ядер собственных клеток макроорганизма. Сама по себе ДНК является слабым антигеном, но ее способность стимулировать выработку антител усиливается в связи с внедрением вируса в клетку. Взаимодействие ДНК антител с ядром клетки приводит последнюю к гибели и выходу в кровоток ядерного детрита. Осколки ядер, обнаруженные в тканях, представляют собой так называемые гематоксилиновые тельца – патогномоничный признак СКВ. Аморфная ядерная субстанция подвергается фагоцитозу, который проходит стадию розетки: вокруг ядерного детрита скапливаются лейкоциты, затем один из лейкоцитов фагоцитирует детрит и превращается в волчаночную клетку.

Об интенсивности формирования иммунных комплексов косвенно судят по содержанию сывороточного комплемента или его компонентов (C_3, C_4),

полагая, что падение уровня последних отражает утилизацию комплемента в реакциях антиген – антитело. Низкий уровень комплемента наряду с повышенным титром антител к ДНК или АНФ является свидетельством активности СКВ.

Образование иммунных комплексов, состоящих преимущественно из иммуноглобулинов G, реже M, а также ДНК-антигена и комплемента, происходит в кровотоке. Осаждение иммунных комплексов на базальной мембране сосудов микроциркуляторного русла различных органов и систем приводит к иммунному воспалению в них.

Кроме того, сопутствующий, как правило, синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови способствует ишемии тканей и геморрагиям в органах благодаря отложениям фибрина и микротромбированию капилляров, артериол и венул. Этот синдром всегда является вторичным по отношению к иммунопатологическому процессу и по своему модифицирует клиническую картину заболевания.

Наряду с особенностями гуморального иммунитета определенная роль в патогенезе СКВ отводится гиперчувствительности замедленного типа. Она выявляется высокой сенсибилизацией лимфоцитов к ДНК, а также с помощью других тестов. Одновременно наблюдается селективная депрессия клеточного иммунитета. Число Т-лимфоцитов-супрессоров в периферической крови снижено, что предопределяет избыточную продукцию антител В-лимфоцитами.

Несмотря на успешное развитие иммунологической теории, сегодня еще нельзя ответить на вопрос, что же является началом и первопричиной в сложной патогенетической цепи развития СКВ. По всей видимости вирусы, а возможно, и другие повреждающие агенты (инсоляция, лекарства, вакцины и т. д.) и стрессовые ситуации, а также физиологическая перестройка организма в пубертатном периоде способны вызвать у определенной группы людей необычный иммунологический ответ. Поэтому все своеобразие иммунопатологических процессов, развивающихся при СКВ, включая гиперчувствительность замедленного и немедленного типа, следует рассматривать прежде всего в свете особенностей ответной реакции макроорганизма. В связи с этим в настоящее время изучается патогенетическая роль врожденных и приобретенных нарушений энзимных процессов и типов ацетилирования. Интенсивно разрабатывается гипотеза молекулярной мимикрии, исследуются и другие аспекты предрасположенности к заболеванию.

Клиническая картина. СКВ поражает преимущественно девочек, как и вообще лиц женского пола; мальчики и мужчины составляют лишь 5—10% от общего числа больных. Самым уязвимым считается возраст максимальной физиологической активности, включая и пубертатный период. Тем не менее СКВ встречается иногда среди детей первых месяцев и первых лет жизни. Подъем заболеваемости среди детей начинается с 9-летнего возраста, пик ее приходится на 12—14 лет.

Патологический процесс характеризуется неуклонным прогрессированием с возможными, иногда довольно длительными, многолетними ремиссиями, наступающими под влиянием лечения или спонтанно. В остром периоде всегда имеет место лихорадка неправильного типа, иногда принимающая гектический характер с ознобами и профузным потом. Характерны дистрофия, доходящая нередко до кахексии, значительные изменения крови и признаки поражения различных органов и систем. Последние могут проявляться без определенной последовательности, независимо один от другого, в разные сроки от начала заболевания и в любых сочетаниях.

Примерно $^2/_3$ больных имеют типичное поражение кожи, проявляющееся экссудативной эритемой с отеком, инфильтрацией с гиперкерато-

зом, нередко со склонностью к образованию пузырьков и некротических язв, оставляющих после себя атрофические поверхностные рубчики или гнездную пигментацию (рис. 52). Очень характерно сочетание острых экссудативных и хронических дискоидных изменений в виде ограниченных пятен розово-красного цвета с беловато-серыми чешуйками и истончением кожи, которое начинается с центра и постепенно захватывает весь очаг (рис. 53). Локализация волчаночного дерматита может быть самой разнообразной, но излюбленным местом являются открытые участки кожи: лицо, руки, грудь. Эритема на лице своими очертаниями напоминает бабочку, тело которой расположено на носу, а крылья – на щеках. Она может быстро исчезать, появляться не полностью, отдельными частями. Обращает внимание повышенная светочувствительность кожи у больных волчанкой. Инсоляция является одним из наиболее частых факторов, провоцирующих обострение патологического процесса.

На коже больных СКВ могут быть и неспецифические аллергические проявления, такие, как яркая мраморность, крапивница или кореподобная сыпь. Сосудистые нарушения, синдром ДВС и тромбоцитопения могут привести к появлению геморрагической сыпи, развитию капилляритов с микронекрозами (рис. 54, 55) на подушечках пальцев рук и на ладонях; общая дистрофия приводит к сухости и нарушению пигментации.

Наряду с кожей поражаются и ее придатки. Волосы усиленно выпадают, что часто заканчивается гнездной плешивостью и даже полным облысением (рис. 56). Ногти становятся дистрофичными, ломкими, появляется поперечная исчерченность. В процесс вовлекаются слизистые оболочки губ, рта, верхних дыхательных путей и половых органов.

Одним из первых и наиболее частых клинических признаков болезни является суставной синдром в виде артралгии летучего характера, острого или подострого артрита и периартрита с легкими, подчас преходящими, экссудативными явлениями. Поражаются как мелкие, так и крупные суставы. Волчаночный артрит не носит прогрессирующего характера.

Деформация суставов за счет периартикулярных изменений развивается в исключительно редких случаях даже при многолетнем течении болезни. Рентгенограммы обычно отражают сохранные суставные хрящи, остеопороз той или иной степени.

Нередко наблюдаются миалгии и миозиты. Последние сопровождаются снижением мышечного тонуса, общей мышечной слабостью, вплоть до полной обездвиженности, атрофией, мигрирующими локальными уплотнениями и болевой реакцией мышц. В основе их лежат лимфоидные инфильтраты межмышечной ткани и фибриноидный некроз стенок артерий, сопровождающиеся интерстициальным отеком. Следует помнить, что слабость и атрофия мышц иногда развиваются и за счет общей дистрофии и интоксикации.

Поражение серозных оболочек встречается настолько часто, что наряду с артритом и дерматитом серозит составляет так называемую малую триаду, весьма характерную для СКВ. Особенно часто в клинике распознаются плеврит и перикардит, но по аутопсическим данным каждый из них редко бывает изолированным и почти всегда сочетается с перитонитом, перигепатитом или перисплénитом. Волчаночному серозиту свойственна эфемерность; в редких случаях он протекает тяжело с большим скоплением жидкости в полостях.

Из висцеральных проявлений СКВ наиболее частым является кардит. Поражаться могут все три оболочки сердца, но у детей и подростков доминируют явления миокардита. При диффузном миокардите наблюдаются расширение границ и приглушение тонов сердца, появляется умеренно выраженный систолический шум, иногда нарушается ритм сердечных сокращений. Резко выраженный коронарит сопровождается болями в области сердца. На ЭКГ

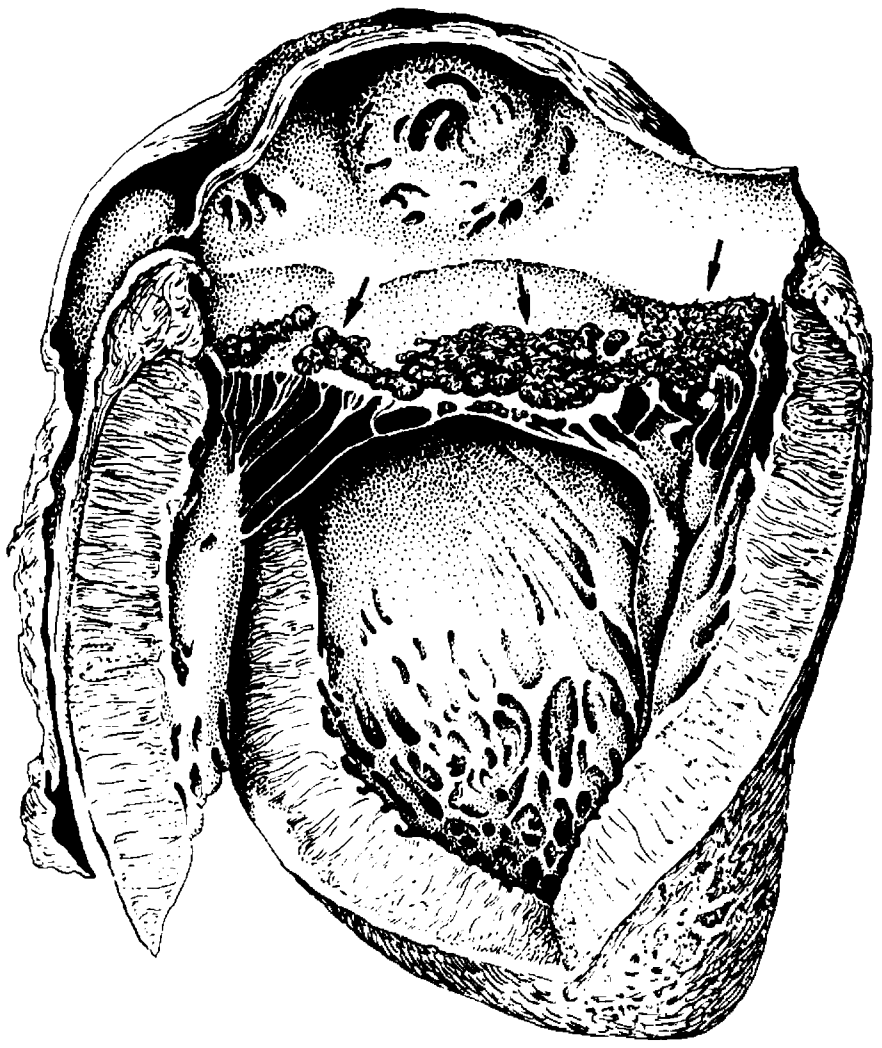


Рис. 57. Бородавчатый эндокардит митрального клапана и пристеночного эндокарда (Либмана—Сакса) при системной красной волчанке (макропрепарат).

почти постоянно выявляются признаки нарушения восстановительных процессов миокарда (снижение, сглаженность, деформация и инверсия зубца *T*, реже—смещение интервала ST). Возможно нарушение внутрижелудочковой, а также внутрипредсердной проводимости. Рентгенологически при диффузном миокардите можно отметить увеличение размеров сердца, сглаженность сердечных дуг, снижение сократительной способности миокарда. Острая сердечная недостаточность развивается редко. Помимо миокардита, нередко имеет место дистрофия миокарда.

Волчаночный эндокардит почти всегда сочетается с миокардитом; прижизненная его диагностика трудна. В отличие от септического и ревматического он обозначается как атипичный абактериальный эндокардит Либмана—Сакса (по имени исследователей, впервые описавших его особенности). Ему присуща пристеночная локализация, хотя одновременно встречается и вовлеченность в процесс клапанов (рис. 57). Чаще всего поражается митральный клапан изолированно или в сочетании с трехстворчатым и аортальным. Эндокардит не всегда имеет четкое отражение в клинике и может быть лишь морфологической находкой, особенно при умеренных склеротических изменениях клапанов или пристеночной локализации процесса. В отдельных случаях при аускультации и на ФКГ обнаруживается отчетливый систолический шум органического характера или имеется сочетание «мышечного» систолического шума с четким диастолическим. В современных условиях волчаночный кардит в значительной части наблюдений полностью излечивается и редко приводит к формированию органического порока с гемодинамическими нарушениями.

Поражение легких в клинике распознается реже, чем поражение плевры, и характеризуется у большинства больных скудными физикальными данными. Однако на аутопсии оно обнаруживается во всех случаях. Нередко волнообразно текущий волчаночный пневмонит с утолщением и фокальным фибриноидным некрозом альвеолярных перегородок, интраальвеолярным и интерстициальным отеками, явлениями пневмосклероза может привести к дыхательной недостаточности. Скудности клинических данных противопоставлена отчетливая выраженность рентгенологических изменений. Чаще всего наблюдается двусторонняя стойкая деформация сосудисто-интерстициального рисунка на всем протяжении легочных полей, выявляемая иногда даже в период клинической ремиссии. При обострениях появляются множественные очаговоподобные тени средней плотности с неровными контурами, местами сливающиеся между собой, но редко сопровождающиеся реакцией со стороны

корней легких. Рентгенологической находкой могут быть крупные инфильтраты и дисковидные ателектазы в легочной ткани, протекающие немо, без эозинофилии, с быстрой динамикой и не приводящие к распаду ткани. Рентгенологическая картина часто дополняется признаками поражения плевры и высоким стоянием диафрагмы вследствие диафрагматита, плевродиафрагмальных спаек и сращений, снижения тонуса мышц кишечника и диафрагмы и т. д.

Волчаночный пневмонит в момент обострения не всегда легко отличить от вторичной банальной пневмонии, на которую указывают лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, данные рентгенографии и эффект от применения антибиотиков.

Волчаночный нефрит занимает особое место среди прочих висцеритов при СКВ, проявляя относительную устойчивость к лечению и нередко определяя исход заболевания в целом. Чем острее протекает СКВ, тем чаще поражаются почки. В среднем люпус-нефрит имеет место у $^2/_3$ больных. Признаки его могут появиться в любой срок болезни, но преимущественно в первые месяцы и обязательно в активный ее период. В клинике он может проявлять себя по-разному: а) в виде так называемого латентного нефрита с минимальным мочевым синдромом, без отеков, артериальной гипертензии и функциональных нарушений; б) как выраженный (манифестный) нефрит без нефротического синдрома, но со значительными изменениями в моче, сдвигами функциональных показателей и экстраренальными проявлениями; в) как нефрит нефротической формы с выраженным мочевым синдромом, отеками, гипертензией, гиперхолестеринемией.

У большинства больных (исключая лиц с минимальным поражением почек) в активном периоде нефрита имеются артериальная гипертензия и гиперазотемия. Функциональные исследования свидетельствуют о том, что наряду с падением клубочковой фильтрации имеются нарушения функций канальцевого отдела нефрона и снижение эффективного почечного плазмотока.

Мочевой синдром, наблюдающийся при всех вариантах, включает протеинурию, выраженность которой соответствует клинической форме нефрита, а также эритроцит- и лейкоцитурию. Патология мочевого осадка неспецифична.

При морфологическом исследовании обнаруживаются как специфические признаки волчаночного нефрита (утолщение базальных мембран — «проволочные петли», ядерная патология в виде гематоксилиновых телец и кариорексиса, фибриноидные изменения, гиалиновые тромбы в просветах капилляров клубочков), так и изменения по типу мембранозного или мезангиального гломерулонефрита. Исследование нефробиоптатов методами гистохимии и электронной микроскопии помогает распознать моносиндромные варианты СКВ, протекающие как изолированный почечный процесс (нефритическая «маска» СКВ).

Течение волчаночного нефрита у детей и подростков обычно хроническое с периодами обострений и склонностью к прогрессированию, вплоть до развития почечной недостаточности. Примерно у 10% больных отмечается быстро прогрессирующее течение нефрита с летальным исходом от уремии в короткий срок. У $^1/_3$ больных нефрит имеет течение, осложненное эклампсией или острой почечной недостаточностью. Развитие вторично сморщенной почки с явлениями азотемической уремии наблюдается редко, так как летальный исход наступает на более ранних этапах. В последние годы при своевременно начатом и интенсивно проводимом лечении все чаще удается снизить активность нефрита, придать ему характер хронического процесса с длительными периодами минимальной активности (латентное течение) или полной клинико-лабораторной ремиссии.

Вовлечение в патологический процесс нервной системы диагностируется более чем у половины детей с СКВ; органическое поражение ЦНС называется нейролюпусом. При этом в коре и в подкорковой области развиваются рассеянные очажки размягчения вещества мозга, обусловленные тромбоваскулитом мелких сосудов. При этом нередко больные жалуются на головную боль, чувство тяжести в голове, головокружения, нарушения сна. Изолированное поражение периферических нервов дает болевой синдром и парестезии. При объективном обследовании выявляется разнообразная очаговая или рассеянная неврологическая симптоматика в виде полиневрита, радикулита, миелорадикулоневрита, миелита, энцефалита, энцефаломиелорадикулоневрита и т. д. При тяжелом диффузном поражении нервной системы с развитием геморрагий, острого отека мозга или серозного лептоменингита наблюдаются энцефалитический или менингоэнцефалитический синдром, нарушения психики, развиваются парезы и параличи, афазия, амнезия, могут быть потеря сознания, коматозное или сопорозное состояние с серьезной угрозой для жизни. Проявлением волчаночного цереброваскулита может быть эпилепсия или хорея.

В результате органического поражения ЦНС у больных могут развиться тяжелые трофические нарушения кожи, подкожной клетчатки, обычно расположенные симметрично, склонные к быстрому прогрессированию и формированию обширных и глубоких некрозов, трудно поддающихся лечению (рис. 58). Присоединение вторичной инфекции легко приводит к развитию сепсиса.

Необходимо подчеркнуть, что нейролюпус наряду с волчаночным нефритом представляет собой один из самых тяжелых и прогностически неблагоприятных синдромов СКВ, торпидный к кортикостероидным препаратам.

Довольно часто встречаются симптомы поражения желудочно-кишечного тракта. Иногда абдоминальный синдром с клинической картиной острого живота может стать ведущим признаком СКВ. Эти так называемые желудочно-кишечные кризы имитируют любое заболевание брюшной полости, например аппендицит, холецистит, перитонит, кишечную непроходимость, язвенный колит, дизентерию и другую кишечную инфекцию. В основе абдоминального синдрома при СКВ чаще всего лежит распространенный диффузный или очаговый васкулит органов брюшной полости с возможным тромбозом мелких сосудов, приводящий к поражению стенок кишок – геморрагиям, иногда даже к инфарктам и некрозам с последующей перфорацией и развитием кишечного кровотечения или фиброзно-гнойного перитонита. Возможен симптомокомплекс злокачественно текущей болезни Крона (терминального илеита). Боли в животе могут быть также обусловлены перигепатитом, перисплените, панкреатитом.

Патология печени с развитием собственно волчаночных воспалительно-дистрофических изменений (люпус-гепатит) наблюдается сравнительно редко. В большинстве случаев гепатомегалия отражает вовлеченность печени как органа ретикулоэндотелия в иммунопатологический процесс. Жалобы могут быть обусловлены перерастяжением капсулы при значительном увеличении органа, дискинезией желчных путей или наличием перигепатита. Отсутствие функциональных нарушений и быстрая обратная динамика в ответ на кортикостероидную терапию говорят о преимущественно реактивном характере гепатомегалии.

Поражение органов кроветворения и изменения в периферической крови наблюдаются у всех больных. Наиболее характерным признаком СКВ считается лейкопения с нейтрофильным сдвигом до миелоцитов и промиелоцитов. В активном периоде болезни число лейкоцитов снижается до $4 \cdot 10^9 - 3 \cdot 10^9$/л, возможна и более резкая лейкопения. Иногда она сменяется лейкоцитозом, что отражает влияние кортикостероидной терапии или

присоединение банальной инфекции. Может развиться аутоиммунная гемолитическая анемия с падением числа эритроцитов до $1 \cdot 10^{12} - 2 \cdot 10^{12}$/л, имеющая серьезное прогностическое значение. Наряду с лейкопенией и анемией нередко наблюдается тромбоцитопения. Она мало отличается по клинической картине от идиопатической тромбоцитопенической пурпуры, так как также имеет аутоиммунное происхождение. В то же время падение числа тромбоцитов нередко отражает процесс внутрисосудистого свертывания крови. Даже при значительной лейкопении костный мозг остается нормобластичным. Обращает внимание его плазматизация с соответствующим повышением количества плазматических клеток в периферической крови.

Как правило, активный период СКВ характеризуется повышенной СОЭ, достигающей 50—70—90 мм/ч. С улучшением состояния, а также под влиянием лечения СОЭ заметно снижается, в период ремиссии — нормализуется, хотя у многих больных сохраняется в пределах 16—25 мм/ч. Присущими волчанке признаками считаются гиперпротеинемия и диспротеинемия. В период максимальной активности уровень белка сыворотки крови достигает 90—110 г/л за счет увеличения грубодисперсных фракций: фибриногена, гамма-глобулина, содержание которого в $2-2^1/_2$ раза превышает возрастную норму, достигая 30—40 отн%. Кроме того, наблюдаются гипоальбуминемия, повышение α_1-глобулинов и особенно α_2-глобулинов.

Диспротеинемия и значительное увеличение грубодисперсных белков являются причиной выпадения положительных осадочных реакций и ряда серологических проб (реакция Видаля, Пауля—Буннеля, Вассермана и др.). Наряду с этим в активном периоде СКВ обнаруживаются С-реактивный белок, повышение дифениламиновой реакции, уровня серомукоида и др. Ни одна из них не является специфической для СКВ, но, определяемая в динамике, может быть пригодна для определения степени активности болезни и подбора соответствующей терапии.

В период ремиссии больные не предъявляют жалоб, ведут активный образ жизни и при осмотре редко обнаруживаются какие-либо признаки СКВ. Иногда можно отметить изменения крови, свидетельствующие о сохраняющейся напряженности иммуногенеза (повышенный уровень гамма-глобулина и иммуноглобулинов, наличие антинуклеарного фактора и антител к ДНК, а также снижение содержания комплемента в сыворотке крови, диспротеинемия и др.).

Течение. В зависимости от начальных проявлений выделяют острое, подострое и хроническое течение заболевания и по аналогии с ревматизмом — высокую, умеренную или низкую его активность. У подавляющего большинства детей СКВ протекает остро и более злокачественно, чем у взрослых, с бурными аллергическими реакциями, высокой лихорадкой неправильного типа, рано наступающими тяжелыми воспалительно-дистрофическими изменениями внутренних органов и заканчивается иногда летальным исходом в первые месяцы от начала заболевания. Смерть в таких случаях чаще всего наступает при явлениях сердечно-легочной или почечной недостаточности на фоне интоксикации и глубоких нарушений гомеостаза, гемокоагуляции, водно-электролитного баланса, а также присоединения вторичной инфекции. Хроническое течение СКВ с длительным многолетним предсистемным периодом у детей наблюдается редко. Обычно в ближайшие месяцы, реже — в конце первого года или на втором году наступает генерализация патологического процесса.

Однако следует помнить, что часто острая вначале и даже бурно развивающаяся СКВ в дальнейшем приобретает хроническое течение с периодами длительных ремиссий. При этом общее развитие и рост детей происходят относительно удовлетворительно. В то же время острым злокачественным тече-

нием с развитием волчаночного криза может закончиться и хронически текущий волчаночный процесс.

Осложнения. К их числу можно отнести инсульты и кровоизлияния в мозг с парезами и параличами, сепсис, флебиты, трофические язвы, асептический некроз головки бедренной кости.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Наиболее типичным проявлением болезни считается сочетание волчаночного дерматита с прогрессирующей дистрофией, анорексией, лихорадкой неправильного типа, артропатиями на фоне лейкопении, анемией, увеличенной СОЭ и значительной гипергаммаглобулинемией. Клиническая картина может дополняться лимфаденопатией, серозитами, нефритом, эндокардитом, пневмонитом. Диагноз значительно упрощается, если имеется волчаночная «бабочка». Однако у детей, так же как и у взрослых, СКВ определенное время может быть представлена моносиндромом, который при угасании может смениться другим признаком болезни. Если принять во внимание возможность спонтанных и длительных ремиссий, то подобные отдельные эпизоды подчас не связываются воедино и СКВ долго не распознается.

Особое диагностическое значение придается наличию в крови больных волчаночных клеток (LE-клеток), АНФ и антител к ДНК в высоких титрах. Поиск LE-клеток нужно проводить многократно не только в крови больного, но при соответствующей ситуации и в синовиальной, спинномозговой, плевральной, перикардиальной жидкостях. При необходимости прибегают к биопсии кожи, мышц, лимфатических узлов, почек. Характерные «бабочка» и дерматит, наличие волчаночных клеток в количестве не менее 0,4% и АНФ в высоком титре делают диагноз СКВ достоверным и при малосимптомной клинике.

Наиболее часто СКВ приходится дифференцировать от ревматизма, ревматоидного артрита, нефрита, капилляротоксикоза, болезни Верльгофа, сепсиса, эпилепсии, острых заболеваний брюшной полости, особенно при наличии моносиндромов.

Лечение. Каждого больного с выраженными клинико-лабораторными признаками активности СКВ необходимо лечить в условиях стационара. Наиболее эффективным терапевтическим средством являются кортикостероиды: преднизолон (1 таблетка — 5 мг), триамцинолон (1 таблетка — 4 мг), дексаметазон (1 таблетка — 0,5 мг), урбазон (1 таблетка — 4 мг) и другие аналоги преднизолона. Благодаря применению кортикостероидов может прекратиться бурное прогрессирование заболевания, снизиться его активность, наступить ремиссия и продлиться жизнь больных. Суточная доза любого из этих препаратов определяется не возрастом ребенка, а активностью патологического процесса. При активности СКВ II—III степени, протекающей с поражением внутренних органов, средняя доза чаще всего составляет 1,0—1,5 мг на 1 кг массы тела в сутки (в пересчете на преднизолон). При волчаночном кризе с признаками нейролюпуса, панкардита, гемолитической анемии, панцитопении, нефрита, нефротической формы доза может быть увеличена. В отдельных случаях используется так называемая пульсотерапия. При этом в течение 3 дней одномоментно внутривенно вводят 1000 мг преднизолона с последующим переходом на прием препарата внутрь в средних дозах.

При адекватности терапии уже в конце первых суток улучшается самочувствие, уменьшается интоксикация, снижается лихорадка. Обычно в первые три дня температура нормализуется, исчезают явления артрита. Быструю обратную (положительную) динамику имеют полисерозит, лимфаденопатия и спленомегалия. Позднее нормализуется СОЭ, стихают висцеральные проявления болезни, становится менее выраженной диспротеинемия, уменьшается количество LE-клеток.

Примерно через 3—8 нед, а при нефротическом нефрите и позднее при явном купировании клинических проявлений СКВ максимальную подавляющую дозу уменьшают и ребенка постепенно переводят на поддерживающую терапию преднизолоном. Длительность применения последней составляет нередко несколько лет. Необходимо учитывать, что для продолжительного использования триамцинолон непригоден, ибо сам по себе вызывает миастению, а дексаметазон быстрее, чем преднизолон, дает проявления экзогенного гиперкортицизма, стероидный диабет, эзофагит.

Чрезмерно быстрое снижение, а также преждевременная отмена или самопроизвольный обрыв лечения приводят к активизации патологического процесса.

При хроническом течении СКВ и отсутствии отчетливого вовлечения в патологический процесс висцеральных органов, нервной системы кортикостероиды не назначаются или используются лишь в малых дозах (0,5 мг/кг в сутки). Интенсивное и длительное лечение кортикостероидами приводит у всех больных к появлению признаков гиперкортицизма в виде избыточного избирательного отложения жира, багровых полос растяжения на коже, позднее бледнеющих, гипертрихоза, повышения артериального давления. Иногда за период активной терапии максимальная прибавка массы тела составляет 17—20 кг и более. Появление первых признаков кушингоида (лунообразное лицо) не всегда является поводом для снижения суточной дозы кортикостероидов, а тем более для их отмены. Наряду с гиперкортикоцизмом следствием лечения является и остеопороз, иногда с компрессией тел позвонков. В последнем случае суточную дозу кортикостероидов необходимо уменьшить или полностью прекратить прием. Их следует также отменить при развитии пептических язв в желудке и кишечнике, при диабете, высокой и стойкой артериальной гипертензии, тяжелой почечной недостаточности.

Наряду с преднизолоном больные должны получать достаточное количество витаминов, особенно группы В, и аскорбиновой кислоты. Диету следует приближать к противоязвенной с ограничением углеводов и клетчатки, полным исключением сокогонных и экстрактивных блюд; ее следует обогащать белком и солями калия.

При отсутствии должного терапевтического эффекта от кортикостероидов, а также при выраженных побочных явлениях от их применения в условиях стационара назначаются цитостатики как иммуносупрессивные средства (антиметаболиты или алкилирующие субстанции). Однако при остром течении СКВ, волчаночной гемолитической анемии, нейролюпусе и волчаночном нефротическом нефрите они используются во всех случаях в сочетании с кортикостероидами с самого начала лечения. Эффективная суточная доза азатиоприна (имурана) составляет 2 мг/кг, иногда ее приходится увеличивать до 3—4 мг/кг, что позволяет значительно уменьшить суточную дозу кортикостероидов, а при необходимости полностью их отменить. Антиметаболиты, так же как и кортикостероиды, необходимо применять длительно на протяжении 6—12 мес и более, особенно при волчаночном нефрите, с постепенным снижением суточного количества препарата по мере стихания активности СКВ. Помимо азатиоприна, используют циклофосфамид в дозе 2 мг/кг в сутки, реже — хлорбутин в дозе 0,2 мг/кг в сутки.

Следует помнить о цитотоксическом действии антиметаболитов и алкилирующих субстанций. На фоне лечения этими препаратами у всех больных падает число лейкоцитов, реже и в значительно меньшей степени — эритроцитов, тромбоцитов, иногда развивается агранулоцитоз. Критическим числом лейкоцитов периферической крови, требующим отмены иммунодепрессантов, считается $2 \cdot 10^9$/л. В ряде случаев лечение прерывается из-за присоединения вторичной инфекции.

В комплекс лечения СКВ наряду с иммунодепрессантами вошли и препараты хинолинового ряда: делагил, хлорохин, назначаемые в дозе 0,5 мг/кг в сутки, или плаквенил — 8 мг/кг в сутки. Они особенно уместны при хронических формах заболевания с выраженными суставными и кожными изменениями, но также при острой волчанке в период клинической ремиссии. Сочетанная стероидно-хинолиновая терапия дает возможность быстрее и более существенно снизить поддерживающую дозу преднизолона, а в отдельных случаях и полностью его отменить.

Антикоагулянты, в частности гепарин, а также антиагреганты (курантил, метиндол) являются важной составной частью патогенетической терапии СКВ. Прежде всего гепарин и одновременно антиагреганты показаны при активном люпус-нефротическом синдроме, а кроме того, и во всех других случаях активной волчанки с клинико-лабораторными признаками локализованного или диссеминированного синдрома внутрисосудистого свертывания (синдром ДВС). При латентно текущем синдроме ДВС, выявляемом только лабораторными методами, можно ограничиться введением в лечебный комплекс антикоагулянтов непрямого действия (фенилина) в сочетании с антиагрегантами. Гепарин назначают в дозе 200—400 ЕД/кг в сутки и более (удлиняя время свертываемости крови в $1^1/_2$—2 раза), вводят подкожно через каждые 6—8 ч. Продолжительность гепаринотерапии составляет 4—8 нед. Курс лечения может быть продолжен или возобновлен, если после его окончания нет стойкой нормализации механизма гемостаза. Учитывая, что при СКВ имеется хронический синдром ДВС, состояние изокоагуляции приходится поддерживать длительным, подчас многомесячным, лечением антикоагулянтами и антиагрегантами.

Применение салицилатов и препаратов пиразолонового ряда при СКВ также следует считать обоснованным, особенно при стихании остроты процесса и снижении суточной дозы кортикостероидов, а также для поддержания состояния ремиссии.

Большую осторожность необходимо соблюдать при назначениях физиотерапевтических процедур (кварцевание абсолютно противопоказано!), трансфузии крови, плазмы и кровезаменителей, инъекций гамма-глобулина, к которым следует прибегать лишь при наличии абсолютных показаний. При стихании активности заболевания допускается применение лечебной физкультуры, массажа.

Профилактика. Первичная профилактика направлена на предупреждение заболевания, включает общие меры оздоровления детского населения, а также выделение среди детей и подростков групп повышенного риска. В нее должны входить дети из семей с ревматическими заболеваниями или имеющие признаки так называемого люпусного диатеза. Последний характеризуется повышенной утомляемостью, недомоганием, немотивированным субфебрилитетом, мигрирующими артралгиями. По отношению к этой группе детей с особой строгостью должны соблюдаться правила проведения закаливающих мероприятий, профилактических прививок, назначений лекарственных препаратов.

После выписки из стационара больные должны находиться под диспансерным наблюдением кардиоревматолога, в обязанности которого входит проведение противорецидивной терапии, направленной на поддержание состояния ремиссии и профилактику возможных обострений СКВ.

Прогноз. При прогнозе заболевания имеет значение тяжесть поражения жизненно важных органов и темп прогрессирования СКВ, т. е. активность заболевания. Во многом он определяется и лечебной тактикой.

Основной причиной летальности в подавляющем большинстве случаев является почечная недостаточность, в остальных — недостаточность других

органов и систем в период криза СКВ, а также вторичная инфекция и осложнения терапии.

В современных условиях СКВ протекает более благоприятно.

Наблюдается увеличение числа легких, атипичных форм хронического течения, что объясняется как совершенствованием терапии, так и улучшившейся диагностикой, способствующей раннему началу лечения. Длительность заболевания при этом нередко превышает 10—20 лет и более; многие дети достигают юношеского и зрелого возраста.

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ (SCLERODERMIA SYSTEMIC)

Системная склеродермия, или прогрессирующий системный склероз, — заболевание, при котором имеются характерные изменения кожи в виде уплотнения и атрофии, а также поражения опорно-двигательного аппарата и внутренних органов с фиброзно-склеротическими процессами в основе. Этот процесс часто сопровождается вазоспастическими явлениями, типичными для синдрома Рейно.

По распространенности системная склеродермия (ССД) занимает второе место после СКВ. Заболевание может возникнуть у детей любого возраста, но чаще до 10 лет. Самое раннее начало склеродермии описано у ребенка 9 дней. Девочки болеют в 5 раз чаще мальчиков.

Этиология. До сих пор полностью не изучена. Несомненная роль в развитии заболевания принадлежит маловирулентной хронической, в том числе латентной, вирусной инфекции. Полагают, что медленные вирусы, типа онковируса, встраиваются в геном клетки и длительно сосуществуют с организмом хозяина. В неблагоприятных условиях вирусы активизируются, меняют биологические свойства клеток, которые приобретают антигенность, и затем атакуются средствами собственной иммунной защиты. Наличие семейных случаев склеродермии или других заболеваний этой группы свидетельствует о генетическом происхождении склеродермии.

Разрешающими факторами болезни могут быть самые различные причины: 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).

Патогенез. Механизм происхождения сложен, окончательно не выяснен и разрабатывается в нескольких направлениях. В последнее время большое значение придается иммунным и аутоиммунным механизмам, подтвердить которые могут факты сочетания склеродермии с тромбоцитопенической пурпурой, гемолитической анемией. Предполагается, что внедрение вируса в клетки соединительной ткани (фибробласты) и изменения их биосинтетической функции приводят к избыточному накоплению незрелого коллагена. Последний играет основную роль в развитии склероза и обладает антигенной активностью. Допускается возможность появления при этом и других антигенных детерминант. В сыворотке крови больных обнаруживается повышенное содержание антител к коллагену (его нерастворимой фракции), иммуноглобулинов М и гамма-глобулинов, антиядерных антител, т. е. отмечается напряженный гуморальный иммунитет. Наблюдаются также сдвиги и в клеточном его звене в виде активации определенных субпопуляций Т-клеток, повышения адгезивных свойств лимфоцитов, снижения их супрессорной активности. Наряду со значением вирусов в процессах нарушения коллагенообразования и фибриллогенеза (являющихся главной сущностью патогенеза и клинической картины склероза) существует гипотеза о первичной нестабильности цитомембран. Большая роль в патогенезе ССД отводится также вазо-

моторным расстройствам первично измененных сосудов. Очевидно, одной из причин поражения органов являются нарушение циркуляции, хронический вазоспазм, аналогичный периферическому синдрому Рейно.

Патологическая анатомия. Для склеродермии особенно типичны процессы фиброза и склероза, хотя имеют место и все остальные фазы дезорганизации соединительной ткани (мукоидное и фибриноидное набухание, фибриноидный некроз и гиалиноз). Повреждаются преимущественно мелкие артерии и артериолы с утолщением и разрастанием интимы, что приводит к концентрическому сужению и облитерации их просвета. При остром процессе преобладают фибриноидный некроз и тромбоз сосудов. В дистальных отделах снижается микроциркуляторный кровоток, вследствие чего в тканях и органах наблюдаются участки ишемии и некрозов и как исход последних – разрастание соединительной ткани и склерозирование. Поражение кожи проходит стадию плотного отека, индурации и атрофии, соответственно чему различают начальную стадию патологического процесса и необратимую стадию склероза и атрофии.

Клиническая картина. Клиника ССД очень полиморфна вследствие возможного вовлечения в патологический процесс любого органа и многих систем. Наиболее частым и диагностически важным признаком является кожный синдром, определяющий название болезни. Типичные кожные поражения захватывают преимущественно лицо и кисти (акросклеротический вариант ССД), но могут распространяться на остальные участки кожных покровов диффузно или в виде отдельных очагов, бляшек. Различной величины, единичные или множественные, четко отграниченные от непораженной кожи, они могут быть кругловато-овальной или полосовидной формы. В очаге поражения кожа вначале несколько отечна с красновато-лиловым венчиком по периферии, затем она уплотняется и приобретает цвет слоновой кости с золотистым оттенком, в последующем переходя в атрофию. При очаговых изменениях по типу сабельного удара (рис. 59) в процесс почти всегда вовлекается не только кожа, но и подкожная клетчатка, а иногда хрящ и подлежащая кость. В подобных случаях при наличии линейного лобно-носового очага развиваются гемиатрофия лица и алопеция соответственно зоне склероза. При поражении конечностей наблюдаются атрофия мышц и костей, контрактуры, обезображивающие деформации (рис. 60).

Характерен вид больных при акросклеротическом варианте ССД. Лицо постепенно становится амимичным, нос заостряется, губы истончаются, ограничивается открывание рта и подвижность языка, глаза часто бывают с оголенными веками (рис. 61). Руки обычно полусогнуты в локтевых суставах. Особенно страдают дистальные их отделы, развивается склеродактилия. Пальцы постепенно истончаются, укорачиваются, уменьшается их подвижность в межфаланговых суставах. Они холодны на ощупь, бледны или слегка цианотичны, заострены в дистальных отделах. В целом кисть напоминает птичью лапу. Иногда костная ткань концевых фаланг полностью рассасывается, что подтверждается рентгеноскопически. При диффузном варианте поражается кожа груди, спины, живота, нередко одной стороны тела, включая конечности (гемисклеродермия). Возможно тотальное поражение кожи туловища и конечностей, иногда отмечаются симметрично расположенные склеродермические очаги (рис. 62). Нередко на разных частях тела имеются разные стадии развития процесса, последовательную смену которых не всегда удается проследить.

Наряду с указанными изменениями возможны и другие (атипичные) поражения кожи в виде единичных овальных или линейных очагов, подчеркнутой сосудистой сети, вяло текущих язв на кончиках пальцев, в области костных выступов локтевых, коленных и голеностопных суставов, что связано с ми-

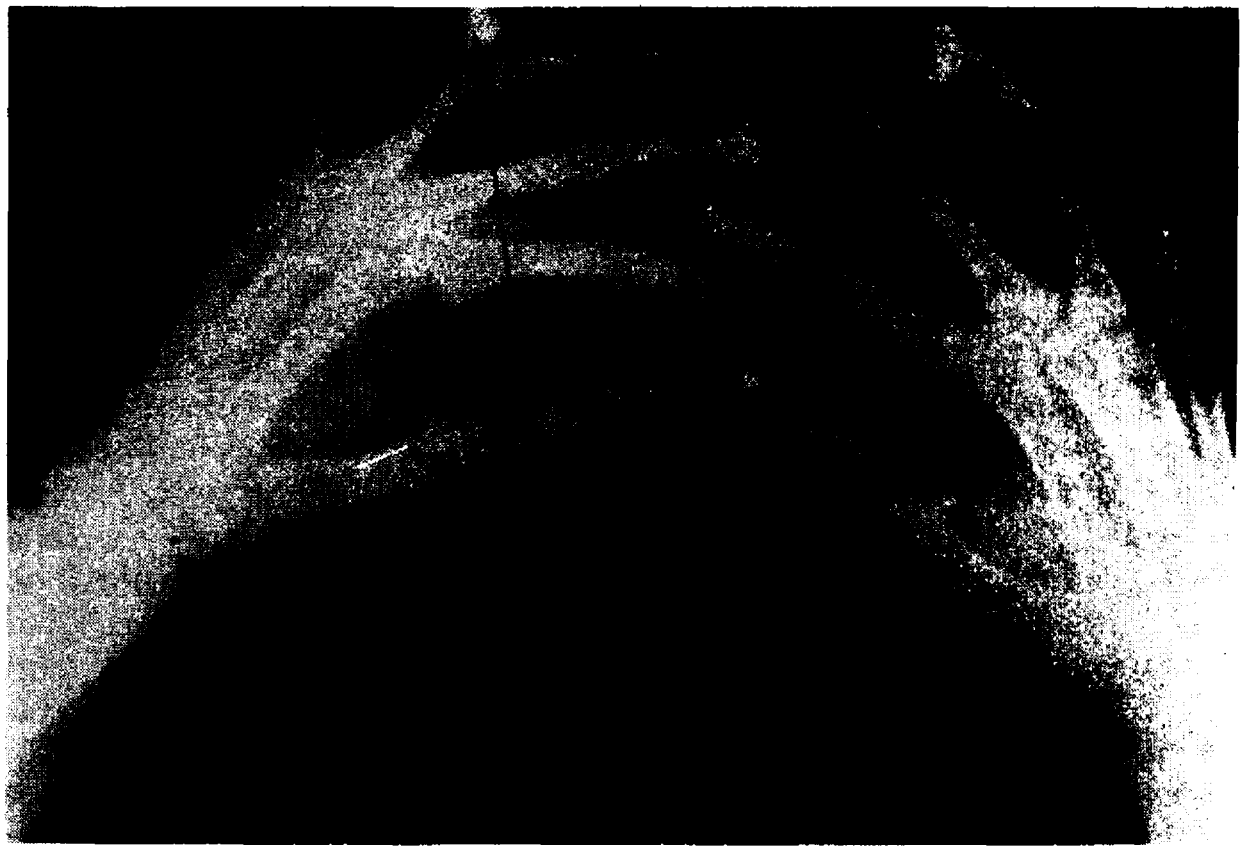


Рис. 63. Синдром Тибьержа – Вейссенбаха при системной склеродермии. Кальцинаты в мягких тканях кистей рук.

кроангиопатией. Могут отмечаться общая сухость и неравномерная окраска кожных покровов, меланодермия с трофическими нарушениями и кальцинозом, гиперкератоз стоп и кистей, телеангиэктазии.

Кожный синдром у 60% больных является первым признаком ССД, у 20% он выявляется в течение первого года болезни, у остальных присоединяется позже, спустя 2–6 лет от начала болезни. Почти у всех больных отмечаются вазомоторные расстройства со спазмом мелких сосудов, особенно пальцев рук, от легкого ощущения зябкости до синдрома Рейно с приступами акроасфиксии и явлениями «белого пятна» (у $^1/_3$ больных). В тяжелых случаях могут возникнуть некрозы мягких тканей и длительно не заживающие язвы с присоединением вторичной инфекции. Периферический синдром Рейно может быть не только ранним, но и единственным признаком болезни на протяжении ряда лет, предшествуя развернутой клинической картине ССД. Вазоспастические явления наблюдаются иногда на отдельных участках лица и в области языка в виде их онемения. Кроме того, они могут проявляться в виде кризов с приступами головной боли, головокружением, рвотой, побледнением лица, подъемом артериального давления. Спазм сосудов внутренних органов нередко сопровождается болями в сердце, чувством нехватки воздуха.

Одним из наиболее ранних и постоянных признаков ССД является поражение опорно-двигательного аппарата, характеризующееся нарушением походки, сокращением объема активных движений вследствие контрактур как в крупных, так и в мелких суставах, что приводит детей к инвалидности. При этом поражение мышц может протекать по типу фиброзного интерстициального миозита или первичного дегенеративно-некротического процесса в мышечных волокнах. Этот процесс сопровождается миопатическим синдромом, миалгиями. Суставной синдром отмечается почти у всех больных в виде склеродермического полиартрита или полиартралгий, а также в виде периартрита, обусловленного фиброзом периартикулярных тканей.

Склеродермический полиартрит чаще представлен фиброзно-индуративными изменениями, реже – экссудативно-пролиферативным полиартритом, напоминающим ревматоидный интенсивными болями, утренней скованностью. Возможна также экссудация в полость сустава с полным восстановлением движений. Вначале появляются жалобы на чувство неловкости, преходящие боли, затем выявляется тугоподвижность суставов. В результате фиброзно-индуративного и экссудативно-пролиферативного полиартрита развиваются стойкие и тяжелые сгибательно-разгибательные контрактуры, вплоть до анкилозов, а изредка и подвывихи суставов. Из-за преобладания явлений фиброза в периартикулярных тканях на рентгенограммах не выявляется деструкции в суставных отделах костей. Хрящ остается сохраненным. Однако в наиболее тяжелых случаях отмечаются узурация и костные анкилозы. Наблюдается также отложение солей кальция в периартикулярных зонах. Очаги патологического обызвествления могут быть обнаружены и в коже, подкожной клетчатке, реже – в мышцах и внутренних органах, являясь следствием тяжелых дегенеративных и некротических процессов в мягких тканях. По мере прогрессирования болезни развивается кальциноз, именуемый синдромом Тибьержа – Вейссенбаха (рис. 63). Иногда происходит самопроизвольное выделение творожистых масс из очагов обызвествления, образуются свищи.

У всех детей с ССД развивается дистрофия с потерей массы тела, появляются жалобы на слабость, недомогание. При высокой активности заболевания может наблюдаться лихорадка.

Висцеральные проявления ССД первоначально имеют скудную клиническую картину. Нередко они распознаются лишь при длительном наблюдении с помощью функциональных, инструментальных и рентгенологических методов исследования. Ведущими по частоте и для прогноза являются изменения со стороны сердца, главным образом миокарда, которые наблюдаются у всех больных (при отсутствии соответствующих жалоб). Почти у каждого второго ребенка отмечаются тахикардия, умеренное приглушение сердечных тонов, иногда негрубый систолический шум, акцент II тона на легочной артерии.

Данные ЭКГ и ФКГ выявляют чаще всего метаболические нарушения миокарда, расстройства ритма и проводимости. При рентгенокимографии нередко обнаруживаются «мертвые» зоны адинамии, характерные для крупноочагового склеродермического кардиосклероза. Ценным методом в ранней диагностике является ультразвуковое исследование, выявляющее снижение эластических свойств миокарда за счет индуративного отека и склероза. При тяжелом поражении сердца размеры камер уменьшаются. Формируется маленькое ригидное сердце. Могут быть утолщения хорд и клапанного аппарата как признак поражения эндокарда, а также минимальный выпот и уплотнение листков перикарда (рис. 64). Постепенно может развиться сердечно-сосудистая недостаточность.

Поражение легких наблюдается у подавляющего большинства больных, но первые жалобы на одышку, кашель могут появиться спустя 2–3 года от начала заболевания и позднее. Клинически это сопровождается коробочным оттенком перкуторного звука и ослаблением дыхания в задненижних отделах. На рентгенограмме отмечаются повышенная прозрачность легочных полей, усиление сосудистого рисунка или мелкоячеистая деформация легочной ткани, отражающая пневмофиброз преимущественно базальных отделов. Может быть обнаружено утолщение костальной плевры, выявляются плевродиафрагмальные спайки.

Ранним признаком поражения легких являются функциональные нарушения, обусловленные главным образом диффузным фиброзом и облитерацией

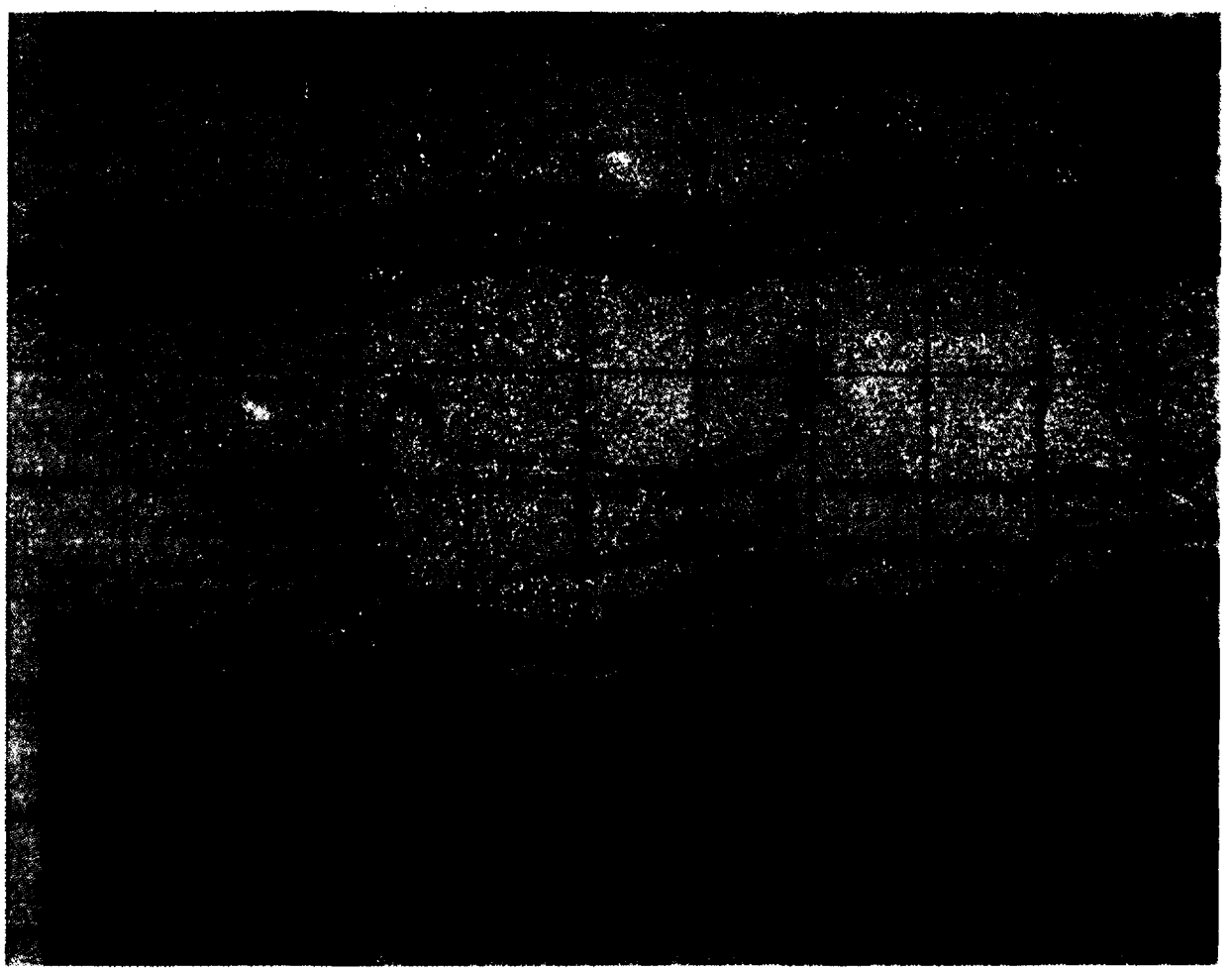


Рис. 64. Эхокардиограмма при системной склеродермии. Минимальный выпот в полость перикарда. Утолщение листков эпи- и перикарда.

легочных сосудов и протекающие преимущественно по рестриктивному типу. Уже на ранних этапах легочного процесса начинает снижаться жизненная емкость легких; на электро- и эхокардиограмме появляются признаки легочной гипертензии.

Поражение пищеварительного тракта, особенно пищевода и кишечника, настолько характерно, что из-за доступности распознавания оно служит наиболее ценным диагностическим критерием ССД. Из-за гипотонии и некоторой ригидности фиброзно измененных стенок пищевода при рентгенологическом исследовании с барием обнаруживаются резкое снижение перистальтики и колбообразное расширение пищевода с сужением нижней трети. В горизонтальном положении больного пассаж бария замедлен, иногда с задержкой в пищеводе на несколько часов; часто создается типичная картина воздушно-бариевого столба (рис. 65). Субъективные жалобы редки. Клинически отмечаются симптомы дисфагии. Появляются жалобы на снижение аппетита, затруднение глотания, особенно твердой пищи, чувство полноты и жжения в эпигастральной области, боли в животе. Иногда могут наблюдаться срыгивания или рвота, задержка стула. В тонком и толстом кишечнике перистальтика также снижается, локально расширены отдельные петли. Эвакуация содержимого кишечника задерживается, создается впечатление почти полной атонии кишечника. При морфологическом исследовании обнаруживаются утолщение подслизистого слоя за счет фиброзной ткани, сдавливающей брунеровские железы, и атрофия мышечного слоя. Нарушаются процессы пищеварения и всасывания с развитием синдрома мальабсорбции, что приводит к дистрофии, задержке роста и развития детей.

Поражение почек выявляется более чем у 50% детей с ССД и протекает преимущественно субклинически, т. е. без отчетливых изменений мочи, реже — напоминает нефрит, в основном латентной формы, с преходящей аль-

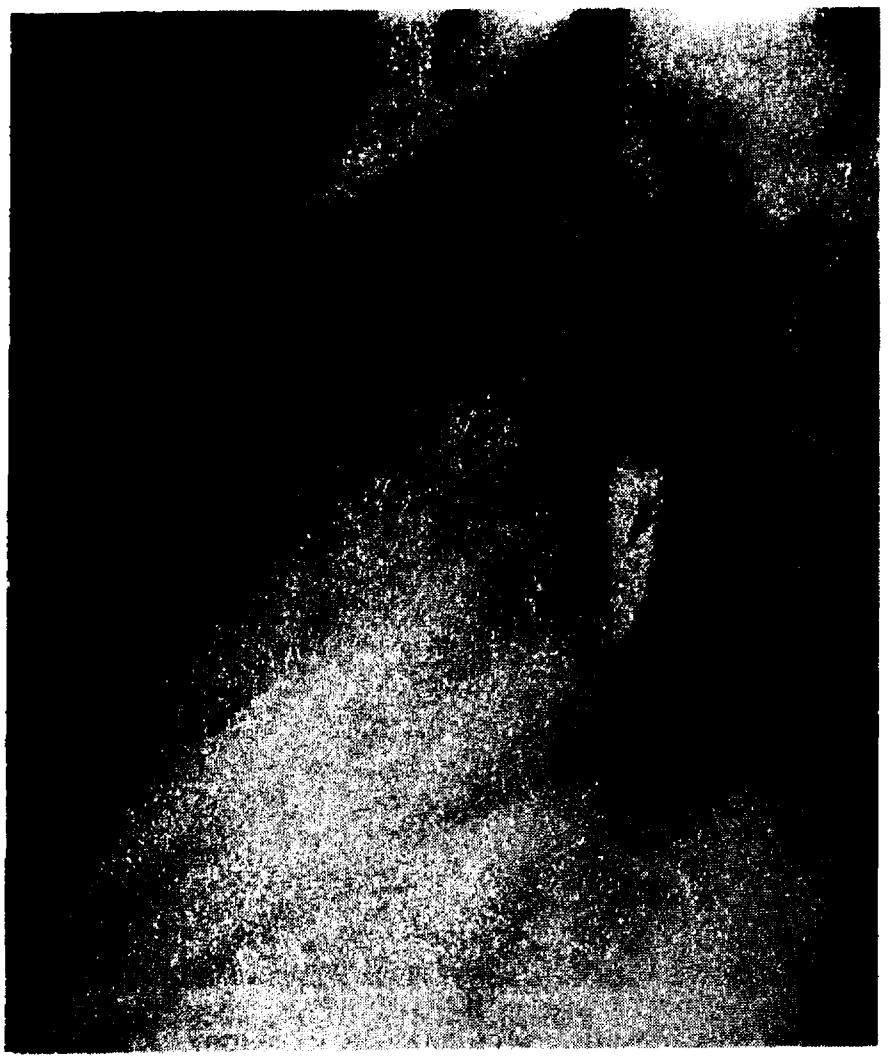


Рис. 65. «Воздушно-бариевый столб» при исследовании пищевода с барием при системной склеродермии.

буминурией и незначительными изменениями мочевого осадка. Однако исходом прогрессирующей склеродермической нефропатии подобного рода могут быть артериальная гипертония и гиперазотемия.

Функциональные исследования способствуют распознаванию скрыто текущего почечного процесса. Для более ранних стадий его развития характерны нарушение функции проксимальных канальцев, снижение почечного плазмотока и повышение фильтрационной функции, что является следствием нефросклероза и компенсаторного повышения тонуса сосудов. Истинная склеродермическая почка характеризуется внезапным развитием злокачественной гипертензии и острой почечной недостаточности вследствие тяжелого вазоспазма и ишемических некрозов коры, что у детей наблюдается редко (в 6% случаев).

Лабораторные данные. Лабораторные изменения неспецифичны. В периферической крови отмечаются нормальное количество лейкоцитов или умеренный нейтрофильный лейкоцитоз, нередко эозинофилия до 8—15%, умеренная гипохромная анемия, некоторое повышение СОЭ (18—30 мм/ч). Имеется тенденция к гиперпротеинемии и гипергаммаглобулинемии с появлением грубодисперсных белков типа ревматоидного фактора. На высоте активности процесса у некоторых больных можно отметить незначительное увеличение уровня иммуноглобулинов M и G, появление антинуклеарного фактора в низких титрах и антител к ДНК, иногда LE-клеток.

Течение характеризуется полиморфизмом клинических проявлений и неуклонным прогрессированием с развитием тяжелых поражений опорно-двигательного аппарата на 1—2-м году болезни. Чаще процесс протекает хронически, но возможно и острое течение. Последнее отличается быстрой генерализацией патологического процесса, увеличением СОЭ, иммунологическими сдвигами и возможным летальным исходом в первые $1\ ^1/_2$—3 года от начала болезни. Характер клинических проявлений и выраженность сдвигов лабораторных показателей определяют степень активности болезни, которая может быть высокой (чаще при остром и подостром течении), умеренной или низкой. Последняя обычно отмечается при хроническом течении ССД или как результат терапии.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Основные диагностические критерии включают синдром Рейно, склеродермическое поражение кожи, остеолиз ногтевых фаланг пальцев, остеопороз и кальциноз (синдром Тибьержа — Вейссенбаха), суставно-мышечный синдром с контрактурами, а также базальный пневмосклероз, крупноочаговый кардиосклероз, склеродермическое

поражение органов пищеварения, в первую очередь пищевода, истинную склеродермическую почку.

В ряде случаев рекомендуется прибегать к морфологическому исследованию биоптатов кожи, мышц, почек. Наряду с особенностями течения диагноз должен отражать стадию развития болезни: начальную (I), наиболее перспективную в плане терапии, развернутых проявлений (II) и терминальную (III), при которой имеются далеко зашедшие фиброзно-склеротические изменения в органах и тканях.

Системную склеродермию следует дифференцировать от склеремы Бушке и фенилкетонурии. В первом случае характерна этапность появления индуративных изменений, захватывающих сначала лицо, затем плечевой пояс и туловище, при этом кисти и стопы остаются нетронутыми (в противоположность ССД), отсутствуют фиброз и атрофия мягких тканей, трофические расстройства и нарушения пигментообразующих функций кожи, суставные и вазоспастические явления.

Поражение висцеральных органов протекает благоприятно и по мере уменьшения кожной индурации исчезает. Для фенилкетонурии, сопровождающейся уплотнением кожи и мышц, характерно отставание больных в психическом и физическом развитии, а также повышение содержания фенилаланила в крови и обнаружение его в моче.

Очень важна для терапии и прогноза дифференциальная диагностика между очаговой (ограниченной только изменениями кожи) и системной формами склеродермии. В настоящее время показана их патогенетическая близость с возможной однотипностью иммунологических сдвигов.

Тщательный поиск ранних проявлений генерализации процесса должен проводиться с использованием лабораторно-инструментальных радиоизотопных, рентгенологических, эхографических и других методов исследования у каждого больного с очаговой формой склеродермии.

Лечение. Терапия включает комплексное применение средств, улучшающих микроциркуляцию: вазодилататоров (эуфиллин, папаверин, компламин, ангинин и др.), витаминов А, В, Е, антиагрегантов (курантил и др.) и гипербарической оксигенации, а также средств противовоспалительного иммуносупрессивного действия (салицилаты, индометацин, аминохинолиновые препараты). Лекарства первых 4 групп назначаются курсами и особенно показаны в осенне-весенние периоды года. При подостром и остром течении ССД с выраженными иммунологическими сдвигами, при высокой активности патологического процесса назначается преднизолон из расчета 0,5—1,5 мг/кг в сут сроком на 1—3 мес с последующим снижением дозы до поддерживающей (5—10 мг/сут), которая иногда сохраняется в течение нескольких лет. Наличие противопоказаний к применению кортикостероидов или малая их эффективность требуют введения в общетерапевтический комплекс цитостатиков в качестве иммуносупрессантов (азатиоприна по 1—3 мг/кг или лейкерана по 0,1—0,2 мг/кг в сутки) на 2—3 мес. К иммуносупрессантам относится также D-пеницилламин, который наряду с унитиолом считается веществом, улучшающим обмен коллагена. Использование его длительно в дозах до 1,2—2 г/сут увеличивает содержание растворимого коллагена и тем самым уменьшает индуративные изменения кожи и сосудистые нарушения. Применяется диметилсульфоксид, обладающий противовоспалительным, противоотечным, спазмолитическим и антикоагулянтным действием.

Особое место занимают лечебная гимнастика, массаж и физиотерапия (электрофорез с гиалуронидазой, ультразвук с гидрокортизоном, аппликации парафина, диметилсульфоксида), направленные на улучшение кровоснабжения тканей и расширение объема движений у больных с контрактурами.

У больных с хроническим течением и низкой активностью ССД, особенно при акросклеротическом ее варианте, а также при ограниченной форме склеродермии широко применяется лидаза в виде электрофореза или 10—15 инъекций по 32—64 ЕД через день (2—4 курса в год), ангиотрофин по 1 мл (1—2 курса в год), 15—20 инъекций, наряду с этим компламин, АТФ, унитиол, витамины, алоэ и др.

Помимо указанного, всем больным необходимы полноценная диета, меры общеукрепляющего воздействия, при поражении внутренних органов — симптоматические средства. Развитие истинной склеродермической почки требует интенсивной терапии, направленной на нормализацию артериальной гипертензии и острой почечной недостаточности.

Этапное лечение включает пребывание больного не только в стационаре, но и в санатории на курортах с теплым, мягким климатом. Курортные факторы оказывают благоприятное влияние на течение заболевания, подвижность больных, уменьшая суставно-мышечные контрактуры, уплотнение кожи, вазоспастические явления. На курорт направляются дети с хроническим и подострым течением ССД в период низкой активности патологического процесса при отсутствии тяжелых поражений висцеральных органов. В последующие периоды жизни больные подлежат диспансерному наблюдению кардиоревматолога, который продолжает лечение, проводит профилактику рецидивов и реабилитацию больных.

Профилактика. Первичная профилактика состоит из выявления детей, относимых к группе риска, и устранения факторов, провоцирующих заболевание. Вторичная профилактика направлена на предупреждение обострений и активации патологического процесса.

Прогноз. Прогноз наиболее серьезен при развитии болезни у детей раннего возраста и зависит от быстроты генерализации и наличия суставно-мышечных контрактур, определяющих инвалидность ребенка, и тяжести поражения висцеральных органов. Летальность ниже, чем у взрослых больных, и в основном определяется сердечно-легочной недостаточностью, развитием истинной склеродермической почки или присоединением вторичной инфекции, особенно на фоне синдрома мальабсорбции.

ДЕРМАТОМИОЗИТ (DERMATOMYOSITIS)

Дерматомиозит — тяжелое заболевание, проявляющееся преимущественно системным поражением мышц (полимиозит), а также кожных покровов и неяркой, но частой висцеральной патологией.

Возможна взаимосвязь, отмечаемая особенно часто среди взрослых больных (у 15—24%), между дерматомиозитом и опухолевым процессом, что легло в основу разделения дерматомиозита на первичный — идиопатический и вторичный — опухолевый.

Этиология. До настоящего времени этиология окончательно не выяснена. Обсуждается роль латентной вирусной инфекции, которая, очевидно, иногда передается трансплацентарно в эмбриональном периоде еще до становления иммунокомпетентной системы. Этим, по-видимому, и объясняется несовершенство иммунных механизмов защиты по отношению к данному вирусу. В прямой взаимосвязи с этой концепцией рассматриваются вопросы семейно-наследственной предрасположенности, генетической основы дерматомиозита. С целью подтверждения последнего изучается частота определенных сублокусов HLA-антигенов у больных дерматомиозитом.

Патогенез. В развитии заболевания определенную роль играют изменение реактивности организма, участие иммунных и аутоиммунных реакций. Подтверждением являются анамнестические указания на высокую частоту про-

явлений экссудативного диатеза у больных в раннем возрасте, наличие аллергических реакций в ответ на воздействие определенных факторов внешней и внутренней среды (инсоляция, охлаждение, профилактические прививки, введение гамма-глобулина, лекарственные препараты и т. д.). Предполагается, что все это создает преморбидный фон, определенную готовность макроорганизма к неадекватному ответу с развитием клинической картины дерматомиозита. Однако в сравнении с другими диффузными болезнями соединительной ткани (СКВ, ССД, смешанное заболевание соединительной ткани, синдром Шегрена) при дерматомиозите нарушение иммуногенеза выражено слабее. Тем не менее на высоте активности процесса в стенках сосудов пораженных мышц и в базальной мембране эпидермиса кожи при иммунофлюоресцентном исследовании выявляется отчетливое интенсивное свечение иммунных комплексов.

Распространенный васкулит, признаки которого у детей удается установить значительно чаще, чем у взрослых больных, является важным звеном патогенеза. Отмечаются повышенная проницаемость сосудистых стенок, периваскулярная лимфоидно-макрофагальная инфильтрация, свидетельствующая о гиперчувствительности замедленного типа, нарушается гемодинамика на уровне микроциркуляции и более крупных сосудов, развивается склероз сосудистых стенок.

Васкулиты лежат в основе генерализации заболевания, полиморфизма клинических проявлений, тяжелых некробиотических процессов с последующими функциональными и органическими изменениями пораженных органов и тканей. Отмеченная выше связь дерматомиозита с опухолевым процессом, чаще злокачественного характера, определяет возможное участие аутоиммунных механизмов в развитии заболевания с участием специфического опухолевого антигена. Поэтому при разрушении опухоли под воздействием консервативной терапии состояние больных дерматомиозитом резко ухудшается в связи с нарастанием антигена в крови и, наоборот, при оперативном удалении опухоли проявления заболевания исчезают.

Несмотря на то что сосудистая патология в значительной мере определяет генерализацию и полиморфизм клинических проявлений, основные и наиболее тяжелые поражения касаются мышечных волокон миофибриллярного аппарата. Развитие миозита создает характерную клиническую картину заболевания. Деструктивные и некротические процессы в мышечной ткани сопровождаются выбросом в периферическую кровь ферментов, принимающих участие в мышечном сокращении (креатинфосфокиназы), а также других энзимов и креатина. Подобные сдвиги особенно отчетливо выражены в активном периоде дерматомиозита.

Клиническая картина. Наиболее часто заболевание встречается у детей старше 3 лет и среди девочек. Примерно у $^1/_3$ больных дерматомиозит имеет острое, бурное начало с высокой лихорадки, быстро нарастающей мышечной слабости, резко или умеренно выраженных миалгий, кожных изменений и поражения слизистых оболочек. В подобных случаях в числе первых симптомов дерматомиозита могут быть отек кожи, подкожной клетчатки, мышц, а также суставной синдром, висцеральные проявления болезни.

У остальных дерматомиозит начинается подостро. Появляются субфебрильная температура, неяркие кожные изменения, умеренная мышечная слабость, которая у некоторых больных может присоединиться и позднее, изредка наблюдаются ограниченные отеки мягких тканей. Характерно последовательное появление симптомов, общее состояние при этом нарушается мало, начало болезни растягивается на 2—3 нед.

Поражение кожи в типичных случаях характеризуется лиловой эритемой и отеками, обычно локализующимися в параорбитальной области. Они

создают патогномоничный признак заболевания, известный как «дерматомиозитные очки», или «полумаска» (рис. 66). Почти у всех больных отмечаются симметричные эритематозно-лиловые участки кожи и атрофические рубчики над разгибательными поверхностями суставов (рис. 67). Нередки также телеангиэктазии в области верхних век, «сосудистый венчик» (капилляриты) на ладонях, кончиках пальцев, симметричный мраморный рисунок кожи лица, туловища. Характерны нарушения трофики с развитием некрозов мягких тканей различной локализации (рис. 68). Отмечаются сухость и шелушение кожных покровов, гипер- и депигментированные участки. Иногда наблюдается кальциноз подкожной клетчатки с образованием свищей и выраженной перифокальной реакцией. Все описанное создает картину так называемой пойкилодермии (пойкилодерматомиозит).

Почти у всех больных отмечается поражение слизистых оболочек полости рта, верхних дыхательных путей, конъюнктивы, влагалища. Наблюдаются как полиартриты, так и полиартралгии. Обычно поражаются симметрично лучезапястные, коленные, голеностопные и межфаланговые суставы. Полиартриты чаще носят подострый характер. Может развиться кальцификация суставной капсулы.

Поражение мышц является главной особенностью дерматомиозита. В процесс вовлекаются преимущественно скелетные мышцы, симметрично и почти диффузно, с акцентом на проксимальную группу. Поражаются также мимические, окулярные, глоточные и жевательные мышцы. Это сопровождается мышечной слабостью, иногда вплоть до полной обездвиженности больного, нарушением акта глотания (пища выливается через нос), дизартрией, гнусавостью голоса или афонией. Снижается дыхательная экскурсия грудной клетки. Мышечной слабости сопутствуют миалгии. При пальпации мышц определяется их тестоватая консистенция с очаговой плотностью. Развиваются гипотрофия и кальциноз — основная причина сухожильно-мышечных контрактур и инвалидности (рис. 69). Клинические признаки поражения мышц сопровождаются изменениями на электромиограммах, соответствующими степени тяжести заболевания.

Частым клиническим признаком дерматомиозита у детей является поражение респираторной системы. Выявляется дыхательная недостаточность в связи с поражением дыхательных мышц, включая диафрагму, а также легких и плевры. Благодаря вовлечению в патологический процесс дыхательной мускулатуры и глоточных мышц легко возникает аспирация слюны и пищи с последующим развитием аспирационной бронхопневмонии. Последняя нередко принимает затяжное течение. Кроме того, значительное снижение вентиляции легких, особенно в задненижних отделах, и расстройства кровообращения при этом создают в разгар заболевания благоприятную почву для банальной бронхопневмонии, или интерстициальной пневмонии. Легочный синдром в большинстве случаев сочетается с явлениями плеврита сухого или экссудативного с небольшим выпотом. Наряду с этим иногда наблюдается клинико-рентгенологическая картина острого легочного васкулита или плеврита с массивным выпотом. В основе подобных изменений может лежать собственно дерматомиозит, нередко осложненный вторичной инфекцией. Однако все случаи, протекающие с атипичным легочно-плевральным синдромом, требуют тщательного отдифференцирования от туберкулеза.

При поражении сердца у больных дерматомиозитом следует иметь в виду диффузный или очаговый миокардит, а также миокардиодистрофию. На высоте активности заболевания может развиться эндокардит, который обычно протекает скрыто, но иногда сопровождается формированием органического порока сердца. Возможен и перикардит с характерной завуалированностью клинических симптомов. Изредка наблюдается коронарит, вплоть до

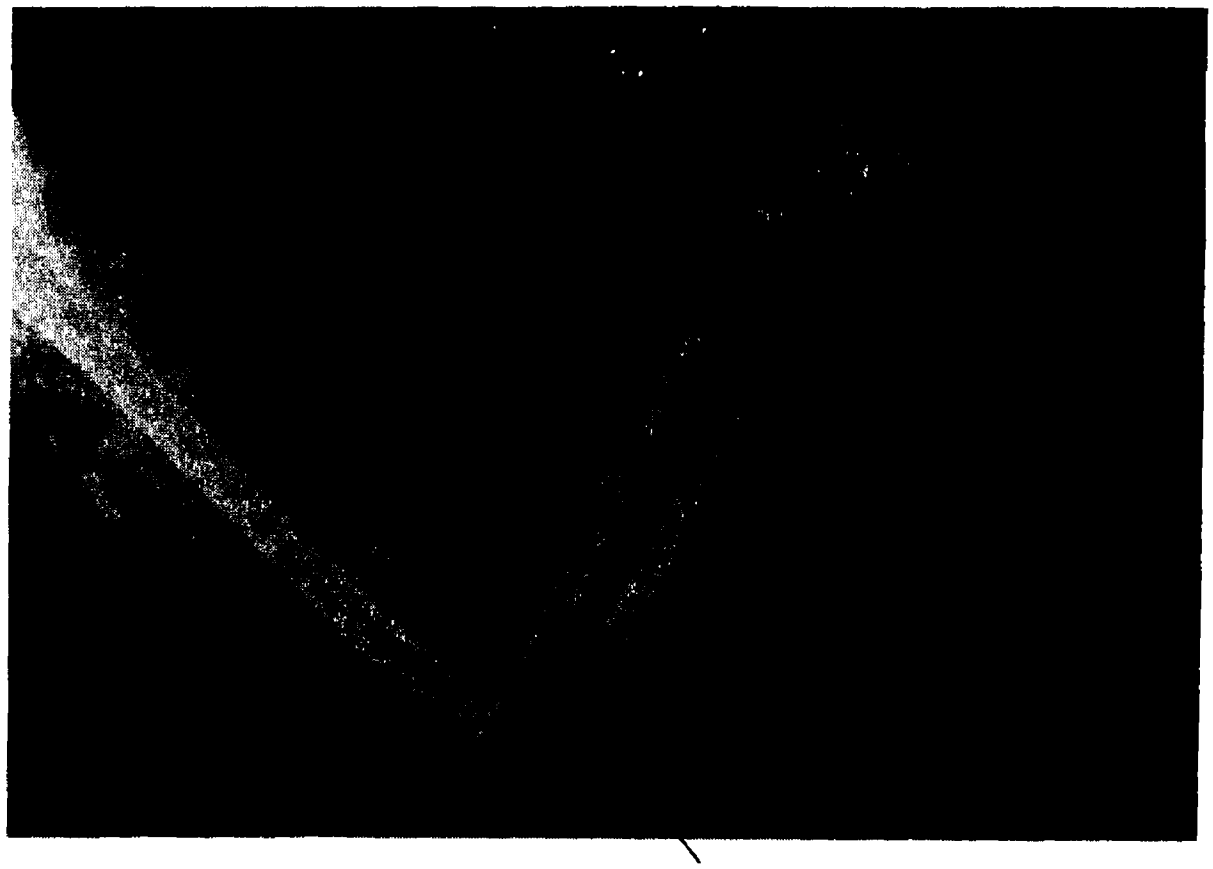


Рис. 69. Множественные тени костной плотности в мягких тканях – от отдельных вкраплений до конгломератов (диффузный кальциноз) при дерматомиозите. Резкий остеопороз. Истончение кортикального слоя.

развития инфаркта миокарда. Сердечно-сосудистая недостаточность несвойственна дерматомиозиту, но у отдельных больных она может развиться и даже стать причиной смерти.

Поражение нервной системы при дерматомиозите у детей обусловлено диффузным васкулитом. В зависимости от локализации последнего может быть патология центральных и периферических отделов нервной системы в виде энцефалита, менингоэнцефалита, локального поражения подкорковых образований или коры большого мозга, провоцирующего соответственно хорееподобные гиперкинезы, эпилепсию и т. д. Иногда появляются симптомы поражения черепных нервов (чаще вовлеченность в процесс глазодвигательных, зрительного, тройничного нервов). Возможны различные варианты нарушения чувствительности: гиперестезии, гипостезии и парестезии, иногда выражен корешковый синдром. Отмечаются симптомы, указывающие на участие вегетативной нервной системы в общем процессе; развиваются астеноневротические реакции.

Изменения глазного дна встречаются нередко и отличаются полиморфизмом. Чаще наблюдается симметричное сужение артерий сетчатки и неравномерное утолщение их стенок, иногда с сопутствующим умеренным или выраженным расширением вен. Могут также отмечаться геморрагии и плазморрагии по ходу сосудов, около диска зрительного нерва, нечеткость контура зрительного нерва. Изменения глазного дна обычно обратимы, однако иногда могут прогрессировать и привести к частичной или полной атрофии зрительного нерва.

Поражение желудочно-кишечного тракта при дерматомиозите у детей нередко определяет тяжесть клинической картины заболевания. Особенно серьезным является развитие эзофагита, гастродуоденита, энтероколита, которые могут быть обусловлены как катаральным воспалением слизистой оболочки, так и эрозивно-язвенным процессом с возможной перфорацией стенки соответствующих отделов желудочно-кишечного тракта. Боли

в животе могут быть вызваны и нарушением вегетативной регуляции, что приводит к спастическим и атоническим явлениям: запору, поносу, иногда недержанию кала.

Почки, как правило, не вовлекаются в патологический процесс. Может наблюдаться протеинурия, иногда микрогематурия и цилиндрурия без нарушения функционального состояния почек. Очень редко имеет место миоглобинурия с явлениями почечной недостаточности.

Из других проявлений следует отметить непостоянную температурную реакцию, обычно субфебрильного типа. Характерна прогрессирующая общая дистрофия. Возможны поражения зубов, оссальгии, остеолиз и т. д. На высоте активности дерматомиозита может развиться нормохромная анемия, реже и особенно на фоне кортикостероидной терапии — умеренный лейкоцитоз с некоторым сдвигом влево, но иногда появляется тенденция к лейкопении. Увеличение СОЭ обычно отражает значительную остроту заболевания.

Для активного дерматомиозита у детей характерно повышение содержания ферментов (креатинфосфокиназы, лактатдегидрогеназы, аспарат- и аланинаминотрансфераз, альдолазы) и креатина в сыворотке крови, а также уровня α_2- и γ-глобулиновых фракций, серомукоида и дифениламиновой реакции. Обнаруживаются умеренное повышение уровня иммуноглобулинов, особенно класса G, снижение титра сывороточного комплемента. В редких случаях выявляется АНФ в низких титрах или устанавливается наличие единичных LE-клеток (до 0,4%), антител к ДНК (преимущественно II типа).

Течение. Течение дерматомиозита может быть острым, подострым и первично-хроническим. Выделяют также 3 степени активности патологического процесса.

При III (высокой) степени активности возможны повышение температуры до фебрильной, ярко выраженные изменения кожи с очаговым или распространенным отеком, артралгии, диффузное поражение мышц с уплотнением их и болевым синдромом, явлениями дизартрии, афонии, дисфагии, значительным ограничением экскурсии грудной клетки. Висцеральные проявления болезни разнообразны, но строго обязательны. Отмечаются резкие изменения на ЭМГ в виде значительного сужения амплитуды колебаний, вплоть до «биоэлектрического молчания»; существенно повышается содержание сывороточных ферментов, а также креатинина крови (в 3—5 раз) и мочи, увеличивается СОЭ.

При II (умеренной) степени активности температура нормальная или субфебрильная, кожные изменения и поражение мышц менее тяжелые, отек тканей умеренный и носит очаговый характер. Однако мышечная слабость и миалгии заметно ограничивают двигательную активность ребенка, отмечаются дизартрия, преходящая дисфагия, артралгии и т. д. Могут наблюдаться изменения внутренних органов. Показатели ферментативной активности сыворотки крови, содержание креатина в крови и моче, данные ЭМГ меньше, чем при III степени, отклоняются от нормы.

При I (минимальной) степени активности температура тела нормальная, имеются лишь неотчетливая лиловая эритема кожи, верхних век и разгибательной поверхности суставов, а также мраморность, преимущественно в дистальных отделах рук и ног. Мышечная слабость выявляется лишь при нагрузке. Изредка голос приобретает гнусавый оттенок, выявляются очаговый миокардит, вегетативные расстройства; отсутствуют существенные изменения лабораторных показателей и ЭМГ.

Острое течение дерматомиозита характеризуется в начальном периоде высокой активностью и быстрым развитием (за 3—6 нед) тяжелой полисистемной клинической картины заболевания.

Подострое течение отличается умеренной активностью и более медленным (в среднем за 7 мес) распространением поражений по органам.

Первично-хроническое течение характеризуется низкой активностью и поражением в основном кожи и мышц.

Независимо от варианта течения у ряда больных дерматомиозитом после острого периода наступает длительная ремиссия, но иногда заболевание приобретает волнообразное или непрерывно-рецидивирующее течение. В редких случаях остро или подостро развившийся процесс принимает «галопирующий» характер, не поддающийся комплексной терапии, и быстро завершается летальным исходом. Острое и подострое течение дерматомиозита может в дальнейшем, в среднем через 3 года, сменяться хроническим с периодами ремиссий и обострения заболевания.

Диагноз. Основными диагностическими критериями дерматомиозита у детей являются лиловая параорбитальная эритема, иногда с отеком («дерматомиозитные очки»), поражение кожи над разгибательными поверхностями суставов, нередко приводящее к атрофическим рубчикам, симметричное поражение скелетных мышц, преимущественно проксимальных групп (слабость, боли, отеки, гипотрофия), а также глоточных и гортанных мышц. Дополнительными критериями болезни служат: температурная кривая неправильного типа, недомогание, анорексия, потеря массы тела, пойкилодермия, распространенные отеки кожи и подкожной клетчатки, сосудистый стаз, некрозы; поражение слизистых оболочек; сухожильно-мышечные контрактуры, артралгии; миокардит, поражение периферической и центральной нервной системы и др. Важное значение в оценке активности дерматомиозита имеют повышение показателей лактатдегидрогеназы, креатинофосфокиназы, аминотрансфераз, альдолазы, гиперкреатинурия, увеличенная СОЭ, диспротеинемия. Диагноз подтверждается данными ЭМГ и морфологического исследования кожи и мышц.

Дифференциальный диагноз. Следует проводить дифференциальный диагноз дерматомиозита и других диффузных заболеваний соединительной ткани. Эритема на лице в сочетании с лихорадкой, поражением суставов и различными висцеритами требует исключить прежде всего системную красную волчанку, при которой кожные изменения имеют более яркий оттенок, в то время как для дерматомиозита характерна лиловая эритема. Волчаночный миозит более быстро поддается кортикостероидной терапии. Системной красной волчанке свойственны такие изменения, как панцитопения, наличие LE-клеток и АНФ в крови, в то время как активному дерматомиозиту — высокий уровень ферментов сыворотки крови, гиперкреатинурия.

Иногда ранние клинические признаки дерматомиозита (артралгии, полиартрит, поражение сердца в сочетании с лихорадкой) служат основанием для первичного диагноза ревматизма или ревматоидного артрита. Однако лиловая эритема и поражение скелетных мышц (слабость, отеки, боли) помогают правильно распознать заболевание.

Наиболее сложен дифференциальный диагноз дерматомиозита и склеродермии без типичных кожных изменений. Следует помнить, что кальцинаты при ССД локализуются в основном в области пальцев рук и периартикулярно, а при дерматомиозите — преимущественно в мышцах; при ССД дисфагия обусловлена нарушением перистальтики, главным образом в нижних отделах пищевода, а при дерматомиозите она является следствием вовлечения в процесс мышц глотки и верхнего отдела пищевода; учитываются и другие особенности каждой из этих болезней.

Распространенный сосудистый стаз, язвенные процессы и некрозы мягких тканей с последующим рубцеванием, а также наличие мышечной симптоматики нередко затрудняют дифференциальную диагностику дерматомиозита у де-

тей и узелкового периартериита. Однако преимущественно проксимальная локализация сосудистых изменений, данные реовазографии, наличие некрозов и язвенных процессов, преобладание болевого синдрома, протекающего по типу каузалгического, над слабостью, отсутствие симптомов поражения дыхательных и глоточных мышц дают возможность отграничить это заболевание от дерматомиозита.

Высокая температура, головокружение, тошнота, рвота, глазодвигательные нарушения, слабость и ригидность затылочных мышц, быстро присоединяющиеся симптомы миогенного бульбарного паралича при остром дерматомиозите дают основание заподозрить острое инфекционное воспаление мозга и его оболочек – энцефалит, менингит, менингоэнцефалит. При этом для дифференциальной диагностики, помимо клинико-лабораторных данных, большое значение имеют исследования спинномозговой жидкости, обычно не обнаруживающие отклонений в случаях дерматомиозита, а также результаты электромиографии и морфологических исследований биоптатов мышц. Однако следует помнить, что дерматомиозит может протекать с клинической картиной энцефалита и даже менингоэнцефалита, в основе которых лежит диффузный васкулит мозга как проявление основного процесса.

Лечение. Терапия должна быть индивидуальной, последовательной и проводиться с учетом возраста ребенка, особенностей течения заболевания и степени активности его. Основным терапевтическом средством являются кортикостероиды. Из них наиболее часто применяется преднизолон. Определение суточной его дозы и метода введения находится в прямой зависимости от тяжести состояния ребенка и степени активности процесса. При I степени активности доза преднизолона в среднем составляет 0,5 мг, при II степени – 1,0 мг, при III степени – 1,5 мг на 1 кг массы тела в сутки. У больных с особенно тяжелым, «галопирующим», течением дерматомиозита она может достигать 5 мг/кг в сутки и более. При затруднении акта глотания преднизолон вводят внутримышечно или внутривенно. Однако следует помнить, что парентеральное введение гормонов обеспечивает более быстрый, хотя и кратковременный, эффект. Поэтому в подобных случаях суточная доза препарата должна быть повышена. Длительность применения максимальной подавляющей дозы в среднем равняется 1–2 мес. По мере стихания активности патологического процесса суточное количество преднизолона постепенно уменьшается под контролем показателей клинико-лабораторного и инструментального обследования больного.

При интеркуррентном заболевании, стрессовой ситуации, а также в весенне-летний период темп снижения дозы кортикостероидов замедляется. Уровень поддерживающей дозы колеблется от 2,5 до 20 мг в сутки, полностью прием преднизолона прекращается осторожно с учетом возможного развития синдрома отмены и активации процесса. Обычно длительность лечения кортикостероидами составляет не менее $2^1/_2-3$ лет при условии этапности наблюдения. Побочные проявления и осложнения, если они не угрожают жизни ребенка, не должны служить основанием для полного прекращения кортикостероидной терапии.

При наличии тяжелых, неуклонно прогрессирующих, стероидорезистентных форм дерматомиозита, также при осложнениях терапии, когда дальнейшее применение кортикостероидов невозможно (особенно в больших дозах), а необходимость в активной иммунодепрессивной терапии сохраняется, применяются цитостатические средства. Препаратом выбора является метотрексат – антагонист фолиевой кислоты, который назначают по 2,5–7,5 мг в сутки и дают в течение 2–3 мес. В дальнейшем дозу снижают до $^1/_2-^1/_3$ от первоначальной и применяют длительно, месяцами в комплексе

с поддерживающей дозой кортикостероидов. Однако в связи с тем, что у детей на фоне основного заболевания часто развиваются трофические нарушения и присоединяется вторичная инфекция, применение цитостатических средств ограничено. Кроме того, цитостатики могут вызвать угнетение гранулоцитопоэза, что требует регулярного контроля за показателями периферической крови (1—2 раза в неделю).

С целью повышения терапевтического эффекта в лечебный комплекс наряду с кортикостероидами вводится компламин (теоникол) в средних терапевтических дозах (0,15—0,3 г 2—3 раза в сутки в зависимости от возраста). Наиболее отчетливо его действие (по данным реовазографии) проявляется при внутримышечном введении по 1—2 мл в сутки в течение 10—15 дней с последующим применением внутрь. Определенное место в терапии дерматомиозита занимают препараты 4-аминохолинолинового ряда, которые рекомендуются при снижении активности процесса (делагил, хлорохин по 0,125—0,5 г/сут или плаквенил по 0,2—0,8 г/сут в зависимости от возраста). Показано также применение противовоспалительных средств: ацетилсалициловой кислоты, пирозолоновых препаратов (бутадион, реопирин), производных индола (индометацин, индоцид, метиндол), дериватов фенилуксусной кислоты (бруфен). В активной фазе заболевания, особенно при явлениях дисфагии и дизартрии, а также при отчетливом миопатическом синдроме патогенетически оправдано применение антихолинэстеразных средств (прозерин, оксазил, местинон). Эти препараты назначаются в возрастной дозировке за 20 мин до еды ежедневно (прозерин — внутрь и под кожу; местинон — внутрь, под кожу и внутримышечно; оксазил — внутрь) в течение 3—4 нед с повторением курса лечения через 20—25 дней. При умеренной и минимальной активности дерматомиозита показано лечение 1% раствором натрия аденозинтрифосфата (АТФ) в виде внутримышечных инъекций по 0,5—1 мл ежедневно в течение 25—30 дней (2—3 курса в год). В комплексе с АТФ рекомендуется прием глутаминовой кислоты в возрастной дозировке.

Для лечения кальциноза (умеренная и минимальная активность дерматомиозита) используется динатриевая соль этилендиаминтетрауксусной кислоты (Na_2-ЭДТА или трилон Б). Разовая доза препарата — 0,25—1 г (5—20 мл 5% раствора). ЭДТА вводят только капельно, внутривенно, в 350—400 мл 5% раствора глюкозы; вливание делают ежедневно в течение 5 дней с последующим 5-дневным интервалом, всего на курс 15 вливаний (2—3 курса в год). Во время введения препарата может развиться синдром тетании, что объясняется быстрым понижением уровня кальция в крови, поэтому вводить Na_2-ЭДТА следует медленно, не более 10—12 капель в минуту. В интервалах между введениями необходимо повторно определять уровень кальция сыворотки крови и мочи. Такое побочное действие препарата, как жжение на месте инфузии, предотвращается замедлением темпа вливания. Иногда могут наблюдаться озноб, повышение температуры, что заставляет прекратить лечение. Возможны и другие осложнения: тромбофлебит, протеинурия, гематурия.

Антибиотики (широкого спектра действия, желательно полусинтетические в сочетании с нистатином) назначаются по показаниям. Необходимо применение курсов витаминов С, B_1, B_2, B_6. Назначаются и витамины А и B_{12}, рутин, антигистаминные, обволакивающие и адсорбирующие, гипотензивные средства, сердечные гликозиды, транквилизаторы и другие препараты, влияющие на процессы тканевого обмена, ферменты, особенно при длительно текущем процессе. В период кортикостероидной терапии рекомендуются препараты калия, вначале постоянно, а затем курсами.

При явлениях упорного дерматита эффективны дериваты кортизона в виде мази. При тяжелых язвенных процессах на коже и подкожной клетчатке

с реактивным воспалением используются антисептические средства, а также аппликации витаминов.

В активной фазе дерматомиозита допустимо назначение лишь электрофореза с гипосенсибилизирующими средствами. Остальные физиотерапевтические процедуры, особенно при максимальной и умеренной активности процесса, противопоказаны. Подводный душ-массаж, ионофорез с лидазой и ронидазой назначаются больным с распространенными сухожильно-мышечными контрактурами с большой осторожностью и только в неактивной фазе болезни.

Лечебную гимнастику и массаж при дерматомиозите у детей надо начинать очень рано (при уменьшении болевого синдрома) и проводить длительно. При стойких сухожильно-мышечных контрактурах показана механотерапия.

Большое внимание уделяется уходу за больными. Питание должно быть богато белком, витаминами, калием. При появлении первых признаков остеопороза ребенка укладывают на щит. С целью уменьшения нагрузки на позвоночник применяют фиксирующие корсеты. При тяжелом поражении дыхательных и глоточных мышц питание осуществляют через зонд, периодически отсасывают мокроту из верхних дыхательных путей. Иногда больные нуждаются в управляемом дыхании. Длительность постельного режима больного зависит от интенсивности болевого синдрома, мышечной слабости, характера изменений сердечно-сосудистой и дыхательной систем. Однако следует избегать длительного пребывания ребенка в постели в связи с опасностью развития контрактур.

Профилактика. Первичная профилактика предусматривает необходимость выделения группы детей, которым угрожает развитие диффузных заболеваний соединительной ткани. У этих детей с особой осторожностью следует проводить вакцинацию, применять антибиотики, сульфаниламиды, вводить гамма-глобулин, переливать плазму, кровь. В некоторых случаях им необходимо дать отвод от профилактических прививок. Вторичная профилактика требует организации диспансерного наблюдения (желательно кардиоревматолога), направленного на предупреждение рецидивов и прогрессирование дерматомиозита. Больные освобождаются от всех профилактических прививок. Бициллинопрофилактика противопоказана. Необходимо исключить возможность инсоляции, физиотерапевтических процедур, физического переутомления, переохлаждения, необоснованной лекарственной терапии, стрессовых ситуаций. После выписки из стационара больному дерматомиозитом показаны систематические занятия лечебной гимнастикой, легкий массаж. Большое внимание уделяется предохранению больных от интеркуррентных заболеваний, санации очагов хронической инфекции. Для детей, продолжающих получать кортикостероидную терапию, следует организовать обучение на дому. Лишь при очень низкой дозе стероидных препаратов допустимо посещение школы с добавочным одним или двумя выходными днями в неделю.

Прогноз. Прогноз наиболее благоприятен у больных, имевших однократный острый эпизод дерматомиозита с последующей стойкой ремиссией при волнообразном течении заболевания. Гораздо серьезнее он при рецидивирующем течении патологического процесса. В последнем случае значительно повышается процент инвалидности и летальности. Инвалидность при дерматомиозите обусловлена распространенной мышечной гипотрофией, кальцинозом, нередко диффузного характера, и тяжелыми сухожильно-мышечными контрактурами. Среди причин смерти на первом месте по частоте стоит дыхательная недостаточность, развивающаяся в связи с длительным и распространенным поражением дыхательных мышц, пневмонией, на втором – трофические нарушения желудочно-кишечного тракта и дыхательных путей, что

сопровождается эрозивно-язвенным процессом различной локализации вплоть до перфорации и кровотечения. Причиной смерти могут быть также присоединение инфекции, развитие сепсиса. Летальность чаще всего наблюдается в первые два года болезни.

Глава XVIII

РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ (ARTHRITIS RHEUMATOIDEA)

Ревматоидный артрит (РА) – это заболевание неизвестной этиологии со сложными аутоиммунными процессами патогенеза, которое характеризуется хроническим прогрессирующим течением с преимущественным поражением суставов.

По отношению к детям и подросткам наиболее приемлем термин «ювенильный (juvenilis – юношеский) ревматоидный артрит» (ЮРА).

По данным эпидемиологических исследований РА страдает от 0,4 до 1,3% взрослого населения. Дети болеют реже. Выборочное обследование детской популяции одного из городов отразило частоту ЮРА, равную 0,05%. Заболевание начинается преимущественно у детей дошкольного возраста, из них в 50% до 5 лет.

Несмотря на то что ЮРА является редкой патологией, он представляет собой социальную проблему, так как вследствие тяжелых нарушений опорно-двигательного аппарата приводит к ранней инвалидизации больных с последующей утратой трудоспособности. Это, а также развитие вторичного нанизма, т. е. отставание в росте и развитии, является источником психической травмы у детей с ЮРА. В последние годы внимание врачей и исследователей сосредоточено на изучении основных истоков болезни, роли инфекции, неспецифической белковой сенсибилизации, климатических влияний, значении наследственности и пола в возникновении ЮРА.

Этиология. Причина возникновения РА остается недостаточно выясненной. Известная роль в возникновении болезни отводится инфекции, в том числе бактериальной, стрепто- и стафилококкам или их фильтрующимся формам (L-формам), а также вирусам и микоплазмам (мельчайшим микроорганизмам на грани между бактериями и вирусами). В пользу инфекционной теории развития ЮРА у детей свидетельствуют частое выявление очагов инфекции в миндалинах, желчных протоках и мочевыводящих путях, а также развитие болезни непосредственно после катара верхних дыхательных путей, ангины. Подтверждением этого является и факт обнаружения вирусоподобных включений в клетках синовиальной оболочки пораженных суставов, а также содержание в сыворотке крови больных РА антител к вирусу кори, парагриппа типа 1 и к вирусу краснухи. Принимается во внимание и то, что из синовиальной оболочки и жидкости пораженных суставов удается выделить микроорганизмы класса микоплазм и гальпровий. Однако в настоящее время нет достаточно убедительных данных о прямом участии микроорганизмов в возникновении РА. Поэтому справедливым следует считать мнение Е. М. Тареева о том, что в основе ревматоидного артрита как у взрослых, так и у детей лежат измененная реактивность больных, их сверхчувствительность к различным факторам внешней среды.

Патогенез. Большинство исследователей относит РА к иммунопатологическим болезням, в развитии которых определенное значение имеют возраст, пол, наследственная предрасположенность. Наиболее полно изучены наруше-

ния гуморального иммунитета. Основным пораженным органом является синовиальная оболочка сустава, богатая иммунокомпетентными клетками. Здесь, по мнению специалистов, развертывается массивная иммуновоспалительная реакция с формированием в последующем сложного аутоиммунного механизма патогенеза РА. Предполагается, что неизвестный пока первичный антиген (бактерии, микоплазмы и т. д.) вызывает гиперпродукцию измененных иммуноглобулинов, которые воспринимаются иммунокомпетентной системой как аутоантигены. В ответ на это плазматические клетки синовиальной оболочки сустава продуцируют антитела — так называемые ревматоидные факторы. Реакция аутоантиген—аутоантитело, происходящая в синовиальной ткани при участии комплемента, приводит к образованию иммунных комплексов и сопровождается агрегацией тромбоцитов с выделением серотонина и других биологически активных веществ. Указанные агенты действуют на сосудистую стенку, повышая ее проницаемость, вызывают расширение сосудов. Активированные компоненты комплемента стимулируют миграцию (хемотаксис) нейтрофильных лейкоцитов в полость сустава. В процессе фагоцитоза иммунных комплексов нейтрофильными лейкоцитами происходит выброс в синовиальную жидкость протеолитических ферментов. Последние активируют медиаторы воспаления (кинины, простагландины и др.). Это в свою очередь ведет к повреждению клеточных структур хряща с образованием аутоантигенов, что поддерживает цепную реакцию нарушения иммунитета, столь типичную для РА.

Иммунные комплексы могут длительно сохраняться в синовиальной ткани и обусловливать повреждение сустава, а также циркулировать в крови, вызывая внесуставные проявления РА, в основе которых лежит воздействие сенсибилизированных лимфоцитов и иммунное воспаление. Изучение клеточного иммунитета при РА показало, что в активной фазе заболевания уменьшается общее количество Т-клеток в периферической крови и увеличивается их число в синовиальной жидкости. В то же время количество В-клеток в синовиальной жидкости значительно снижается. Возможно, это связано с тем, что бóльшая часть В-клеток превращается в зрелые плазматические клетки, в изобилии обнаруживаемые в синовиальной ткани. Гиперпродукцию аутоантител при РА можно объяснить дефектностью Т-супрессоров или появлением аутоагрессивного клона В-лимфоцитов.

Изучается и роль генетических факторов при этом заболевании. Распространение РА среди родственников больных в 2 раза выше, чем в контроле, но доказательств истинного наследственного характера болезни пока нет.

Патологическая анатомия. Ведущим клиническим признаком РА является артрит, а в начале заболевания — синовит. Поэтому в полости сустава содержится увеличенное количество синовиальной жидкости. Макроскопически синовиальная оболочка сустава выглядит набухшей, гиперемированной. В последующем, по мере прогрессирования заболевания, происходит микроворсинчатое разрастание ее в виде плаща или так называемого паннуса, состоящего из пролиферирующих фибробластов, лимфоцитов, макрофагов. Паннус наползает на суставную поверхность, проникает в суставной хрящ, вызывая там дистрофические и деструктивные изменения в виде сухости, трещин, эрозий. Синовиальная жидкость становится мутной, вязкой, опалесцирующей. Дальнейшее прогрессирование болезни приводит к фиброзу и склерозу капсулы сустава, образованию фиброзных спаек. Эпифизы костей приобретают изъеденный вид, а при значительных эрозиях полностью разрушаются. Конечной стадией суставных изменений при РА является костный анкилоз.

В патологический процесс могут вовлекаться все органы (сердце, легкие, почки, печень) с преимущественным поражением мелких артерий. Возможно

развитие ревматоидного васкулита, в основном в сосудах мелкого и среднего калибра, проявляющегося эписклеритом, язвами на голенях и другими симптомами. Сердечные поражения характеризуются очаговым, реже диффузным, миокардитом с явлениями васкулита, затрагивающего мелкие артерии, венулы, капилляры. Реже обнаруживаются ревматоидные узелки, представляющие собой бесструктурные некротические массы, окруженные валом гистиоцитов. В очагах некроза обнаруживаются иммуноглобулины G и M, ферменты клеток, ядер, коллагеновых волокон. Наиболее типичен перикардит, имеющий фиброзно-спаечный характер. Спайки, утолщение листков перикарда могут приводить к облитерации его полости. Поражение эндокарда встречается редко.

Заболевания легких и плевры также встречаются нечасто и характеризуются очаговым или диффузным пневмосклерозом, плевритом с исходом в фиброз плевры, легочным артериитом. Значительно чаще наблюдаются изменения почек в виде амилоидоза, гломерулонефрита или межуточного нефрита. Возможны три типа изменений печени: 1) амилоидоз, 2) воспаление и склероз в портальных трактах, 3) дистрофия и некроз паренхимы. Желудочно-кишечный тракт чаще всего поражается в результате развития общего амилоидоза, при котором появляются массивные отложения амилоида в стенках сосудов и межуточной ткани.

Клиническая картина. Основной клинический синдром болезни — артрит. Сначала болезненность и припухлость появляются в одном суставе, чаще всего в коленном, а затем, на протяжении 1—3 мес, в процесс включается другой такой же сустав с противоположной стороны. Симметричность поражения суставов — один из главных признаков РА как у взрослых, так и у детей. Но у детей процесс начинается с крупных суставов (коленных, голеностопных), в то время как у взрослых в начале болезни чаще страдают мелкие суставы пальцев рук — межфаланговые и пястно-фаланговые. Вследствие болезненности и отечности пораженных суставов движения в них становятся ограниченными, положение — вынужденным, обеспечивающим наименьшее болевое ощущение. Это так называемая начальная, экссудативная, фаза воспаления. В дальнейшем процесс прогрессирует за счет продуктивной фазы воспаления. Появляется дефигурация пораженных суставов, обусловленная изменениями в периартикулярных тканях, бурситами и тендовагинитами, характерными для ЮРА.

Деформируясь, суставы могут приобретать различную форму, например коленные — чаще всего шаровидную, более мелкие (лучезапястные, межфаланговые суставы пальцев) — веретенообразную (рис. 70, 71, 72). Нарастают ограничение подвижности в суставах, мышечная атрофия, общая дистрофия, анемия. Этот симптомокомплекс наиболее часто характеризует клиническую картину ЮРА. Однако отдельные клинические формы его имеют существенные различия. Выделяют две основные клинические формы заболевания: преимущественно суставную, встречающуюся в 65—70% случаев, и более редкую — суставно-висцеральную.

При суставной форме ЮРА поражение суставов может быть множественным в виде полиартрита, ограниченным, захватывающим 2—4 сустава, т. е. по типу олигоартрита; примерно у 10% детей ЮРА протекает как моноартрит. В случаях полиартрита в процесс вовлекаются все суставы конечностей, шейного отдела позвоночника (что особенно типично для детей), грудинно-ключичные сочленения, челюстно-височные суставы. Олигоартрит чаще протекает с вовлечением в патологический процесс крупных суставов — коленных, тазобедренных, но могут поражаться и мелкие — межфаланговые суставы пальцев рук и ног, пястно- и плюснефаланговые. Моноартикулярное поражение чаще всего представлено гонитом — изменениями коленного суста-



Рис. 72. Рентгенограмма кистей больного ювенильным ревматоидным артритом. Выраженный остеопороз, подвывихи в суставах.

ва. Полиартикулярная форма ЮРА в активной фазе заболевания характеризуется, помимо суставного синдрома умеренной лихорадкой, увеличением периферических лимфатических узлов, выраженными вегетативными расстройствами. Одним из ярких клинических симптомов является прогрессирующая мышечная дистрофия, особенно в группах мышц, расположенных проксимальнее пораженного сустава. В случаях олиго- и тем более моноартрита общие проявления заболевания выражены слабо. В активной фазе болезни, как правило, выражен болевой синдром. Артралгии могут быть настолько сильными, что даже прикосновение простыни вызывает у ребенка резкие боли (синдром простыни). Это объясняется отеком воспалительного происхождения периартикулярных тканей и выпотом в полость сустава. При менее выраженной активности процесса боли в суставах возникают только при движении и пальпации. Рассасывание экссудата может сопровождаться хрустом в суставах при движениях, напоминающим хруст снега.

Пролиферативные и склеротические изменения в тканях, окружающих суставы, приводят к развитию контрактур, вследствие чего суставы фиксируются в определенном положении. Сгибательные контрактуры наблюдаются чаще всего из-за слабости разгибательных мышц. В этот период могут формироваться вывихи и подвывихи суставов, в результате чего голени ротируются кнаружи, развиваются ульнарное отведение кистей и другие деформации конечностей.

Особого внимания заслуживает симптом утренней скованности, хотя его трудно проследить у детей моложе 4—5 лет. В более старшем возрасте больные часто отмечают значительное затруднение движения в пораженных суставах именно по утрам. Этот симптом очень типичен для РА и является одним из диагностических критериев болезни.

Суставно-висцеральная форма ЮРА протекает тяжелее, чем суставная, вследствие вовлечения в патологический процесс внутренних органов.

В соответствии с клиническими особенностями в ней можно выделить: а) синдром Стилла, б) аллергосептический вариант и в) вариант с отдельными висцеритами.

Синдром Стилла характеризуется острым началом, лихорадкой, нередко аллергическими сыпями на коже, а также выраженным суставным синдромом, увеличением лимфатических узлов, печени и селезенки. Для него типичен полиартрит с вовлечением в процесс мелких суставов и шейного отдела позвоночника. В активной фазе заболевания дети страдают от резких болей в суставах. Последние отечны, выражена их дефигурация, затруднены не только активные, но и пассивные движения. Даже прикосновение к пораженным суставам болезненно. Дети, как правило, обездвижены из-за резко выраженного болевого синдрома и общей слабости, занимают вынужденное положение, чаще всего 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. Может развиться миокардит, перикардит, миоперикардит и крайне редко — эндокардит. Клинические проявления сердечных изменений не всегда отчетливы, особенно это касается перикардита, который чаще бывает фибринозным, очаговым и определяется только с помощью инструментальных методов исследования (электро-, фоно- и эхокардиография). Примерно у 10% больных возникают аортиты. Возможно вовлечение в патологический процесс органов дыхания, преимущественно плевры, реже — паренхимы легких в виде пневмонита как проявления диффузного васкулита.

Синдром Стилла как вариант суставно-висцеральной формы ЮРА имеет быстро прогрессирующее течение с частыми рецидивами. В результате рецидивов усугубляются изменения в суставах, доминирующими становятся пролиферативно-склеротические процессы, весьма характерны эрозивные изменения суставных поверхностей, костные анкилозы.

Не менее тяжелым является и аллергосептический вариант ЮРА. Ему также свойственны острое начало, высокая лихорадка с ознобом и проливным потом во время снижения температуры. Лихорадка, как правило, упорная и может длиться от 2—3 нед до 2—3 мес. Типична обильная стойко удерживающаяся аллергическая сыпь, чаще полиморфная, пятнисто-папулезная, реже — уртикарная.

Уже в начальном периоде заболевания выявляется висцеральная патология, чаще всего в виде миоперикардита и плевропневмонита. При миоперикардите дети предъявляют жалобы на боли за грудиной, становятся беспокойными, при значительном скоплении жидкости в сердечной сорочке занимают вынужденное положение в кровати, предпочитая сидеть. Обращает внимание выраженная одышка, нередко — акроцианоз. Могут появиться приглушенность тонов и расширение границ сердца. При слипчивом перикардите удается выслушать нежный шум трения перикарда. Одновременное развитие плевропневмонита еще более утяжеляет состояние больных. Нарастают одышка и цианоз, появляется вначале сухой, а затем влажный кашель. В легких обычно с двух сторон выслушиваются влажные разнокалиберные хрипы, а также шум трения плевры, преимущественно в заднебоковых отделах. Однако в противоположность синдрому Стилла, вовлеченность в патологический процесс суставов ограничивается лишь резкими артралгиями, объективные изменения появляются спустя месяцы, а иногда и годы от начала заболевания.

Вариант с отдельными висцеритами является как бы промежуточным между преимущественно суставной и суставно-висцеральной формами. Начало болезни редко бывает острым, чаще оно подострое или первично-хроническое. Число пораженных суставов, как правило, невелико, не более 4—6. Характерно раннее развитие фиброзных изменений в суставах при почти полном отсутствии экссудативного выпота. Могут развиться фиброзный перикардит, плеврит, диффузные фиброзно-склеротические измене-

ния в легких. Характерно неуклонное прогрессирование фиброза как опорно-двигательного аппарата, так и внутренних органов.

Особое место среди вариантов ЮРА занимает *форма, протекающая с поражением глаз.* Ее нельзя причислить к суставно-висцеральным формам, но это и не чисто суставной процесс. Суставные изменения при этой форме болезни могут быть минимальными и часто представлены моноолигоартритом. Отмечаются случаи первичного ревматоидного поражения глаз чрезвычайно трудные для диагностики. Страдает преимущественно сосудистая оболочка глаза. Возникает иридоциклит или увеит. Появляется типичная триада симптомов: иридоциклит, катаракта и лентовидная дистрофия роговицы. При запоздалой диагностике и терапии развивается значительное снижение зрения или полная его утрата.

Течение. Для ЮРА характерно медленно прогрессирующее и быстро прогрессирующее течение, что определяется динамикой клинико-лабораторных показателей. Более благоприятно протекает суставная форма с вовлечением в процесс 2—3 суставов без признаков активности по лабораторным данным. Полиартикулярная и суставно-висцеральная формы чаще всего характеризуются быстропрогрессирующим течением с массивными поражениями опорно-двигательного аппарата и развитием необратимых изменений внутренних органов. Примерно у 10—20% детей, обычно при аллергосептическом варианте и быстропрогрессирующем течении ЮРА, развивается амилоидоз. Амилоидная дистрофия чаще всего возникает в почках. При этом на ранних этапах отмечается нерезко выраженная протеинурия, которая в последующем нарастает, появляются диспротеинемия, гиперлипид- и холестеринемия. Заметно нарушается функция почек, появляются признаки хронической почечной недостаточности. Больные умирают в результате нарастающей азотемии. Амилоидоз может приобретать и генерализованный характер с отложением амилоида в стенках кишечника, печени, селезенке, сосудах, даже в сердце. В процессе заболевания появляются изменения лабораторных показателей, отражающие воспалительно-аллергический характер патологического процесса, его глубину и активность. В периферической крови отмечаются увеличение СОЭ, иногда до 50—60 мм/ч, лейкоцитоз (преимущественно при аллергосептическом варианте ЮРА) с выраженным нейтрофилезом и палочкоядерным сдвигом. При длительном течении болезни развивается гипохромная анемия. При биохимическом исследовании крови отмечаются повышенный уровень серомукоида, дифениламиновая реакция. Типичными являются также повышенное содержание иммуноглобулинов M и G, сниженный уровень сывороточного комплемента. Однако ревматоидный фактор, являющийся ценным диагностическим критерием РА у взрослых, у детей определяется не более чем в 24% случаев.

Наиболее объективно отражают тяжесть поражения суставов и эволюцию суставного процесса рентгенологические данные, на основе которых выделяют 4 стадии костно-суставных изменений при РА: I стадия — остеопороз без деструктивных рентгенологических изменений; II стадия — незначительное разрушение хряща и кости, сужение суставной щели, единичные костные узуры; III стадия — значительное разрушение хряща и кости, выраженное сужение суставной щели, множественные подвывихи костей; IV стадия — симптомы III стадии в сочетании с анкилозами.

У детей по сравнению со взрослыми реже наблюдаются грубые деструктивные изменения костей. В то же время у них отмечаются нарушение их роста, изменения в ядрах окостенения (ранние сроки созревания) и увеличение размеров эпифиза на стороне поражения в связи с ускорением созревания ядер окостенения. Особенностью ЮРА является высокая частота поражения шейного отдела позвоночника: сужение суставной щели атлантоокципиталь-

ного сочленения, слияние позвонков C_1-C_3, уменьшение высоты отдельных позвонков.

Диагноз. Диагноз ЮРА основан главным образом на диагностических критериях, предложенных американской ревматологической ассоциацией (их всего 11). Однако они не полностью приемлемы для детей, и поэтому группой исследователей социалистических стран под руководством Института ревматизма АМН СССР разработаны диагностические критерии отдельно для ЮРА (см. ниже).

Дифференциальный диагноз. ЮРА следует дифференцировать от многих заболеваний, протекающих с суставным синдромом, в частности с ревматизмом, диффузными болезнями соединительной ткани, травмами суставов, туберкулезом, остеомиелитом и др.

При разграничении ЮРА и ревматизма существенное значение имеют меньшая выраженность сердечных изменений при ЮРА и стойкость суставного синдрома. Ревматизму также свойственно повышение титров антистрептококковых антител, чего не наблюдается при ЮРА.

С суставным синдромом часто протекают системная красная волчанка и системная склеродермия (см. соответствующие разделы).

В начале болезни, особенно при моноартрите, сложно проводить дифференциальный диагноз ЮРА и травмы сустава. Однако последняя нередко сопровождается внешними кровоизлияниями, при ней на рентгенограмме могут выявляться признаки повреждения кости, отрыва сухожилия. Ценным в данной ситуации является исследование синовиальной жидкости с целью выявления глобулинов и ревматоидного фактора.

При остеомиелите и при ЮРА с острым началом могут быть такие общие симптомы, как высокая лихорадка, болевая контрактура в пораженной конечности, интоксикация. Но при остеомиелите в ближайшие дни от начала болезни появляются отчетливые признаки вовлеченности в патологический процесс мягких тканей.

В дифференциальном диагнозе ревматоидного моноартрита и туберкулезного поражения сустава важными являются рентгенологические данные, туберкулиновые пробы и результаты исследования синовиальной жидкости.

Диагностические критерии ЮРА

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:

ЮРА вероятный (3 признака).
ЮРА определенный (4 признака).
ЮРА классический (8 признаков).

При остром манифестном начале ЮРА может возникнуть подозрение на сепсис, брюшной тиф, милиарный туберкулез. В этих случаях в целях дифференциальной диагностики необходимо провести ряд дополнительных исследований: повторные посевы крови, реакцию Видаля, туберкулиновые пробы и др.

Может возникнуть необходимость и в дифференциальной диагностике ЮРА и опухолевого процесса или асептического некроза головки бедра. В этих случаях определяющими являются рентгенологическое исследование, компьютерная томография.

Лечение. Терапия ЮРА проводится этапно, включает комплекс мероприятий в стационаре, поликлинике и санатории. Основу терапии составляют средства патогенетического воздействия, направленные на подавление воспалительного процесса и аллергических реакций в целом. Наряду с этим используются препараты и методы местного воздействия на суставный процесс (в том числе для восстановления функций опорно-двигательного аппарата), а также меры, направленные на ликвидацию очагов хронической инфекции. Ведущее место в патогенетической терапии занимают производные салициловой кислоты, пирозолона, индола, хинолиновые препараты, кортикостероиды, препараты золота. На более поздних этапах при снижении общей активности заболевания в лечебный комплекс включается физиотерапия. В неактивном периоде заболевания больным рекомендуется санаторно-курортное лечение, где с помощью комплекса бальнеологических методов удается восстановить утраченные функции суставов.

При ЮРА наиболее часто применяются ацетилсалициловая кислота (аспирин), бутадион, индометацин, бруфен, вольтарен. Учитывая быстроту наступающего эффекта, эти средства условно названы быстродействующими. Средства же иммуноподавляющего эффекта (хинолиновые производные и др.) относятся к медленнодействующим.

Ацетилсалициловую кислоту назначают из расчета 0,2 г на год жизни ребенка или 0,06—0,07 г на 1 кг массы тела 3—4 раза в сутки, обязательно после еды. Продолжительность курса зависит от динамики клинико-лабораторных показателей. При необходимости ацетилсалициловую кислоту можно сочетать с бруфеном и вольтареном. Индометацин (метиндол) применяется из расчета 1—3 мг/кг в сутки 3—4 раза в день после еды. Препарат выпускается в капсулах, таблетках и свечах, возможно комбинированное применение той и другой формы, особенно у детей младшего возраста и с целью профилактики желудочных осложнений. Учитывая выраженный антипиретический эффект индометацина, его особенно целесообразно назначать при упорной лихорадке. В то же время он слабо действует на экссудативные изменения в суставах. Препарат чаще дают в течение нескольких месяцев. Вольтарен назначают детям из расчета 2—3 мг/кг в сутки. Он обладает выраженным противовоспалительным действием и сравнительно малой токсичностью, не дает побочного действия. Бруфен применяется по 10—15 мг/кг в сутки; эта доза делится на 3—4 приема. Продолжительность курса составляет несколько месяцев. Ввиду меньшей эффективности по сравнению с описанными выше препаратами бруфен и его аналог ибупрофен реко-

мендуются при невысокой активности процесса, преимущественно при суставной форме ЮРА. Положительным качеством бруфена является его минимальная токсичность.

Важными средствами патогенетического воздействия при ЮРА являются препараты 4-аминохинолинового ряда — хлорохин (делагил) и плаквенил. Применение хинолиновых производных приводит к снижению уровня циркулирующих антител и иммунных комплексов, поэтому они считаются основными, или базисными, препаратами, т. е. средствами патогенетического воздействия при ЮРА и других ревматических заболеваниях. Как правило, их назначают вместе с другими противовоспалительными препаратами. Хлорохин (делагил) назначают в суточной дозе 5 мг/кг, плаквенил — до 8 мг/кг, чаще всего однократно на ночь после еды. Поскольку клинический эффект наступает с 4-й недели от начала применения, а максимальное действие — через 4—6 мес, они применяются длительно. Назначение производных хинолина требует систематического контроля окулиста, так как побочным их проявлением может быть развитие ретинопатии.

Иммуносупрессивным эффектом обладают также препараты золота — водные растворы (санокрезин и др.) и масляные суспензии (кризанол и др.). У нас в стране чаще других используется кризанол. Препарат вводится еженедельно в дозе от 5 до 35 мг металлического золота на одну инъекцию. Вследствие выраженных токсико-аллергических реакций у 30—40% больных лечение золотом в детской практике весьма ограничено.

К основным препаратам относится также Д-пеницилламин (купренил). Этот препарат воздействует на иммунокомпетентные клетки, снижает уровень ревматоидного фактора, уменьшает степень фиброзных изменений в тканях. Лечение начинают с небольших доз — 150—300 мг в сутки, постепенно увеличивая дозу. Эффект от лечения наступает через 2—3 нед, продолжительность курса — несколько месяцев. Препарат обычно сочетают с нестероидными противовоспалительными средствами. Необходим постоянный клинико-лабораторный контроль, так как известны побочные действия в виде расстройства деятельности желудочно-кишечного тракта, протеинурии, агранулоцитоза.

Особое место в терапии ЮРА занимают кортикостероиды благодаря выраженному противовоспалительному и иммуносупрессивному действию. Как показали отдаленные результаты, кортикостероиды не устраняют, а лишь временно подавляют активность процесса, вырабатывая гормональную зависимость. Кроме того, они обладают побочными действиями, проявляющимися в виде гиперкортицизма, нарушения обмена веществ, в том числе минерального обмена, гипертонии, диабета, эрозивно-язвенного поражения слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта и др. При быстрой отмене препарата может развиться острая надпочечниковая недостаточность, сопровождающаяся болями в животе, липким потом, гипогликемией, падением артериального давления с развитием коллаптоидного состояния. Кортикостероидная терапия показана лишь в тяжелых случаях ЮРА — при наличии генерализованного суставного процесса и суставно-висцеральной форме. Доза составляет 0,8—1 мг/кг в сутки (при расчете на преднизолон), продолжительность курса — несколько месяцев, причем максимальная доза дается до получения клинико-лабораторного эффекта ($1-1^1/_2$ мес) и в последующем снижается до $^1/_3-^1/_4$ начальной дозы. Кортикостероиды обычно сочетаются с нестероидными противовоспалительными и основными препаратами.

При особенно высокой иммунологической активности процесса и неэффективности базисной терапии, а также при аллерго-септическом варианте ЮРА применяются азатиоприн, 6-меркаптопурин и алкилирующие субстанции (лейкеран и др.). Применение этих препаратов

требует строгого клинико-лабораторного контроля (возможна лейкопения), и должно начинаться обязательно в стационаре.

Важная роль в лечении ЮРА отводится методам местного воздействия на суставы. К ним относятся внутрисуставное введение кортикостероидов, цитостатиков и других препаратов, а также так называемая химическая синовэктомия — введение в сустав веществ, оказывающих коагулирующее действие на синовиальную оболочку. У детей применяется преимущественно варикоцид (натриевые соли жирных кислот), который вызывает поверхностный некроз синовиальной оболочки. Неотъемлемую часть терапии ЮРА составляют физиотерапевтические методы лечения. К ним относятся ультрафиолетовое облучение, индуктотерапия, лечение синусоидальными модулированными токами, электрофорез с лекарственными веществами, УВЧ, парафинотерапия, грязелечение. Выбор метода лечения зависит от клинической формы болезни, степени активности и состояния больного.

В период реабилитации, т. е. восстановления утраченных функций, особое значение приобретают лечебная физкультура, массаж, механо- и трудотерапия.

Профилактика. Первичной специфической профилактики ЮРА не существует. К мерам неспецифической профилактики относится врачебное наблюдение за детьми с измененной реактивностью и очагами хронической инфекции. Необходимы санация этих очагов, а также проведение общих оздоровительных мероприятий.

Для предупреждения рецидивов заболевания рекомендуется диспансерное наблюдение за детьми, страдающими ЮРА, не только педиатра и ревматолога, но также и ортопеда, окулиста, физиотерапевта и врача ЛФК. Организуется режим дома и в школе, проводится санаторно-курортное лечение. Важное значение имеют преемственность наблюдения педиатра, ревматолога и терапевта, участие врача в определении нагрузки, в последующем — в выборе профессии.

Прогноз. На прогноз влияют форма и характер течения заболевания. Наиболее благоприятен он при олигоартритах, протекающих без костно-хрящевых деструкций, с умеренно высокими признаками активности процесса. В этих случаях возможно даже полное выздоровление. Хуже прогноз при полиартикулярной форме ЮРА, так как развиваются выраженные нарушения функции опорно-двигательного аппарата, и только систематическая этапная терапия может предотвратить тяжелую инвалидизацию больных.

Самый тяжелый исход наблюдается при суставно-висцеральных формах болезни — синдроме Стилла и аллергосептическом варианте. При этих формах заболеваний не исключена возможность формирования тяжелых, необратимых поражений суставов и внутренних органов, в том числе — вторичного амилоидоза.

Глава XIX

СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

Системные васкулиты — группа иммунокомплексных заболеваний, при которых поражаются стенки сосудов различного калибра многих органов или систем органов.

К системным васкулитам, встречающимся у детей, относятся: 1) геморрагический васкулит, 2) узелковый периартериит, 3) аортоартериит, 4) молниеносная пурпура, 5) слизисто-кожный лимфатический синдром, 6) гранулематоз Вегенера.

Общность основных этиологических и патогенетических механизмов, морфологии, некоторых клинических проявлений послужила объединению различных по клинике, течению и исходам заболеваний. С современных позиций системные васкулиты относятся к полиэтиологическим заболеваниям, возникающим как гиперергическая реакция макроорганизма с измененной реактивностью. Основные патологические изменения при системных васкулитах происходят в стенке сосудов. Изменения носят системный характер и проявляются в виде деструктивного и деструктивно-продуктивного поражения сосудистой стенки. Сосуды поражаются на разных уровнях от микроциркуляторного русла до аорты, что и служит морфологическим отличием заболеваний данной группы. Общими клиническими проявлениями являются повышение температуры, боли в суставах и мышцах, системность сосудистых изменений, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, диспротеинемия. Вместе с тем системные васкулиты имеют характерные клинические симптомы, позволяющие диагностировать то или иное заболевание, прежде всего по клинической картине.

По сравнению с другими детскими заболеваниями частота системных васкулитов невелика, хотя в связи с отсутствием эпидемиологических исследований (за исключением геморрагического васкулита) точных данных об их распространении нет. Наиболее часто встречается геморрагический васкулит, который, по данным А. В. Папаяна, диагностируют у 23–26 на 10000 детей до 14 лет. Узелковый периартериит, слизисто-кожный лимфатический синдром и аортоартериит наблюдаются реже, а гранулематоз Вегенера и молниеносная пурпура – в единичных случаях. Геморрагическим васкулитом, аортоартериитом и гранулематозом Вегенера болеют дети преимущественно школьного возраста; узелковый периартериит встречается во всех периодах детства, молниеносная пурпура и слизисто-кожный лимфатический синдром описаны только у детей первых месяцев и лет жизни. Входящие в состав системных васкулитов тромбангиит Бергера и гигантоклеточный височный артериит относятся исключительно к патологии взрослого населения.

Несмотря на редкость системных васкулитов у детей, проблема их изучения в настоящее время является актуальной. Системные васкулиты в большинстве случаев – тяжелые, длительно протекающие заболевания, нередко заканчивающиеся инвалидностью и даже смертельным исходом. Только современная патогенетическая терапия при условии ранней диагностики может существенно улучшить прогноз заболевания.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ (PURPURA SHOENLEIN–HENOCH)

Геморрагический васкулит, или болезнь Шенлейна – Геноха, остро развивающееся инфекционно-аллергическое заболевание с преимущественным поражением микроциркуляторного русла кожи, суставов, желудочно-кишечного тракта и почек.

Геморрагический васкулит клинически характеризуется повышением температуры и различным сочетанием типичных синдромов – кожного геморрагического, суставного, абдоминального и почечного. Заболевание протекает остро с возможным выздоровлением или рецидивами. Встречается как самостоятельная болезнь и как синдром геморрагического васкулита при инфекционных, ревматических и гематологических заболеваниях. Частота геморрагического васкулита у девочек и мальчиков одинакова, болеют преимущественно дети младшего и старшего школьного возраста.

Этиология. Геморрагический васкулит – это полиэтиологическое заболевание, в развитии которого имеет значение ряд эндогенных и экзогенных факто-

ров. Большую роль играют инфекции. Заболевание чаще развивается у детей с хроническим тонзиллитом, кариесом зубов, туберкулезной инфекцией. Нередко геморрагический васкулит начинается через 1—4 нед после ангины, ОРВИ, скарлатины или другого детского инфекционного заболевания. Наряду с инфекционным фактором возможными причинами геморрагического васкулита могут быть вакцинация, лекарственная непереносимость, пищевая аллергия, травма, охлаждение. Определенное значение имеет состояние макроорганизма: реактивность ребенка, наследственная предрасположенность к аллергическим болезням.

Патогенез. Микробный или другой причинный агент приводит к сенсибилизации организма, на фоне чего при воздействии разрешающего фактора развивается гиперергическая реакция, в патогенезе которой ведущую роль играют изменение иммунных механизмов и нарушение системы свертывания крови. Изменения касаются как гуморального, так и клеточного иммунитета с развитием гиперчувствительности по типу реакции Артюса и Санарелли — Шварцмана. При геморрагическом васкулите выражены также аутоиммунные процессы с образованием иммунных комплексов и фиксацией их преимущественно на уровне vasa vasorum, что имеет особое значение в формировании гломерулонефрита. Воспалительные изменения и нарушение проницаемости сосудистой стенки усугубляют увеличивающийся у больных выброс вазоактивных аминов — гистамина, серотонина, кининов. Нарушения свертывающей системы крови проявляются в виде внутрисосудистой гиперкоагуляции — повышения тромбопластинообразования, нарастания концентрации фибриногена, активации фибринолитической системы. Итогом поражения сосудистой стенки, нарушения ее проницаемости и изменения системы свертывания крови являются выраженные микроциркуляторные расстройства с образованием геморрагий, в тяжелых случаях — вплоть до очагов некроза.

Патологическая анатомия. При геморрагическом васкулите имеет место системное поражение микроциркуляторного русла, иногда в патологический процесс вовлекаются также мелкие артерии. Макроскопические изменения проявляются в виде кожных геморрагий (редко — геморрагий и отека тканей суставных сумок), точечных или крупных кровоизлияний и мелких некрозов на слизистой оболочке пищеварительного тракта (чаще в тонкой и толстой кишках, червеобразном отростке). Воспалительный и деструктивный процессы могут переходить на мышечную и серозную оболочки кишечника, что приводит к возникновению перитонита. Почки могут быть внешне не изменены или имеют макроскопические признаки, свойственные диффузному гломерулонефриту.

Микроскопическое исследование выявляет деструктивные, деструктивно-продуктивные и продуктивные артериолиты, капилляриты, венулиты с последовательным развитием мукоидного набухания, фибриноидного и пролиферативного изменения стенки сосудов с исходом в склероз пораженных участков.

Клиническая картина. Типичными клиническими проявлениями геморрагического васкулита являются следующие синдромы: кожный, геморрагический, суставной, абдоминальный и почечный. Заболевание начинается остро. У большинства заболевших детей температура повышается до 38—39 °С, утрачивается аппетит, появляется слабость. Через 1—2 дня, а иногда в первые часы болезни появляются кожные высыпания, припухлость и болезненность суставов, боли в животе. Реже болезнь развивается постепенно, когда в течение 1—2 нед отмечаются недомогание, ухудшение аппетита, субфебрилитет, после чего выявляются типичные синдромы. В редких случаях геморрагические высыпания возникают внезапно у ребенка с хорошим самочувствием и нормальной температурой.

Клиника может быть представлена только одним или несколькими синдромами в различных сочетаниях. Клинические проявления могут быть яркими и слабовыраженными.

Наиболее характерным и ведущим в постановке диагноза является кожный геморрагический синдром, который наблюдается у всех больных детей. Кожные высыпания служат первым проявлением геморрагического васкулита, хотя в ряде случаев они появляются на фоне суставного или абдоминального синдрома. Сыпь – мелкоточечные кровоизлияния, петехии, иногда – уртикарные и пятнисто-папулезные элементы, которые в динамике превращаются в геморрагическое пятно (рис. 73). Высыпания располагаются симметрично на стопах, голенях, бедрах, ягодицах, разгибательной поверхности предплечий и плеч, в области пораженных суставов, заканчиваясь обычно четкой линией отграничения геморрагий от неповрежденной кожи. И только в тяжелых случаях сыпь распространяется на туловище, лицо, слизистые оболочки; геморрагии сливаются в обширные участки, на месте которых может образоваться некроз. Со 2-х суток после появления геморрагические высыпания начинают угасать, последовательно принимая синюшно-коричневый, коричневый, желтоватый оттенок. Характерная черта кожного синдрома – волнообразность высыпаний. Обычно наблюдаются 2–4 и более волны, поэтому при осмотре больного выявляются и свежие, и угасающие геморрагии.

Вторым по частоте является суставной синдром. Поражение суставов обычно носит симметричный характер. Изменения распространяются на несколько крупных суставов, преимущественно коленные, голеностопные, лучезапястные и локтевые, реже – плечевые и мелкие суставы кисти. Боли, отек и гипофункция суставов удерживаются в течение 2–3 дней, затем затихают. Однако, как и кожный синдром, суставной синдром имеет волнообразное течение. Нередко боли в суставах бывают столь сильными, что ребенок плачет, не дает дотронуться до суставов и накрыть себя одеялом. В таких случаях суставы находятся в согнутом положении, движения в них ограничены, но с исчезновением болей функция суставов полностью восстанавливается. Наряду с кожным и суставным синдромами при геморрагическом васкулите могут наблюдаться мышечные боли и ангионевротические отеки.

Абдоминальный синдром является третьим по частоте возникновения. В бурно протекающих случаях геморрагического васкулита он развивается волнообразно, одновременно с кожным и суставным синдромами, но может возникнуть и как первый симптом заболевания. Клиническими проявлениями абдоминального синдрома являются боли в животе, рвота, иногда желудочно-кишечное кровотечение. Боли в животе появляются внезапно, носят приступообразный характер и не имеют четко очерченной локализации. Часто боли в животе интенсивные, мучительные, могут сопровождаться тошнотой, рвотой, учащением стула. Иногда в рвотных массах и кале обнаруживаются прожилки крови. В отдельных тяжелых случаях наблюдается значительная потеря крови со рвотой и стулом. В момент болевого приступа ребенок беспокоится, кричит, на лице выражение страдания, положение вынужденное – лежит на боку с приведенными к животу ногами. При ослаблении болей ребенок продолжает лежать неподвижно, боясь изменением положения вызвать новый приступ. При осмотре больного живот бывает запавшим или вздутым, при пальпации определяется разлитая болезненность области живота. При сильных болях нередко дети боятся обследования и щадят при пальпации живот, поэтому может возникнуть ложное мнение об остром животе. Тем не менее при выраженном абдоминальном синдроме необходимо совместное наблюдение больного педиатром и хирургом, так как геморрагический васкулит в тяжелых случаях может осложниться инвагинацией или перфорацией кишечника.

Почечный синдром наблюдается реже, чем остальные типичные клинические проявления геморрагического васкулита. Он встречается при генерализованных его формах и присоединяется только на 2—4-й неделе заболевания. Обычно у больных отмечается умеренная протеинурия с микрогематурией, которые исчезают на фоне лечения. Нарушений почечных функций не бывает. В редких случаях наблюдается подострый или хронический гломерулонефрит с развитием хронической почечной недостаточности. Отмечено, что при волнообразном течении геморрагического васкулита и ранних сроках появления изменений в моче почечный синдром приобретает затяжное тяжелое течение.

Лабораторные данные. В остром периоде определяются изменения периферической крови, диспротеинемия. На высоте клинических проявлений геморрагического васкулита, особенно в случаях с абдоминальным синдромом и гломерулонефритом, у большинства больных увеличивается СОЭ (до 20—50 мм/ч), отмечается умеренный нейтрофильный лейкоцитоз ($12 \cdot 10^9 - 18 \cdot 10^9$/л), нередко наблюдаются повышение содержания белка плазмы и диспротеинемия за счет повышения альбуминовой фракции. При гломерулонефрите, протекающем с нефротическим синдромом, количество белка плазмы уменьшается, повышается содержание холестерина. С исчезновением клинических симптомов все показатели крови нормализуются.

Течение. Течение геморрагического васкулита может быть острым, рецидивирующим и хроническим. В детском возрасте чаще наблюдается острое течение болезни с бурным волнообразным развитием геморрагических высыпаний, суставных и абдоминальных болей, а в ряде случаев — быстрым присоединением почечного синдрома. Однако встречаются и легкие острые формы геморрагического васкулита, протекающие в виде моносиндрома (обычно кожного геморрагического) или сочетания двух синдромов. Выздоровление наступает к концу месяца. В настоящее время заболевание нередко принимает рецидивирующее (до 3 мес) или хроническое течение. При хроническом течении обострения геморрагического васкулита наблюдаются нередко на протяжении нескольких лет. Хроническое течение более свойственно вариантам заболевания с поражением почек, но может быть и у больных без почечного синдрома.

Диагноз. Диагноз геморрагического васкулита устанавливается на основании: симметричных геморрагических высыпаний на конечностях, редко — на лице и туловище; полиартрита с интенсивными болями в крупных суставах, не оставляющего суставных деформаций; выраженных приступообразных болей в животе в сочетании со рвотой, реже — желудочно-кишечными кровотечениями; умеренной протеинурии и микрогематурии или гломерулонефрита с почечной недостаточностью, возникших через 2—4 нед после проявления других симптомов геморрагического васкулита. Основной диагностический критерий заболевания, встречающийся у всех больных, — кожный геморрагический синдром.

Дифференциальный диагноз. В типичных случаях диагноз геморрагического васкулита не представляет трудности. Однако при быстром исчезновении кожного синдрома или появлении типичных высыпаний в поздние сроки может возникнуть необходимость проведения дифференциального диагноза с ревматизмом, заболеваниями желудочно-кишечного тракта, гломерулонефритом.

При ревматизме начальными симптомами также являются лихорадка, полиартрит, умеренный лейкоцитоз, увеличение СОЭ, однако в отличие от геморрагического васкулита быстро присоединяются кардит, иногда — малая хорея. Абдоминальный синдром наблюдается при многих соматических, инфекционных и хирургических заболеваниях. Следует учитывать, что при геморрагическом васкулите боли в животе не имеют определенной лока-

лизации, отличаются интенсивностью, но периодически исчезают; однако окончательный диагноз возможен только при появлении кожных сыпей. В отличие от гломерулонефрита иной этиологии появлению изменений в моче при геморрагическом васкулите всегда предшествуют кожные изменения, боли в суставах или животе.

Синдром геморрагических высыпаний, боли и отечность суставов на фоне повышения температуры наблюдаются иногда как начальные симптомы системной красной волчанки, при которой имеются нехарактерные для геморрагического васкулита гематологические и иммунологические сдвиги: панцитопения, феномен волчаночных клеток, высокие титры антинуклеарного фактора в крови. Кожный геморрагический синдром, боли в суставах встречаются и при септических состояниях, но у таких больных отмечаются длительное повышение температуры, высокий лейкоцитоз со сдвигом влево, крупная геморрагическая сыпь без четкой симметричной локализации. Иногда кожный геморрагический синдром встречается при лейкозах, для которого характерны изменения периферической крови и стернального пунктата.

Лечение. При назначении лечения учитывают локализацию поражения, выраженность клинических симптомов и возможные причины развития заболевания. Большое значение имеет соблюдение строгого постельного режима, особенно при кожном геморрагическом синдроме. Отмечено, что нарушение постельного режима приводит к появлению новых высыпаний. Только через 2 нед после исчезновения высыпания ребенок, находящийся на строгом постельном режиме, переводится на полупостельный, а затем — на общий. Необходимость назначения «почечного» стола возникает только у больных с выраженным гломерулонефритом; при сильных болях в животе в течение 2—3 дней ребенок получает щадящую диету, в остальных случаях назначают общий стол. Широко применяются витамины (аскорбиновая кислота, рутин, витамины группы В) и антигистаминные препараты (димедрол, диазолин или тавегил).

При болях в суставах или животе назначают обезболивающие средства, анальгин, литическую смесь из амидопирина, новокаина и димедрола. При наличии очаговой инфекции назначают антибиотики. Медикаментозная терапия оказывает положительный эффект при геморрагическом васкулите, протекающем с ограниченными высыпаниями и умеренно выраженным суставным и абдоминальным синдромами. В остро текущих случаях с бурным распространением кожных геморрагий, выраженным суставным, абдоминальным синдромами применяют средства с противовоспалительным и иммунодепрессивным действием (индометацин, преднизолон). Индометацин назначают в возрастных дозировках при сильных волнообразных болях в суставах. Преднизолон применяют коротким курсом, максимальная суточная доза составляет 1 мг/кг. Максимальную дозу дают в течение 1—2 нед, затем дозу снижают и полностью отменяют через месяц. При тяжелом течении геморрагического васкулита с яркими геморрагическими проявлениями и изменением системы свертывания крови вводят подкожно гепарин по 200—300 ЕД/кг 4 раза в сутки до исчезновения геморрагических высыпаний и кишечных кровотечений. При развитии ревматического гломерулонефрита назначается такая же терапия, как и при гломерулонефритах другого генеза.

Прогноз. В большинстве случаев прогноз благоприятный. Однако при генерализованных, тяжело протекающих формах геморрагического васкулита с выраженным абдоминальным синдромом, а также в случае развития хронического гломерулонефрита может наступить летальный исход. Причиной смерти является перитонит или хроническая почечная недостаточность.

УЗЕЛКОВЫЙ ПЕРИАРТЕРИИТ (PERIARTERIITIS NODOSA)

Узелковый периартериит — это острое, подострое или хроническое иммунокомплексное заболевание, в основе которого лежит поражение периферических и висцеральных артерий, преимущественно мелкого и среднего калибра.

Клинически это заболевание характеризуется повышением температуры, болями в суставах, мышцах и различным сочетанием типичных клинических синдромов — кожного, тромбангиитического, неврологического, кардиального, абдоминального, почечного, легочного. В детском возрасте узелковый периартериит отличается выраженным гиперергическим компонентом и быстрой генерализацией сосудистых повреждений с частым формированием кожных некрозов, гангрены дистальных отделов конечностей и инфарктов внутренних органов. Заболевание встречается во всех периодах детства; в отличие от взрослых чаще болеют девочки.

Этиология. Узелковый периартериит, как и другие формы системных васкулитов, относится к полиэтиологическим заболеваниям. Возможными причинами его возникновения могут быть лекарственные препараты, вакцинация, вирус гепатита В, ОРВИ и другие инфекции. Большое значение имеет состояние макроорганизма. Заболевание чаще возникает у детей с экссудативным диатезом, аллергическими реакциями на пищевые продукты, лекарственные средства. Нередко у ближайших родственников имеются различные аллергические заболевания: бронхиальная астма, нейродермит, а также стенокардия, гипертоническая болезнь, эндартериит.

Патогенез. Комплекс эндогенных и экзогенных факторов приводит к гиперергической ответной реакции организма с развитием гиперчувствительности немедленного и замедленного типов. Гиперчувствительность немедленного типа проявляется в виде острой лихорадочной реакции, нарушения коагуляции, фибриноидного некроза стенки мелких и средних артерий с периваскулярной воспалительной инфильтрацией. В результате гиперчувствительности замедленного типа нарушаются гуморальные и клеточные иммунные механизмы — образуются иммунные комплексы с вирусным или лекарственным антигеном, антитела к сосудистой стенке, развивается диспротеинемия, увеличивается содержание иммуноглобулинов M, G, E, возникает диссоциация Т- и В-лимфоцитов.

Патологическая анатомия. Основные морфологические изменения при узелковом периартериите происходят в артериях мелкого и среднего калибра, преимущественно в местах их разветвления и изгиба. Нередко по ходу сосудов выявляются узловатые утолщения, соответствующие типичным для заболевания аневризмам. В местах разветвления сосудов и аневризм обнаруживаются тромбы. При вскрытии умерших от узелкового периартериита обнаруживаются изменения в коже, скелетных мышцах, нервной системе и внутренних органах; это — кровоизлияния, некрозы, инфаркты, рубцовые изменения паренхимы. В редких случаях наблюдается разрыв почки, печени, селезенки, кишки в месте обширного инфаркта.

При гистологическом исследовании отмечаются однотипные тканевые повреждения в виде деструктивно-продуктивных и пролиферативных васкулитов мелких и средних артерий и сосудов микроциркуляторного русла, периваскулярной лимфоидно-макрофагальной инфильтрации с примесью полинуклеаров и плазмоцитов, а также дистрофических, некротических и атрофических изменений паренхиматозных элементов органов и тканей.

Клиническая картина. Узелковый периартериит у большинства детей начинается остро: повышается температура, которая в течение нескольких недель ежедневно достигает 38—39 °С и через несколько часов падает до нормальной; отмечаются профузный пот, снижение массы тела. Позже по-

являются боли в суставах, мышцах и признаки системного поражения сосудистого русла. 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. Последовательность появления синдромов, варианты их сочетания у больных бывают различными, что обусловливает чрезвычайный полиморфизм узелкового периартериита.

Кожный и тромбангиитический синдромы при узелковом периартериите у детей встречаются значительно чаще, чем у взрослых больных. 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 (рис. 74). Ливедо встречается у большинства больных, располагается чаще на дистальных отделах конечностей, но иногда распространяется на лицо, грудную клетку, ягодицы. В активном периоде ливедо имеет яркую окраску, во время ремиссии бледнеет, иногда исчезает, но обычно сохраняется месяцами и даже годами. Единичные или множественные узелки размером от проса до фасоли пальпируются по ходу крупных сосудов и в сети ливедо; на фоне лечения они исчезают через несколько дней. Болезненные плотные отеки локализуются на кистях, стопах, над лодыжками, в области лучезапястных, локтевых, голеностопных, коленных суставов; в процессе развития болезни они могут исчезнуть, но чаще на их месте формируется некроз кожи.

Тромбангиитический синдром развивается почти у каждого третьего больного ребенка и проявляется острым формированием кожных некрозов, гангрены дистальных отделов конечностей, некрозами слизистых оболочек. В таких случаях у больного появляются сильные приступообразные боли в области крупных суставов, дистальных отделов конечностей, в которых ребенок ощущает жжение, распирание. Ночью боли усиливаются, больной становится крайне беспокойным, не спит, обезболивающие средства приносят лишь временное облегчение. 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 (рис. 75). Если же больной не получает необходимой терапии, гангрена может распространяться на все пальцы рук и ног. Наряду с некрозами и дистальной гангреной в тяжелых случаях наблюдается поражение слизистых оболочек (клиновидный некроз языка, некротическая ангина, язвенный эзофагит). Эпителизация и заживление некрозов кожи и слизистых оболочек происходят через несколько недель, мумифицированные фаланги отторгаются не ранее второго месяца.

Неврологический синдром наблюдается у большинства больных детей. Сосудистые изменения могут происходить в головном и спинном мозге, периферических нервных стволах и вегетативных ганглиях. У больного могут отмечаться сочетания симптомов поражения различных уровней нервной системы. Неврологические расстройства чаще носят мигрирующий характер. Например, вначале появляются центральные нарушения или патология вегетативной нервной системы, а при последующих обострениях присоединяются признаки поражения периферической нервной системы.

Наиболее часто отмечаются церебральные сосудистые кризы. Церебральный сосудистый криз развивается внезапно: появляется головная боль, иногда рвота, затем ребенок теряет сознание, начинаются клонико-то-

нические судороги, резко повышается артериальное давление. Потеря сознания и приступы судорог длятся от нескольких часов до нескольких суток. В некоторых случаях после церебрального сосудистого криза появляются очаговые симптомы поражения головного мозга: паралич взора, нистагм, диплопия, асимметрия лица, ухудшение зрения. Патология спинного мозга в виде обратимого парапареза нижних конечностей встречается очень редко.

Поражение периферической нервной системы проявляется асимметричным полиневритом, причисляемым к классическим признакам заболевания. Полиневрит развивается остро: появляются гиперестезия в зоне поражения, затем сильные боли по типу каузалгии и в течение различного периода (от нескольких часов до нескольких недель) развиваются параличи дистальных отделов конечностей. Чаще поражаются крупные нервные стволы: лучевой, локтевой, срединный, седалищный, малоберцовый. Характерна асимметричность поражения. Например, у больного за частичным поражением правого седалищного нерва может следовать паралич левого локтевого и правого лучевого нервов, что создает причудливую клиническую картину. Иногда отмечается тотальное поражение дистальных сегментов крупных нервных стволов с развитием параплегий на уровне кистей и стоп. Помимо классического асимметричного полиневрита при узелковом периартериите может наблюдаться мононеврит и полирадикулоневрит, но они развиваются редко. С наступлением ремиссии движения в пораженных конечностях полностью восстанавливаются. И, наконец, у всех больных в активном периоде выявляются симптомы поражения вегетативной нервной системы: прогрессирующая кахексия, симметричная мраморность конечностей, профузная потливость, каузалгический характер болей.

Из висцеральных органов наиболее часто поражаются сердце и органы брюшной полости. На высоте активности узелкового периартериита почти у всех больных отмечается кардиальный синдром. Для узелкового периартериита характерны коронарит вплоть до инфаркта миокарда и миокардит, реже – перикардит. Клинически у больных определяются расширение границ сердца, выраженная тахикардия, систолический шум над областью сердца. Топической диагностике помогают динамическое электрокардиографическое, фонокардиографическое и ультразвуковое исследования. С помощью инструментальных методов можно выявить признаки нарушения коронарного кровообращения, воспалительные изменения в сердечной мышце, перикардиальный выпот, симптомы нарушения в проводящей системе, признаки гипертензии малого круга кровообращения или гипертрофии сердечной мышцы. На фоне патогенетической терапии ишемические и воспалительные изменения в сердце исчезают.

Одно из ведущих мест в клинической картине узелкового периартериита занимает абдоминальный синдром. Наиболее часто наблюдаются приступообразные боли в животе, которые могут сопровождаться диспепсическими явлениями. Пальпаторно определяются боли по ходу кишечника без признаков раздражения брюшины, умеренное увеличение печени, а иногда и селезенки. Боли и диспепсические явления исчезают на фоне патогенетической терапии, гепатоспленомегалия обычно удерживается в течение нескольких недель до наступления ремиссии. В тяжелых случаях, особенно при поздней диагностике и несвоевременной терапии, могут развиться локальные или диффузные язвы, некрозы или гангрена кишечника, аппендицит. У таких больных появляются сильные боли в животе, может развиться кишечное кровотечение, нарастают симптомы раздражения брюшины. Предпринятое хирургическое вмешательство эффективно только при аппендиците и язвенно-некротическом процессе ограниченного участка кишки; при диффузном поражении кишечника операция обычно безуспешна.

Почечный синдром встречается реже других висцеральных синдромов. Тем не менее в настоящее время прогноз узелкового периартериита в значительной мере зависит от того, вовлечены ли в патологический процесс почки. Особого внимания заслуживает характерный для данного заболевания синдром артериальной гипертонии, обусловленный ишемией юкстагломерулярного аппарата почек с нарушением механизма ренин — ангиотензин — альдостерон. Изменения мочевого осадка в таких случаях незначительны (умеренная протеинурия и микроэритроцитурия), функциональное состояние почек не нарушается. Тяжесть состояния детей и серьезность прогноза обусловлены стойко повышенным артериальным давлением, величина которого составляет 140/90—180/120 мм рт. ст. а иногда достигает 220/110—240/170 мм рт. ст. В активном периоде болезни у детей с синдромом артериальной гипертонии нередко возникают нарушения мозгового кровообращения. При прогрессировании процесса артериальная гипертония приобретает злокачественный характер, появляются признаки отека мозга, иногда развивается хроническая почечная недостаточность, возможны кровоизлияние в мозг и разрыв почки. При эффективной терапии наступает ремиссия. Уровень артериального давления снижается, гипертонические кризы не повторяются. Кроме синдрома артериальной гипертонии, у ряда больных в активный период отмечаются следовая протеинурия и преходящая микроэритроцитурия. С наступлением ремиссии изменения мочевого осадка полностью ликвидируются.

Легочный синдром у большинства больных не имеет ярких клинических проявлений. Характерными легочными проявлениями узелкового периартериита являются синдром гиперэозинофильной бронхиальной астмы и инфаркт легкого, но в отличие от взрослых больных у детей названные синдромы встречаются крайне редко. У большинства заболевших изменения в легких выявляются только при рентгенологическом исследовании. Это усиление сосудистого рисунка, тяжистость корней, иногда адгезивные процессы плевральных листков, т. е. картина так называемого пневмонита. У некоторых больных наблюдается сосудистая пневмония, клиническими симптомами которой являются одышка, кашель. На рентгенограммах в легких определяются множественные очаговоподобные тени на фоне усиленного сосудисто-интерстициального рисунка. В таких случаях лечение антибиотиками не дает положительного эффекта, исчезновение признаков пневмонии наступает только при назначении кортикостероидов.

Лабораторные данные. В активном периоде узелкового периартериита в периферической крови с большим постоянством определяются умеренная нормохромная анемия, нейтрофильный лейкоцитоз (до $80 \cdot 10^9$/л), увеличение СОЭ до 50—76 мм/ч, в ряде случаев эозинофилия (от 6 до 80%). Так же как и при других васкулитах, отмечается диспротеинемия со снижением количества альбуминов и повышением содержания глобулинов сыворотки крови, преимущественно гамма-глобулиновой фракции. У большинства больных увеличиваются уровень серомукоидов, сиалопротеинов, иммуноглобулинов M. G. E. В-лимфоцитов, снижается количество Т-лимфоцитов. Нередко обнаруживается HBs-антиген. При исследовании системы свертывания крови отмечаются повышение содержания фибриногена и антифибринолизина, снижение толерантности плазмы к гепарину, уменьшение потребления протромбина. С наступлением клинико-лабораторной ремиссии все показатели нормализуются.

Течение. 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 также острое, подострое и хроническое (рецидивирующее) течение болезни. При остром течении узелкового периартериита наблюдаются короткий начальный период и бурная генерализация сосудистых поражений. Состояние больных тяжелое с первых дней, отмечаются высокая ремиттирующая лихорадка, профузный пот, сильные боли в суставах, мышцах, животе. У больных с преимущественным поражением периферического сосудистого русла обычно быстро формируются обширные поля кожных некрозов и дистальная гангрена. В случае преимущественного поражения внутренних органов остро развиваются церебральные сосудистые кризы, полиневрит, инфаркт миокарда, некротические изменения кишечника. Активный период при остром течении продолжается от нескольких месяцев до года.

Подострое течение узелкового периартериита 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. В первые годы обострения возникают через 6 мес — $1^1/_2$ года, после 2—4 обострений срок ремиссий может удлиняться до 5 и более лет.

Диагноз. Распознавание узелкового периартериита нередко представляет определенные трудности, что связано с неспецифичностью начальных симптомов и полиморфизмом клинических проявлений. Для ранней диагностики имеют значение повышение температуры тела, мышечные боли, подкожные или внутрикожные узелки, древовидное ливедо, острая сухая гангрена пальцев, некрозы кожи и слизистых оболочек; церебральные сосудистые кризы, асимметричный полиневрит, коронарит, инфаркт миокарда, синдром гиперэозинофильной бронхиальной астмы, острая перфоративная язва кишечника, множественные инфаркты кишечника, остро развившаяся артериальная гипертония. Вспомогательное значение имеют нейтрофильный гиперлейкоцитоз, эозинофилия, значительное увеличение СОЭ, обнаружение в крови HBs-антигена.

В сомнительных случаях прибегают к биопсии кожи и мышц. Морфологическим признаком, подтверждающим диагноз узелкового периартериита, является деструктивно-продуктивный васкулит. Однако в биоптатах, взятых у больных без кожного синдрома, характерные изменения отсутствуют. Поэтому в диагностике узелкового периартериита с преимущественным поражением внутренних органов используют не биопсию, а аортографию. На ангиограммах постоянно выявляются аневризмы средних и мелких сосудов почек, печени, селезенки и дефекты контрастирования паренхимы пораженных органов (рис. 76, а, б).

Дифференциальный диагноз. При остром начале узелкового периартериита с высокой температурой тела, суставными и мышечными болями, кожными высыпаниями, гепатоспленомегалией нередко возникает необходимость в дифференциальном диагнозе с сепсисом, ревматоидным артритом, дерматомиозитом, системной красной волчанкой, молниеносной пурпурой, болезнью Кавасаки, аортоартериитом. В отличие от сепсиса при узелковом периартериите не удается выявить первичный гнойный очаг, выражен болевой синдром, посев крови стерилен, назначение антибиотиков неэффективно. Для узелкового периартериита не характерен полиартериит с экссудативными из-

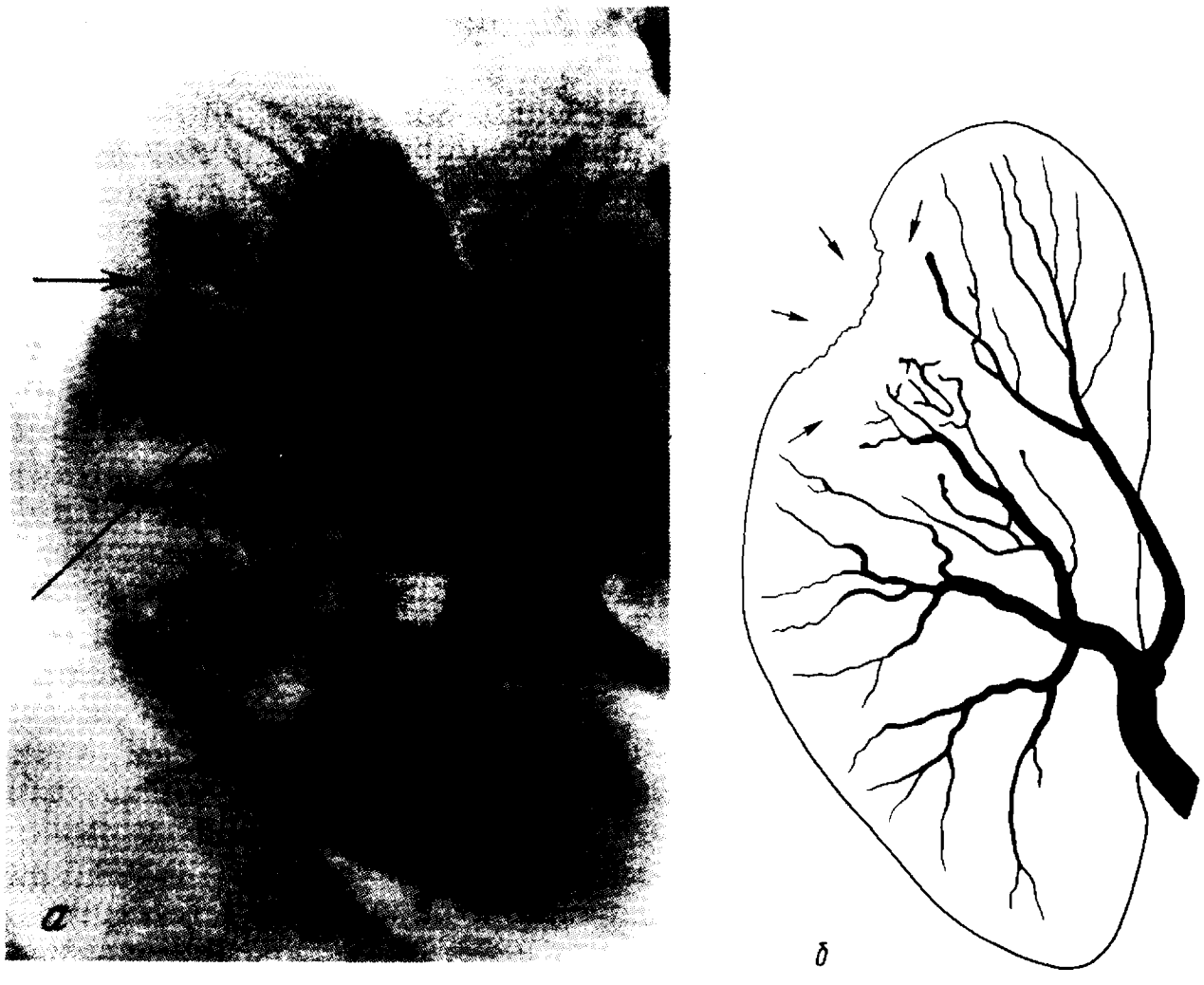


Рис. 76. Узелковый периартериит.

а – селективная нефрограмма (сосудистая фаза). Деформация мелких артерий, дефект контрастирования коркового вещества левой почки; *б* – схематическое изображение этой же нефрограммы.

менениями и деформацией суставов, свойственный ревматоидному артриту; подкожные узелки при узелковом периартериите располагаются по ходу сосудов и в сети ливедо, а при ревматоидном артрите – в области суставов. В противоположность дерматомиозиту при узелковом периартериите не столь выражен синдром мышечной слабости, ливедо и кожные некрозы располагаются преимущественно на дистальных отделах конечностей, не наблюдается периорбитальная лиловая эритема. В отличие от системной красной волчанки у больных с узелковым периартериитом чаще встречается древовидное (а не сетчатое) ливедо: узелки, миокардит, коронарный синдром артериальной гипертензии, гиперлейкоцитоз. Не характерны эндокардит, полисерозит и нефротический синдром, не определяются LE-клетки. Вопросы дифференциального диагноза узелкового периартериита, молниеносной пурпуры, болезни Кавасаки и аортоартериита изложены в соответствующих разделах.

Проведение дифференциального диагноза затруднено при внезапном возникновении высокого артериального давления. В подобных случаях диагноз узелкового периартериита приходится устанавливать нередко методом исключения, последовательно отвергая предположение о феохромоцитоме, фибромускулярном стенозе почечных артерий, пиелонефрите с исходом в нефросклероз, хроническом гломерулонефрите. В пользу узелкового периартериита свидетельствует стойкий высокий уровень артериального давления, сочетающийся с церебральными сосудистыми кризами, признаками системного поражения сосудистого русла, лихорадкой, увеличенными СОЭ и лейкоцитозом, умеренной протеинурией, микрогематурией. Нормальный уровень катехоламинов в моче, отрицательная проба с тропафеном, обнаружение при ангиографии аневризм мелких и средних артерий почек, печени и других органов

также свидетельствуют об узелковом периартериите (см. соответствующие разделы).

Лечение. В остром периоде узелкового артериита назначают постельный режим. По мере стихания активности процесса, нормализации температуры, уменьшения болей, стабилизации функций внутренних органов ребенка переводят сначала на полупостельный, а затем на общий режим, разрешают прогулки на свежем воздухе, занятия с педагогом и воспитателем по школьной программе.

Диета строится с учетом клинических симптомов заболевания и характера применяемой терапии. В неосложненных случаях назначают общий стол, а больным, леченным кортикостероидами, общий стол, обогащенный белком, витаминами, продуктами, содержащими калий; углеводы ограничиваются. При язвенно-некротическом поражении слизистой оболочки полости рта, выраженном абдоминальном синдроме или появлении признаков гиперацидного гастрита на фоне лечения кортикостероидами назначают частое дробное питание с механической обработкой пищи. Больным с почечным синдромом и высоким артериальным давлением ограничивают животный белок и поваренную соль.

Медикаментозную терапию назначают с учетом основных звеньев патогенеза. Лечение должно быть направлено на подавление иммунного воспаления и улучшение кровообращения в зоне поражения.

Основным (базисным) методом лечения узелкового периартериита является назначение кортикостероидов, обладающих быстрым противовоспалительным и иммунодепрессивным действием. Обычно используют преднизолон и только в случае резистентности к нему – другие стероидные гормоны (дексаметазон, триамцинолон). Максимальная суточная доза преднизолона в среднем составляет 1–2 мг/кг, а у больных с выраженным тромбангиитическим, неврологическим, абдоминальным синдромами – 3–7 мг/кг. Максимальную дозу преднизолона больные получают от 2 нед до 1 мес и более до исчезновения клинических признаков активности процесса и улучшения лабораторных показателей. Затем суточную дозу снижают по 2,5 мг в течение 5–7 дней до 10–5 мг в сутки. Поддерживающее лечение проводят 1–2 года.

Для усиления эффекта кортикостероидов назначают также нестероидные противовоспалительные средства в возрастных дозах (бутадион, индометацин). При высокой артериальной гипертонии, служащей препятствием к назначению адекватных доз кортикостероидов, применяют цитостатики (циклофосфамид или азатиоприн) в суточной дозе из расчета 2 мг/кг. Через месяц дозу уменьшают в 2 раза и продолжают лечение до наступления ремиссии.

С целью улучшения кровообращения применяют антикоагулянты, препараты, нормализующие микроциркуляцию и гипербарическую оксигенацию. Гепарин вводят больным с тромбангиитическим синдромом и инфарктами внутренних органов 3–4 раза в день подкожно или внутривенно в суточной дозе 200–400 ЕД на 1 кг массы тела с учетом времени свертываемости крови. Лечение гепарином проводят до клинического улучшения. Для уменьшения тканевой ишемии назначают но-шпу, компламин, ксавин.

По показаниям назначают различные симптоматические средства. При выраженных болях в суставах, мышцах применяют болеутоляющие средства и даже наркотики. Детям с артериальной гипертонией проводят гипотензивную терапию комбинацией метилдофа, клофелина, люминала и фуросемида.

Прогноз. Прогноз узелкового периартериита остается серьезным. Исходом заболевания может явиться относительная или полная ремиссия сроком от 4 до 10 и более лет. Но в тяжелых случаях исход может быть летальным. Причиной смерти являются перитонит, кровоизлияние в мозг или отек мозга с синдромом вклинения, реже – хроническая почечная недостаточность.

АОРТОАРТЕРИИТ (AORTOARTERIITIS)

Аортоартериит, или болезнь Такаясу, острый, рецидивирующий или хронический системный васкулит, протекающий с поражениями аорты и проксимальных отделов отходящих от нее ветвей.

Аортоартериит клинически характеризуется длительным повышением температуры тела и сочетанием типичных синдромов: кардиоваскулярного, неврологического, абдоминального. Классический признак заболевания – синдром асимметрии или отсутствия пульса. Протекает остро с последующей ремиссией или рецидивами. Болеют преимущественно девочки школьного возраста.

Этиология. Этиология аортоартериита не установлена. Среди возможных причин обсуждается роль инфекции (в частности, туберкулеза), вирусов, лекарственной и сывороточной непереносимости.

Патогенез. В патогенезе заболевания большое значение отводят аутоиммунным механизмам. Патологические процессы при аортоартерииte захватывают стенку аорты и проксимальных отделов, отходящих от нее магистральных сосудов.

Патологическая анатомия. В патологический процесс при аортоартерииte вовлекаются vasa vasorum, медиа и адвентиция аорты и крупных кровеносных сосудов с деструкцией эластического каркаса, что приводит к формированию аневризм. В результате воспалительных изменений сосудистой стенки нарушается внутрисосудистая гемодинамика, развивается тромбоз с последующей облитерацией просвета. Различают 4 типа аортоартериита: I тип – изменения локализуются в дуге аорты и ее ветвях (сонной, брахиоцефальной, подключичной); II тип – изменения включают грудную и брюшную аорту с отходящими артериями (мезентериальной, почечной, подвздошной); III тип – смешанный вариант; IV тип – сочетание одного из вариантов с поражением легочной артерии. У детей чаще встречается III тип аортоартериита. При микроскопическом исследовании выявляются мукоидное набухание, фибриноидный некроз, инфильтративно-пролиферативная клеточная реакция и склероз стенок пораженных отделов сосудистой системы с характерной картиной сегментарного деструктивного, деструктивно-продуктивного и фибропластического панаортита и панартериита с деструкцией эластического каркаса, тромбоваскулитом и деформацией просвета сосудов.

Клиническая картина. Аортоартериит имеет две фазы: острую, продолжающуюся от нескольких недель до нескольких месяцев, и хроническую фазу с волнами обострений или без них. В острой фазе вначале наблюдаются упорная лихорадка, потеря аппетита, суставные и мышечные боли, геморрагические или полиморфные высыпания. Затем появляются характерные синдромы заболевания: кардиоваскулярный, неврологический и абдоминальный. В зависимости от локализации патологического процесса может отмечаться один из синдромов или их сочетание.

Кардиоваскулярный синдром обусловлен артериальной обструкцией и развитием коллатерального кровообращения. Наиболее часто наблюдаются клинические и инструментальные (электро-, фонокардиорентгенологические) признаки гипертрофии мышцы левых отделов сердца, реже – миокардита, коронарита и инфаркта миокарда. При обследовании определяются расширение левой границы сердца, тахикардия, выслушиваются систолический и сосудистые шумы над крупными сосудами (сонными, подключичными, брюшной аортой). Патогномоничным для аортоартериита является синдром асимметрии и снижения амплитуды пульса или отсутствие пульса; наиболее часто пульс не определяется на лучевой артерии. Асимметрично и артериальное давление, оно может вообще не определяться при рас-

пространенном поражении аорты и ее ветвей. При поражении почечных артерий артериальное давление повышено.

Неврологический синдром наблюдается обычно у больных с поражением дуги аорты и ее брахиоцефальных ветвей. Нередко неврологические нарушения являются первыми признаками аортоартериита. Наиболее часто отмечаются нарушения мозгового кровообращения и ухудшение зрения. При осмотре глазного дна выявляются сужение артерий, расширение вен, артериовенозные анастомозы; в тяжелых случаях развивается атрофия зрительного нерва.

Абдоминальный синдром в виде приступов болей в животе, нередко со рвотой и диареей, наблюдается при поражении брюшной аорты и мезентериальных сосудов. При возникновении аневризмы брюшной аорты в брюшной полости пальпируется пульсирующее образование, над которым выслушивается сосудистый шум.

При переходе острой фазы в хроническую температура нормализуется, состояние становится удовлетворительным, дети ведут нормальный образ жизни. Однако у некоторых из них отмечаются головокружения и обмороки при изменении положения тела (каротидный синдром), снижение остроты зрения, ишемические явления в конечностях. При осмотре в большинстве случаев выявляются асимметрия или отсутствие пульса и артериального давления, сосудистые шумы, а в ряде случаев — артериальная гипертония.

Лабораторные данные. В острой фазе заболевания в периферической крови определяются умеренный нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ (иногда значительное), гипергаммаглобулинемия, увеличение содержания иммуноглобулинов. В хронической фазе указанные изменения отсутствуют. У больных аортоартериитом нередко выявляются положительные туберкулиновые пробы, иногда при рентгенологическом исследовании обнаруживают бронхоаденит или другие формы туберкулеза.

Течение. Течение аортоартериита может быть острым и хронически рецидивирующим. Острое течение наблюдается наиболее часто и заканчивается длительной ремиссией. Хроническое течение отмечается реже. В периоды обострений патологический процесс возобновляется на месте предыдущего поражения или распространяется на не пораженные ранее отделы аорты. В первом случае могут наступить расслаивание стенки аорты и возникновение аневризма с риском разрыва этого участка, во втором появляются синдромы заболевания, не выраженные ранее.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз аортоартериита устанавливается на основе типичных клинических признаков, данных ультразвукового исследования и аортографии. Диагностическими критериями аортоартериита являются: асимметрия или отсутствие пульса на конечностях, сосудистые шумы над магистральными артериями, ухудшение зрения в сочетании с нейроретинитом, каротидный синдром, артериальная гипертония, боли в животе; множественная или локальная деформация (аневризмы, стенозы, окклюзия) аорты и отходящих от нее артерий, выявляемая при ультразвуковом исследовании и аортографии (рис. 77).

Дифференциальный диагноз проводят между аортоартериитом и ревматизмом, геморрагическим васкулитом, узелковым периартериитом.

При ревматизме в отличие от аортоартериита отмечается быстротекущий летучий полиартериит. Сердечная недостаточность развивается обычно при повторных атаках на фоне порока сердца и текущего эндокардита.

В противоположность геморрагическому васкулиту при аортоартериите геморрагическая сыпь сочетается с полиморфными элементами и кардиоваскулярными симптомами, располагается несимметрично; боли в животе развиваются не в первые дни заболевания, а через несколько недель



Рис. 77. Аневризма области дуги аорты, деформация отходящих от нее сосудов при аортоартериите I типа. Аортограмма.

и даже месяцев. Узелковому периартериите несвойственны характерные для аортоартериита асимметрия или отсутствие пульса и артериального давления и сердечная недостаточность. В то же время у больных аортоартериитом не наблюдаются такие частые симптомы узелкового периартериита, как узелки, ливедо, некрозы кожи и слизистых оболочек, полиневрит, синдром злокачественной артериальной гипертонии.

При обнаружении асимметрии пульса и артериального давления и выявления деформации аорты и ее ветвей с помощью вспомогательных инструментальных методов аортоартериит дифференцируют от врожденной патологии аорты и ее ветвей, для которых не характерны длительная лихорадка, боли в мышцах и суставах, сыпь, ухудшение зрения, боли в животе; врожденная деформация аорты обычно клинически бессимптомна.

Аортит встречается как редкое проявление некоторых ревматических заболеваний — ревматизма, ревматоидного артрита, болезни Бехтерева. Помимо типичной клиники, при дифференциальном диагнозе учитывают и локализацию поражения. При названных заболеваниях воспалительные изменения распространяются только на проксимальный отдел дуги аорты, в некоторых случаях формируется недостаточность аортального клапана.

Лечение. При выраженной температурной реакции, болях в суставах, мышцах или животе показан постельный режим, после исчезновения указанных симптомов дети переводятся на общий режим. Специальной диеты больным аортоартериитом не требуется.

В острой фазе заболевания назначают преднизолон (1—2 мг/кг в сутки) и средства, улучшающие коллатеральное кровообращение — компламин, трентал в возрастной дозировке.

Максимальную дозу преднизолона дают до исчезновения клинических и лабораторных признаков активного процесса, затем суточную дозу медленно уменьшают (по 2,5 мг в 5—7 дней) до поддерживающих доз, составляющих обычно 5—2,5 мг. В хронической фазе больной получает поддерживающие дозы преднизолона 1—2 года, а затем (при отсутствии активности процесса) кортикостероидную терапию отменяют. Если у ребенка имеется каротидный синдром, дважды в год назначают трехмесячные курсы лечения компламином или тренталом, при выраженных ишемических изменениях в конечностях для улучшения периферического кровообращения можно произвести стелэктомию или поясничную симпатэктомию. Больным с артериальной гипертонией назначают гипотензивные средства. По показаниям (одиночная мешотчатая аневризма аорты, расслаивание аневризмы, высокий уровень ар-

териального давления и односторонний стеноз почечной артерии) производят оперативное вмешательство: иссечение аневризмы, сосудистую пластику, нефрэктомию.

Прогноз. Прогноз в целом благополучный, длительность жизни больных составляет десятилетия, летальность минимальная. Более серьезен прогноз у детей раннего возраста, у которых наблюдаются распространенное поражение аорты и ее ветвей, хронически рецидивирующее течение болезни, а в тяжелых случаях – смертельный исход. Причинами смерти являются сердечная недостаточность, разрыв аневризмы аорты, кровоизлияние в мозг.

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА (GRANULEMATOSIS WEGENER'S)

Гранулематоз Вегенера – это тяжелое прогрессирующее заболевание, в основе которого лежат некротический гранулематозный васкулит верхних или нижних отделов дыхательного тракта и системный васкулит мелких артерий и вен в сочетании с гломерулонефритом.

Клинически это заболевание характеризуется длительным повышением температуры, некротическими изменениями верхних отделов дыхательного тракта или легких с последующей генерализацией процесса и присоединением гломерулонефрита. В дальнейшем возможны клиническая ремиссия или смертельный исход.

Этиология. Этиология гранулематоза Вегенера неизвестна. Среди возможных причин более вероятной считается микробный или вирусный фактор. Заболевание нередко возникает после ОРВИ, переохлаждения или инсоляции, вакцинаций, антибиотикотерапии, но может развиться и среди полного здоровья.

Патогенез. В патогенезе гранулематоза Вегенера большое значение имеют нарушения гуморального и клеточного иммунитета, образование и фиксация в пораженных органах иммунных комплексов, а также активация системы свертывания крови.

Патологическая анатомия. Основные патологические процессы при гранулематозе Вегенера происходят в артериях мелкого и среднего калибра, сосудах микроциркуляторного русла и венах, где отмечается картина деструктивно-продуктивного и продуктивного панартериита, артериолитов, капилляритов и венулитов. Характерны гранулемы, располагающиеся вначале в местах язвенно-некротического поражения дыхательного тракта, а после генерализации процесса – в других органах. Гранулемы состоят из лимфоцитов, гистиоцитов, полиморфноядерных лейкоцитов, плазмоцитов и часто подвергаются некротизированию.

Вследствие этого при аутопсии обнаруживаются: некрозы, язвы слизистой оболочки носа, полости рта, глотки, пищевода, трахеи, нередко с сопутствующим гнойным процессом и деструкцией окружающих тканей (в том числе и кости); инфаркты, пневмония, полости распада в легких с частыми абсцессами и хроническим деформирующим бронхитом; кровоизлияния, инфаркты и очаги атрофии почек; кровоизлияния, некрозы миокарда, явления кардиосклероза; геморрагии, некрозы слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта, поджелудочной железы, головного мозга. Указанные изменения могут быть ярко- и слабовыраженными и проявляться только в верхних или нижних отделах дыхательного тракта или во многих внутренних органах. Однако при микроскопическом исследовании обычно обнаруживают системный панваскулит, сочетающийся с некротизирующими полиморфно-клеточными гранулемами.

Клиническая картина. В развитии гранулематоза Вегенера наблюдаются две стадии: локализованная (начальная) и стадия генерализации. Заболевание

чаще начинается постепенно: появляется субфебрильная температура, ухудшается аппетит; через несколько дней или недель температура тела достигает 38—39 °С и приобретает гектический характер, нередко ребенок жалуется на боли в суставах, мышцах; присоединяются характерные воспалительные и язвенно-некротические изменения в дыхательных путях.

Локализованная стадия проявляется двумя вариантами. При первом варианте первично поражается верхний дыхательный тракт: носовая полость, придаточные пазухи носа, полость рта, гортань. У таких больных отмечаются упорный насморк с кровянисто-гнойным отделяемым, боли в области придаточных пазух носа, боли в горле, затруднение при глотании, тонзиллит. В дальнейшем местные воспалительные изменения прогрессируют. Некротизируется слизистая оболочка носовых ходов, миндалин, задней стенки глотки, а затем возникает деструкция носовой перегородки, раковин.

При втором варианте первично поражаются трахеобронхиальное дерево и легкие. У больных наблюдаются боли в грудной клетке, упорный кашель, нередко — кровохарканье. Рентгенологически в легких определяются усиленный сосудистый рисунок и различной величины очаги инфильтрации с нечеткими контурами, которые могут подвергаться распаду с образованием полостей. Реже отмечаются мелкоочаговая диссеминация на фоне интерстициальных изменений легких или инфильтративное затемнение долей.

Первичное поражение различных отделов дыхательного тракта — классический признак гранулематоза Вегенера. Но иногда в начале болезни патологический процесс может локализоваться в области орбит, кожи, почек, а типичная картина заболевания развивается позже.

Через несколько недель или месяцев (иногда лет) на фоне прогрессирующего некротического процесса в первичном очаге начинается стадия генерализации. Появляются геморрагические и язвенно-некротические поражения кожи, нередко — изменения глаз в виде корнеосклеральных язв, некротического кератита, гранулематозного склероувеита. У ряда больных отмечается миокардит, возможны менингеальный синдром, экзофтальм. Однако самым грозным в прогностическом отношении является присоединяющийся в этой стадии гломерулонефрит. Он протекает без артериальной гипертонии и характеризуется быстрым развитием почечной недостаточности.

Лабораторные данные. При лабораторном исследовании обнаруживаются анемия, умеренный лейкоцитоз или лейкопения, увеличение СОЭ, гипергаммаглобулинемия, увеличение уровня иммунноглобулинов M, G, E. При поражении почек выявляются умеренная протеинурия, микроэритроцитурия, цилиндрурия. Нефротический синдром встречается редко. При развитии почечной недостаточности появляются азотемия, гиперкалиемия.

Течение. Течение гранулематоза Вегенера бывает острым или подострым. При остром течении клиническая картина ярко выражена, генерализация наступает через несколько недель или месяцев, быстро развивается почечная недостаточность. Подострое течение характеризуется медленным развитием клинических симптомов, постепенным возникновением язвенно-некротических изменений; генерализация патологического процесса отмечается не ранее чем через год.

Диагноз. Диагноз гранулематоза Вегенера устанавливается на основе сопоставления клинической картины и данных биопсии слизистой оболочки носа, глотки, легкого, почки. Диагностическими критериями являются прогрессирующий язвенно-некротически-деструктивный процесс в носоглотке или легких в сочетании с развивающимся в различные периоды гломерулонефритом; панваскулит и полиморфно-клеточные гранулемы в биоптатах пораженных органов.

Дифференциальный диагноз. В локализованной стадии дифференциальный диагноз приходится проводить со многими заболеваниями: ангиной, гангренесцирующей гранулемой, саркоидозом, туберкулезом, синдромом Леффлера, бактериальной деструктивной пневмонией, системными микозами. Установить правильный диагноз помогают динамическое наблюдение, лабораторные и инструментальные методы исследования, результаты бактериоскопического и бактериологического исследования мазков из носоглотки или бронхиального содержимого, отсутствие эффекта от антибактериальной терапии. Наиболее сложен дифференциальный диагноз гранулематоза Вегенера и гангренесцирующей гранулемы, при которой формируется язвенно-некротическое поражение придаточных пазух носа, полости рта, реже — ушей. Гангренесцирующая гранулема развивается более постепенно, иногда в течение многих лет. У больного отмечаются хронический ринит, синусит, фарингит, температура в этот период нормальная или субфебрильная. Затем температура повышается до высокой, появляются плотный отек срединной части лица и распространенный язвенно-некротический процесс в носоглотке с перфорацией носовой перегородки, разрушением костей верхней, а иногда и нижней челюсти. В терминальной фазе образуются обширные дефекты носоглотки, иногда распространяющиеся на всю срединную часть лица, глотку, гортань. В отличие от гранулематоза Вегенера при гангренесцирующей гранулеме не встречаются висцеральные сосудистые поражения. Большую помощь в дифференциальном диагнозе оказывает биопсия.

При первоначальной локализации процесса в легких или почках возникает необходимость дифференцировать гранулематоз Вегенера от синдрома Гудпасчера. Синдром Гудпасчера — это редкое заболевание, характеризующееся сочетанием рецидивирующей геморрагической пневмонии с прогрессирующим гломерулонефритом с исходом в почечную недостаточность. Нередко окончательный диагноз возможен только после гистологического исследования биоптатов слизистой оболочки носоглотки, легкого или почки. При синдроме Гудпасчера нет некротизирующихся гранулем, в биоптатах почки выявляют диффузный экстракапиллярный гломерулонефрит с образованием «полулуний», а также линейные депозиты, состоящие из иммуноглобулина G и C_3-компонента комплемента.

Лечение. На период высокой лихорадки и интоксикации назначают постельный режим; при улучшении состояния больного переводят на общий режим. При выраженном язвенно-некротическом поражении полости рта, глотки или пищевода ребенок должен получать механически и термически щадящую пищу. Больным с гломерулонефритом назначают почечный стол. Для лечения используют циклофосфамид или комбинацию его с азатиоприном в суточной дозе 1—3 мг/кг. Цитостатики обычно сочетаются с преднизолоном (1 мг/кг). После заживления очагов некроза, нормализации температуры и лабораторных показателей суточную дозу цитостатиков и кортикостероидов уменьшают до поддерживающей, больного выписывают из стационара. Поддерживающее лечение продолжают годами.

Прогноз. До недавнего времени прогноз заболевания был безнадежным, средняя продолжительность жизни составляла 6—12 мес. Прогноз улучшился с применением в терапии цитостатиков.

При ранней диагностике и своевременно начатом лечении (в локализованной фазе) большинство больных выздоравливают. Прогноз остается неблагоприятным, если противовоспалительную и иммунодепрессивную терапию назначают только в фазе генерализации при наличии гломерулонефрита. В этом случае может наступить относительная ремиссия, но в дальнейшем нередок летальный исход, обусловленный почечной недостаточностью или аррозивным кровотечением.

СЛИЗИСТО-КОЖНЫЙ ЛИМФАТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ (SINDROMUM MUCOCUTANEUM LYMPHONODULARE)

Слизисто-кожный лимфатический синдром (болезнь Кавасаки) – острое заболевание, характеризующееся поражением средних и мелких артерий. Клинически он проявляется длительной лихорадкой, изменениями кожи, слизистых оболочек, лимфатических узлов и сердца. Этот синдром встречается у детей до 10 лет, чаще – у мальчиков первых лет жизни и преимущественно у восточных народов.

Этиология. Этиология неизвестна. Предполагается роль вирусов. В ряде работ сообщается об обнаружении риккетсиоподобных телец при электронной микроскопии биоптатов кожи и лимфатических узлов, взятых у детей с болезнью Кавасаки.

Патогенез. В патогенезе заболевания большую роль играют нарушение иммунных механизмов и изменения системы свертывания крови.

Патологическая анатомия. При вскрытии умерших от болезни Кавасаки закономерно обнаруживают единичные или множественные аневризмы коронарных артерий, иногда разрыв аневризмы, инфаркт миокарда (реже других органов). При микроскопическом исследовании выявляется картина системного деструктивно-продуктивного васкулита, аналогичная таковой при узелковом периартериите.

Клиническая картина. Начало болезни острое: температура тела повышается до высокой, в течение нескольких дней появляются конъюнктивит, сухость, гиперемия и трещины губ, отек сосочков языка, гиперемия слизистой оболочки рта и глотки, ладоней и подошв, плотный отек кистей и стоп, полиморфные высыпания на туловище, значительно увеличиваются шейные лимфатические узлы, иногда отмечается диарея. При объективном обследовании с большим постоянством обнаруживаются изменения со стороны сердца: расширение границ, нарушение ритма, систолический шум. Указанные симптомы сохраняются от 12 до 36 дней, затем температура нормализуется, сыпь и отеки исчезают, на кончиках пальцев рук и ног появляется шелушение; изменения слизистых оболочек, лимфатических узлов и сердца ликвидируются, больной выздоравливает.

Течение. Течение болезни Кавасаки всегда острое. Через 2–6 нед наступает или выздоровление, или (редко) смерть. Причиной смерти является разрыв аневризмы коронарной артерии или инфаркт миокарда.

При лабораторных исследованиях выявляются увеличение СОЭ, лейкоцитоз, иногда повышение активности сывороточных трансаминаз, кратковременная протеинурия. Вспомогательное диагностическое значение имеют данные инструментальных исследований: признаки ишемии миокарда на ЭКГ, деформации – аневризмы, сужение коронарных артерий на коронарограммах (коронарография применяется только в диагностически сложных случаях).

Диагноз. Диагноз болезни Кавасаки устанавливается на основании наличия лихорадки, продолжающейся более 2 нед, не поддающейся воздействию антибиотиков, конъюнктивита, изменении слизистых оболочек губ и полости рта, гиперемии и плотного отека дистальных отделов конечностей, диффузных кожных полиморфных высыпаний, острого шейного лимфаденита.

Дифференциальный диагноз. Обычно болезнь Кавасаки дифференцируют от узелкового периартериита. При болезни Кавасаки не встречаются свойственные узелковому периартерииту узелки, дистальная гангрена, артериальная гипертония, аппендикулярный артериит, полиневрит. В то же время всегда наблюдаются выраженный шейный лимфаденит, эритема конечностей, характерные для узелкового периартериита.

Лечение. Всем больным назначают ацетилсалициловую кислоту в возрастной дозе. При появлении клинических и электрокардиографических признаков поражения сердца дают преднизолон в суточной дозе 2 мг/кг. После нормализации температуры и ликвидации всех симптомов заболевания ацетилсалициловую кислоту отменяют, дозу преднизолона начинают постепенно снижать до полной отмены.

Прогноз. Прогноз болезни Кавасаки благоприятный. Подавляющее большинство заболевших детей выздоравливают. Летальный исход наблюдается в 1—2% случаев. Смерть обычно наступает внезапно через 3—4 нед от начала заболевания. Непосредственной ее причиной является разрыв коронарной аневризмы или инфаркт миокарда.

МОЛНИЕНОСНАЯ ПУРПУРА (PURPURA FULMINANS)

Молниеносная пурпура — острый синдром, развивающийся как гиперергическая реакция на уровне микроциркуляторного русла.

Этот синдром характеризуется высокой лихорадкой, развитием коллапса и формированием обширных участков некрозов кожи. Заканчивается летально или выздоровлением. Встречается у детей первых месяцев и лет жизни, чаще у девочек.

Этиология. Началу заболевания обычно предшествуют ветряная оспа, скарлатина, краснуха, ОРВИ.

Патогенез. В ответ на воздействие вирусного или бактериального антигена развивается гиперергическая реакция по типу феномена Артюса или Санарелли — Шварцмана с возникновением рассеянного внутрисосудистого свертывания и острого некротического тромбоваскулита.

Патологическая анатомия. Основные патологические процессы происходят в микроциркуляторном русле и мелких сосудах кожи и слизистых оболочек, где наблюдаются обширные сливные участки некроза. При микроскопическом исследовании выявляется картина деструктивно-пролиферативного васкулита и тромбоваскулита.

Клиническая картина. Молниеносная пурпура развивается остро, в течение 1—2 сут. Внезапно высоко поднимается температура. На кистях и стопах, лодыжках, коленных и локтевых суставах, на ягодицах, животе, лице, слизистых оболочках рта появляются мелкие цианотичные участки и геморрагии, которые сливаются в обширные симметричные кровоизлияния. В последующие часы состояние ребенка ухудшается, развивается картина коллапса и шока, на месте кровоизлияний образуются крупные участки некрозов, может сформироваться гангрена кистей, стоп (рис. 78), иногда с распространением на предплечья и голени. Висцеральные поражения нехарактерны.

Лабораторные данные. В периферической крови отмечаются анемия (иногда гемолитическая), гиперлейкоцитоз, увеличенная СОЭ, гиперфибриногенемия или дефицит фибриногена, снижение количества тромбоцитов, V, VII, VIII, IX и X факторов свертывания, удлинение протромбинового времени.

Течение. Течение молниеносной пурпуры всегда острое. Без лечения большинство больных умирают в течение 48—72 ч. При своевременной адекватной терапии участки некрозов ограничиваются, затем происходит аутоампутация или (при обширной гангрене) хирургическая ампутация. В редких случаях могут наблюдаться рецидивы болезни.

Диагноз. Диагностическими критериями являются остро развившиеся некрозы кожи и слизистых оболочек, распространенная гангрена конечностей, коллапс, синдром рассеянного внутрисосудистого свертывания.

Дифференциальный диагноз. Молниеносную пурпуру дифференцируют от менингококковой инфекции, узелкового периартериита.

При молниеносной пурпуре, в отличие от менингококцемии, не встречаются мелкая звездчатая геморрагическая сыпь и менингеальный синдром. Для дифференциального диагноза имеют значение эпидемиологический анамнез, бактериоскопическое и бактериологическое исследование пунктата из элементов сыпи и спинномозговой жидкости.

В отличие от узелкового периартериита при молниеносной пурпуре некротические изменения формируются быстрее (в течение нескольких часов), гангрена захватывает обширные участки конечностей, внутренние органы не поражаются (см. раздел «Узелковый периартериит»).

Лечение. Ребенка с молниеносной пурпурой целесообразно госпитализировать в реанимационное отделение или палату интенсивной терапии. Лечение молниеносной пурпуры проводится по принципам интенсивной терапии больных с угрозой шока и смертельного исхода. Поэтому незамедлительно назначают гепарин в дозе 200—500 ЕД/кг в сутки, 6 инъекций внутривенно. Через 7 дней гепарин отменяют. Для подавления вторичной инфекции назначают антибиотики. В качестве противовоспалительного средства применяют кортикостероиды. Большое значение имеет борьба с шоком. С этой целью переливают кровь, капельно внутривенно вводят декстран, солевые растворы. В комплексном лечении молниеносной пурпуры перспективным методом является гипербарическая оксигенация.

Прогноз. Прогноз зависит от своевременности комплексной противошоковой, антикоагулянтной и противовоспалительной терапии. В настоящее время большинство больных выздоравливают, но в тяжелых случаях может наступить смертельный исход.

ПРОФИЛАКТИКА СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ

Для профилактики имеют значение закаливание, предупреждение острых и хронических заболеваний, санация очагов инфекции, разумный подход к назначению лекарств и проведению профилактических прививок детям с различными проявлениями аллергии.

С целью профилактики обострений (вторичная профилактика) необходимо осуществлять длительные и систематические лечебно-предупредительные мероприятия в условиях диспансерного наблюдения.

После выписки из стационара больные с системными васкулитами должны находиться на диспансерном учете у кардиоревматолога. Ребенка необходимо наблюдать ежемесячно в течение полугода после выписки, затем каждые 3 мес, а свыше 2 лет — 2 раза в год. В задачи диспансеризации входят: разработка индивидуального режима и плана учебных занятий и отдыха, проведение лечебной физкультуры, санация очаговой инфекции, систематическое клинико-лабораторное обследование, контроль поддерживающей терапии, предупреждение лекарственных осложнений. Больным с системными васкулитами противопоказаны профилактические прививки и курортное лечение. При отсутствии обострения в течение 5 лет дети снимаются с диспансерного учета.

Глава XX

БОЛЕЗНИ КРОВИ

Болезни крови в общей структуре детской заболеваемости занимают значительное место. Наиболее часто встречаются различные виды анемий (см. «Анемии»). На 2-м месте по частоте находятся геморрагические диатезы — заболевания, характеризующиеся синдромом кровоточивости.

Остановка кровотечения – защитная реакция организма. Она осуществляется благодаря взаимодействию трех звеньев гемостаза: сосудистого, тромбоцитарного и плазменно-коагуляционного. Эти звенья тесно взаимосвязаны. Условно остановку кровотечения при повреждении сосуда можно разделить на две фазы – первичную и вторичную. В первичной фазе гемостаза принимают участие сосудистая стенка и кровяные пластинки. Остановка кровотечения начинается с сокращения поврежденной сосудистой стенки. При этом тромбоциты, занимающие краевое положение, прилипают к месту повреждения (адгезия), друг к другу (агрегация) и освобождают собственные или адсорбированные из плазмы факторы гемостаза и биологически активные вещества – серотонин, адреналин, АДФ и др. В результате образуется первичная тромбоцитарная пробка, достаточная для осуществления гемостаза в сосудах малого калибра с низким кровяным давлением. В более крупных сосудах тромбоцитарный тромб не может обеспечить надежной остановки кровотечения. В этих условиях основную роль в обеспечении гемостаза выполняет свертывающая система крови. У здорового человека первичная тромбоцитарная пробка через несколько минут стабилизируется фибрином, для образования которого включается механизм свертывания крови,– происходит вторичная фаза гемостаза, в итоге которой образуется вторичная стабильная гемостатическая пробка, способствующая окончательной остановке кровотечения.

Свертывание крови включает 3 последовательные фазы: в I фазе образуется тромбопластин, во II – тромбин, в III – фибрин. Это сложный ферментативный процесс, в котором принимают участие плазменные и тромбоцитарные факторы свертывания.

В настоящее время известно 13 плазменных и 11 тромбоцитарных факторов свертывания. Согласно международной номенклатуре, тромбоцитарные факторы обозначаются арабскими, а плазменные – римскими цифрами.

Вскоре после образования фибрина под действием содержащегося в тромбоцитах тромбостенина происходит ретракция кровяного сгустка, последний уплотняется и лучше фиксируется в месте повреждения сосуда, способствуя более надежной остановке кровотечения. В физиологических условиях через некоторое время фибриновый сгусток растворяется (фибринолиз), в результате чего восстанавливается проходимость сосуда. Как в любой ферментативной системе, в системе гемостаза имеется множество ингибиторов процессов коагуляции и фибринолиза. Физиологические ингибиторы крови способствуют сохранению ее в организме в жидком состоянии и препятствуют патологическому внутрисосудистому свертыванию крови и патологическому фибринолизу.

Нарушение этих нормальных физиологических соотношений лежит в основе патогенеза различных геморрагических диатезов у детей.

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА (PURPURA IDIOPATHICA THROMBOCYTOPENICA)

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа) это заболевание, характеризующееся склонностью к кровоточивости, обусловленной тромбоцитопенией при нормальном или увеличенном количестве мегакариоцитов.

Впервые заболевание описано Верльгофом в 1735 г. под названием «пятнистая геморрагическая болезнь» (morbus haemorrhagicus maculosus). Как самостоятельная нозологическая форма тромбоцитопеническая пурпура выделена в конце XIX века. К этому времени были накоплены сведения, подтверждающие ведущую роль тромбоцитопении в генезе кровоточивости и уточ-

нившие отличия болезни Верльгофа от других форм геморрагического диатеза – гемофилии, геморрагического васкулита, скорбута.

По частоте тромбоцитопеническая пурпура занимает первое место среди различных заболеваний из группы геморрагических диатезов. Заболевание, как правило, начинается в детском возрасте, причем в раннем и дошкольном периоде дети заболевают приблизительно в 2 раза чаще, чем в школьном возрасте. До 10 лет тромбоцитопеническая пурпура встречается с одинаковой частотой у мальчиков и девочек, а после 10 лет и у взрослых она наблюдается в 3 раза чаще у лиц женского пола.

Этиология и патогеиез. Этиология тромбоцитопенической пурпуры – болезни Верльгофа как заболевания sui generis – остается невыясненной. Название ее подчеркивает спонтанность заболевания, первичность основного симптома – тромбоцитопении.

В отличие от этой формы болезни встречается так называемая вторичная тромбоцитопеническая пурпура, возникающая в связи с перенесенными инфекционными заболеваниями, применением ряда лекарственных препаратов при индивидуальной их непереносимости (сульфаниламиды, антибиотики, салицилаты и др.), после вакцинаций. Возможно развитие заболевания после физических и психических травм, инсоляции и переохлаждения.

Выделяют и так называемую тромбоцитопеническую пурпуру новорожденных, встречающуюся у 50–70% родившихся от матерей, страдающих идиопатической тромбоцитопенической пурпурой. Она является врожденной, а не наследственно обусловленной, так как связана с трансплацентарной передачей детям антитромбоцитарных изо- или аутоантител матери.

Механизм развития тромбоцитопенической пурпуры до сих пор не полностью изучен. Высказывалось мнение, что тромбоцитопения при болезни Верльгофа связана с пониженной выработкой тромбоцитов мегакариоцитами или с усиленным разрушением кровяных пластинок в селезенке.

В 50-е годы большое значение стали придавать иммуноаллергическому механизму возникновения тромбоцитопении, о чем свидетельствуют развитие тромбоцитопенической пурпуры спустя 2–3 нед после перенесенного заболевания и наличие антитромбоцитарных антител в крови больных тромбоцитопенической пурпурой. Установлено, что антитромбоцитарные антитела относятся к иммуноглобулинам класса G. Они вырабатываются в селезенке, где и происходит секвестрация тромбоцитов, на которых фиксированы антитела.

В настоящее время благодаря использованию метода радиоактивных меток показано, что количество кровяных пластинок при тромбоцитопенической пурпуре, вырабатывающихся в костном мозге в единицу времени, не понижено, как предполагали раньше, а повышено в $2^1/_2-5$ раз. Отражением усиления тромбоцитообразующей функции костного мозга является увеличение в крови количества молодых клеток – мегатромбоцитов. Повышение пролиферативной активности мегакариоцитарного ростка костного мозга при тромбоцитопениях объясняют усилением синтеза тромбоцитопоэтинов в ответ на низкое количество тромбоцитов. Установлено, что продолжительность жизни кровяных пластинок при тромбоцитопенической пурпуре снижена до нескольких часов вместо нормальных 7–10 дней за счет воздействия антитромбоцитарных антител и быстрого разрушения.

Высказывается мнение, что в патогенезе болезни Верльгофа имеет значение наследственная предрасположенность, передающаяся по аутосомно-доминантному типу в виде качественной неполноценности тромбоцитов. Под влиянием неблагоприятных факторов она может реализоваться в тромбоцитопеническую пурпуру.

Кровоточивость при болезни Верльгофа обусловлена тромбоцитопенией, вторичным нарушением резистентности сосудистой стенки в связи с выпаде-

нием ангиотрофической функции тромбоцитов и снижением сократительной способности сосудов за счет понижения уровня серотонина крови — вазоконстриктора, содержащегося в тромбоцитах. Кроме того, кровоточивость поддерживается невозможностью образования полноценного сгустка — нарушением ретракции.

Клиническая картина. Заболевание начинается исподволь или остро с появлением геморрагического диатеза. Патогномоничными симптомами тромбоцитопенической пурпуры являются кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки и кровотечения. Отсутствие их вызывает сомнение в правильности диагноза.

Кожные геморрагии при болезни Верльгофа возникают спонтанно либо вследствие незначительных, едва заметных, травм. Они носят полиморфный (от крупных экхимозов до петехий) характер. Цвет кровоизлияний меняется от багрового до сине-зеленоватого и желтого в зависимости от давности их появления. Объясняется это постепенным превращением кровяного пигмента — гемоглобина — через промежуточные стадии распада в билирубин.

Кровоизлияния безболезненны, располагаются асимметрично, без излюбленной локализации. На ладонях и стопах кровоизлияния бывают крайне редко, а волосяные фолликулы в отличие от цинги вообще не поражаются. Количество экхимозов варьирует от единичного до множественного. Иногда их так много, что кожа приобретает сходство со шкурой леопарда.

Нередко возникают кровоизлияния в слизистые оболочки. Наиболее часто поражается слизистая оболочка миндалин, мягкого и твердого неба. Возможны кровоизлияния в барабанную перепонку, склеру, стекловидное тело, глазное дно. Кровоизлияние в склеру может указывать на возникновение самого тяжелого и опасного осложнения ИТП — кровоизлияния в мозг. Как правило, оно возникает внезапно и быстро прогрессирует. В клинической картине при этом могут появиться головная боль, головокружение, судороги, рвота, очаговая, неврологическая симптоматика. Исход кровоизлияния в мозг зависит от объема, локализации патологического процесса, своевременности диагностики и рациональной терапии.

Для тромбоцитопенической пурпуры характерны кровотечения из слизистых оболочек. Нередко они принимают профузный характер, вызывая тяжелую постгеморрагическую анемию, угрожая жизни больного. Наиболее часто у детей наблюдаются кровотечения из слизистой оболочки полости носа. Менее обильны кровотечения из десен, но они становятся опасными при экстракции зубов, особенно у больных с недиагностированной тромбоцитопенической пурпурой. Кровотечение после удаления зуба при тромбоцитопенической пурпуре возникает сразу же после вмешательства в отличие от поздних, отсроченных кровотечений при гемофилии. У девочек пубертатного периода возможны тяжелые мено- и метроррагии. Реже бывают кровотечения из желудочно-кишечного тракта и почечные.

У больных с тромбоцитопенической пурпурой нет характерных изменений внутренних органов. Температура тела, как правило, нормальная. Иногда отмечаются обусловленные анемией тахикардия, систолический шум на верхушке и в V точке, ослабление I тона. Увеличение селезенки не характерно и скорее исключает диагноз болезни Верльгофа.

По течению выделяют острые (длительностью до 6 мес) и хронические формы (продолжительностью более 6 мес). Последние бывают с редкими рецидивами, с частыми рецидивами и непрерывно-рецидивирующие.

При первом осмотре больного невозможно установить характер течения болезни.

Лабораторные данные. Для болезни Верльгофа характерно снижение количества тромбоцитов в крови вплоть до единичных в препарате, уменьшение

их зрелых и увеличение дегенеративных, вакуолизированных форм. Время кровотечения по Дьюку удлиняется до 30 мин и более. Параллелизм длительности кровотечения и степени тромбоцитопении удается отметить не всегда, что связано не только с количеством, но и качеством тромбоцитов. Значительно снижена или не наступает вовсе ретракция кровяного сгустка. Вторично изменяются плазменно-коагуляционные свойства крови, обусловленные тромбоцитопенией, что проявляется недостаточностью образования тромбопластина в связи с дефицитом 3-го тромбоцитарного фактора. Нарушение образования тромбопластина закономерно приводит к снижению потребления протромбина в процессе свертывания крови. У ряда детей с тромбоцитопенической пурпурой в период криза отмечаются активация фибринолитической системы и повышение антикоагулянтной активности (антитромбины, гепарин). У всех больных с тромбоцитопенией снижено содержание серотонина в крови. Эндотелиальные пробы (жгута, щипка, молоточковая, уколочная) в период гематологического криза положительные. В красной крови и лейкограмме вне кровопотерь особых изменений нет. При исследовании костного мозга обычно находят нормальное или повышенное содержание мегакариоцитов.

В зависимости от степени проявления геморрагического синдрома, показателей крови в течении заболевания выделяют 3 периода: 1) геморрагический криз; 2) клиническую ремиссию; 3) клинико-гематологическую ремиссию.

Геморрагический криз характеризуется выраженным синдромом кровоточивости, значительными изменениями лабораторных показателей.

Во время клинической ремиссии исчезает геморрагический синдром, сокращается время кровотечения, уменьшаются изменения в свертывающей системе крови, а тромбоцитопения сохраняется, хотя и менее выраженная, чем при геморрагическом кризе.

Клинико-гематологическая ремиссия означает не только отсутствие кровоточивости, но и нормализацию лабораторных показателей.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз тромбоцитопенической пурпуры ставится на основании характерной клинической картины и лабораторных данных. Тромбоцитопеническую пурпуру необходимо дифференцировать от острого лейкоза, гипо- или аплазии костного мозга. При гипо- и апластических состояниях гемограмма выявляет картину панцитопении. Пунктат костного мозга беден клеточными элементами.

Бластная метаплазия в костном мозге является основным критерием для диагноза острого лейкоза.

Тромбоцитопеническая пурпура может быть синдромом коллагеновых заболеваний, чаще всего системной красной волчанки. В этом случае необходимо опираться на результаты иммунологического исследования. Антинуклеарный фактор в высоком титре, наличие LE-клеток свидетельствуют о системной красной волчанке.

Тромбоцитопеническую пурпуру следует дифференцировать от других заболеваний группы геморрагических диатезов (тромбастения Гланцманна, болезнь Виллебранда, гемофилия, болезнь Шенлейна – Геноха).

Лечение. Патогенетическая терапия тромбоцитопенической пурпуры начинается с назначения преднизолона в средней суточной дозе 1 мг/кг в 4 приема. Если в течение 5–7 дней состояние не улучшится, дозу повышают в $1^1/_2-2$ раза. Терапия обычно дает эффект в течение первых дней лечения. Вначале исчезает геморрагический синдром, затем начинает расти число тромбоцитов. Максимальную дозу кортикостероидов дают до 3–4 нед, после чего дозу постепенно снижают. У некоторых больных после отмены гормонов или при попытке снизить дозу наступает рецидив, вновь требующий назначения высоких доз препарата.

Неполный и нестойкий эффект от лечения повторными курсами кортикостероидных препаратов, повторяющиеся обильные длительные кровотечения, приводящие к выраженной постгеморрагической анемии, тяжелые профузные кровотечения, угрожающие жизни больного, являются показаниями к спленэктомии. Операция обычно производится на фоне кортикостероидной терапии. У большинства больных она приводит к практическому выздоровлению. При отсутствии эффекта от спленэктомии показано лечение иммунодепрессантами. Используются следующие препараты: 1) имуран (азатиоприн) – 2–3 мг/кг в сутки в 2–3 приема; продолжительность курса до 3–5 мес; 2) циклофосфан (циклофосфамид) – 200 мг в сут однократно; на курс 6–8 г; 3) винкристин – 1–2 мг 1 раз в неделю; продолжительность курса $1^1/_2$–2 мес.

Иммунодепрессанты для лечения тромбоцитопенической пурпуры у детей должны использоваться лишь при отсутствии эффекта от других видов терапии, так как эффективность их применения значительно ниже эффекта от спленэктомии.

Лечение геморрагического синдрома при тромбоцитопенической пурпуре включает назначение местных и общих гемостатических средств. Для остановки кровотечения местно используются желатиновая и фибриновая пленки, гемостатическая губка, тампоны с эпсилон-аминокапроновой кислотой, перекисью водорода.

Трансфузии крови и тромбоцитарной массы у детей с тромбоцитопенической пурпурой должны применяться только при безуспешной попытке остановить кровотечение другими консервативными методами. Для лечения постгеморрагической анемии у детей с тромбоцитопенической пурпурой используется медикаментозная терапия, так как регенераторные способности кроветворной системы при болезни Верльгофа не нарушаются. Лишь при резко выраженной анемии возможно переливание крови, а лучше отмытых эритроцитов, подобранных индивидуально.

Больным с тромбоцитопенической пурпурой в период повышенной кровоточивости назначают эпсилон-аминокапроновую кислоту, так как она не только угнетает высокую фибринолитическую активность крови, но и усиливает агрегацию тромбоцитов. Препарат дают внутривенно или внутрь из расчета 0,1 г/кг.

С гемостатической целью применяют дицинон, обладающий стимулирующим влиянием на адгезивно-агрегационную функцию тромбоцитов. Назначают внутрь по 1–2 таблетки (1 таблетка – 0,25 г) 4 раза в день.

Прогноз. Исходом болезни Верльгофа могут быть выздоровление и клиническая ремиссия без нормализации лабораторных показателей. В редких случаях возможен летальный исход.

Профилактика. Вопросы первичной профилактики тромбоцитопенической пурпуры не разработаны. Вторичная профилактика сводится к предупреждению рецидивов заболевания. Индивидуальный подход и особая осторожность необходимы при вакцинации детей, страдающих болезнью Верльгофа. Школьники должны быть освобождены от занятий физкультурой. Детям с этим заболеванием не рекомендуется солнечная инсоляция.

С целью профилактики геморрагического синдрома больным не назначаются препараты, нарушающие агрегационные свойства тромбоцитов (бутадион, индометацин, барбитураты, кофеин). У перенесших болезнь Верльгофа следует проводить контрольные исследования крови с подсчетом количества тромбоцитов и определением времени кровотечения по Дьюку в первые 3 мес, после выписки – дважды в месяц, в последующем – ежемесячно. Обязательно исследование крови после каждого перенесенного заболевания.

ТРОМБАСТЕНИЯ ГЛАНЦМАННА (THROMBASTHENIA GLANZMANN)

Тромбастения Гланцманна – это наследственное заболевание, характеризующееся качественной неполноценностью тромбоцитов с нарушением их агрегации.

По мнению одних авторов, наследование аутосомно-рецессивное, по мнению других – аутосомно-доминантное. Заболевание может передаваться по линии отца и матери; могут болеть тромбопатией родители и дети, чего не бывает при гемофилии.

Суть дефекта тромбоцитов у больных тромбастенией до конца не выяснена. Отмечается анизоцитоз пластинок, тромбоциты лежат отдельно, не агглютинируясь, нарушены агрегационно-адгезивные свойства. При электронно-микроскопическом исследовании выявляется нарушение распластывания пластинок, которые не имеют отростков.

Установлено, что мембрана нормальных тромбоцитов содержит 4 различных гликопротеина – I, II, IIб и III. В мембране тромбоцитов больных тромбастенией выявлено уменьшение содержания гликопротеинов IIб и III. Предполагают, что последние связывают фибриноген в присутствии ионов кальция.

Клинически заболевание проявляется кровоточивостью. Характерны кровоизлияния в виде экхимозов и петехий. Преобладают кровотечения из слизистых оболочек носа, полости рта, желудочно-кишечного тракта, почек; возможны маточные кровотечения.

Для тромбастении Гланцманна характерно замедление или отсутствие ретракции кровяного сгустка. У некоторых больных возможно удлинение времени кровотечения. Количество тромбоцитов и уровень плазменных факторов свертывания нормальные. Сократительная способность сосудов нарушена. Эндотелиальные пробы могут быть положительными.

В лечении используются концентраты тромбоцитов или обогащенная тромбоцитами плазма. Эти средства показаны при массивных кровотечениях. Больным назначают внутримышечное введение 1% раствора натриевой соли АТФ и препаратов магния, нормализующее ретракцию кровяного сгустка; у некоторых больных на 1–2 мес прекращается кровоточивость. Эпсилон-аминокапроновую кислоту, дицинон вводят больным с целью улучшения агрегационно-адгезивных свойств тромбоцитов. Кроме того, назначают обычные гемостатические препараты: 10% раствор хлорида кальция, аскорутин, местно применяют тампоны с гемостатической губкой, тромбином.

В последнее время в лечении тромбастении Гланцманна с хорошим клиническим эффектом используются препараты лития (карбонат лития). Для профилактики кровоточивости рекомендуется повторять курсы АТФ и назначать препараты магния через 2–3 мес.

При лечении сопутствующих заболеваний следует избегать препаратов, ухудшающих адгезивно-агрегационную способность тромбоцитов: салицилатов, бруфена, индометацина, карбенициллина, аминазина, нитрофурановых препаратов.

БОЛЕЗНЬ ВИЛЛЕБРАНДА (MORBUS WILLEBRAND)

Болезнь Виллебранда – это наследственное заболевание, обусловленное нарушением синтеза плазменно-белкового комплекса VIII фактора свертывания крови с вторичной дисфункцией тромбоцитов.

При этой патологии обнаруживается двойной дефект в системе гемостаза – снижение коагуляционной активности VIII фактора и удлинение времени

кровотечения. Снижение функциональной активности кровяных пластинок, выявляемое при электронной микроскопии, связано не с патологией самих тромбоцитов, а с дефицитом плазменного фактора, который присутствует в плазме здоровых людей и больных гемофилией А, но отсутствует у лиц с болезнью Виллебранда. Он является субъединицей VIII фактора и представляет собой белок, выявляемый иммунологически антисыворотками против фактора VIII. Этот фактор необходим для адгезии тромбоцитов к клеточным структурам субэндотелия и, следовательно, ответствен за нарушение первичного гемостаза при болезни Виллебранда.

Клиническая картина. Первые проявления заболевания, как правило, отмечаются у детей на первом году жизни. Болезнь характеризуется спонтанными кровотечениями из слизистых оболочек носа, полости рта, желудочно-кишечного тракта; в пубертатный период возможны меноррагии. Часто возникают подкожные кровоизлияния в виде экхимозов, петехий, иногда глубокие гематомы, гемартрозы, что сближает это заболевание с гемофилией и отличает его от тромбастении Гланцманна и болезни Верльгофа. Такие операции, как тонзиллэктомия и экстракция зубов, сопровождаются сильными кровотечениями, которые могут приводить к развитию острой постгеморрагической анемии.

В отличие от гемофилии после операций или травм кровотечение начинается сразу же, а не через какое-то время и после того, как оно будет остановлено, не повторяется.

Диагноз. Диагностическими критериями при болезни Виллебранда являются: 1) семейный анамнез, 2) удлинение времени кровотечения по Дьюку, 3) снижение уровня VIII фактора, 4) нарушение агрегации тромбоцитов под действием ристоцитина (ристомицина) и нормальная агрегация при стимуляции коллагеном, АДФ, адреналином, тромбином, 5) снижение адгезивности (ретенции) тромбоцитов.

Лечение. Используются те же препараты, что и для лечения больных гемофилией А. Предпочтение отдается криопреципитатам, свежезамороженной плазме. Применяются местные гемостатические средства. При меноррагиях показаны инфекундин, местранол. Глубокая постгеморрагическая анемия требует гемотрансфузий крови.

ГЕМОФИЛИЯ (HAEMOPHILIA)

Гемофилия – классическое наследственное заболевание, характеризующееся периодически повторяющимися, трудно останавливаемыми кровотечениями, обусловленными недостатком некоторых факторов свертывающей системы крови.

Термин «гемофилия» был предложен Шенлейном в 1820 г. Он дал описание гемофилии как самостоятельного заболевания, указал на ее характерные признаки. Однако о том, что гемофилии присуща плохая свертываемость крови, стало известно значительно позднее. В середине XIX века наш соотечественник А. А. Шмидт, профессор Юрьевского (ныне Тартуского) университета, впервые обнаружил значительно замедленное свертывание крови при гемофилии.

В зависимости от дефицита факторов свертывающей системы крови выделяются 3 вида гемофилии: гемофилия А, характеризующаяся дефицитом антигемофильного глобулина VIII фактора; гемофилия В, сопровождающаяся нарушением свертывания крови вследствие недостатка компонента тромбопластина плазмы – IX фактора; гемофилия С – наиболее редкая форма заболевания, связанная с недостатком предшественника тромбопластина плазмы – XI фактора.

При гемофилии А и В наследование происходит по рецессивному признаку, сцепленному с полом. Болеют в основном мужчины. Заболевание передается от деда внуку через дочь-кондуктора. Возможна классическая гемофилия у женщин-гомозигот, т. е. родившихся от матери-кондуктора и больного гемофилией отца. Явление это крайне редкое. Ген, контролирующий синтез АГГ в половой хромосоме Х, обозначается как h. Патологическая хромосома Х, утратившая ген, ответственный за биосинтез АГГ, обозначается как X^h, наследуется от больного гемофилией отца дочерьми. При этом сами они гемофилией не болеют, так как измененная (от отца) X^h-хромосома компенсируется у них полноценной (от матери) Х-хромосомой. Дочери больного гемофилией служат носительницами болезни, передавая гемофилию половине сыновей, которые наследуют материнскую X^h-хромосому. Сыновья, наследующие материнскую Х-хромосому, гемофилией не болеют.

Х-хромосомное наследование означает, что половина детей женщины-носительницы будет страдать гемофилией (сыновья) или будут такими же носительницами (дочери), как и она сама.

Гемофилия С имеет аутосомный рецессивный тип наследования.

В отличие от гемофилии А и В при гемофилии С болеют лица обоего пола, и склонность к геморрагиям передается потомству и женщинами, и мужчинами.

При гемофилии примерно у $^1/_3$ больных не удается выявить семейного анамнеза, указывающего на склонность к кровоточивости, что связано, по-видимому, с новой мутацией гена. Это так называемая спонтанная форма гемофилии, появившись в семье, она, как и классическая, в дальнейшем передается по наследству.

Частота гемофилии А, по данным ВОЗ (1975), составляет $4{,}7-10\cdot10^{-5}$ (0,5–1 случай на 10 000 новорожденных мальчиков). Гемофилия В встречается реже – от $5-9\cdot10^{-6}$ (0,5–1 случай на 100 000) до $4-5\cdot10^{-5}$ (0,5 случая на 10 000) среди новорожденных мальчиков.

Гемофилия С встречается еще реже, составляя 1–2% случаев всех наследственных коагулопатий.

Клиническая картина. Гемофилия может проявиться в любом возрасте. Самыми ранними признаками заболевания могут быть кровотечение из перевязанной пуповины у новорожденных, кефалогематома, кровоизлияния в кожу, подкожную клетчатку. На первом году жизни у детей, страдающих гемофилией, кровотечение может возникнуть во время прорезывания зубов. Заболевание чаще выявляется после года, когда ребенок начинает ходить, становится более активным, в связи с чем возрастает риск травматизации.

Кровоизлияния, как правило, обширны, имеют тенденцию к распространению, часто встречаются гематомы – глубокие болезненные межмышечные кровоизлияния. Рассасывание их происходит медленно. Излившаяся кровь долгое время остается жидкой, и поэтому легко проникает в ткани и вдоль фасций.

Гематомы могут быть настолько значительными, что сдавливают периферические нервные стволы или крупные артерии, вызывая параличи и гангрены. При этом возникают интенсивные боли.

Гемофилии свойственны продолжительные кровотечения из слизистых оболочек носа, десен, полости рта, реже из желудочно-кишечного тракта, почек. К тяжелым кровотечениям могут привести любые медицинские манипуляции, особенно внутримышечные инъекции. Опасны кровотечения из слизистой оболочки гортани, так как ведут к возникновению острой непроходимости дыхательных путей, в связи с чем может потребоваться трахеостомия. К длительным кровотечениям приводят экстракция зуба и тонзиллэктомия. Возможны кровоизлияния в головной мозг и мозговые оболочки, приводящие

к летальному исходу или тяжелым органическим поражениям центральной нервной системы.

Типичным симптомом гемофилии является кровоизлияние в суставы – гемартрозы. Они очень болезненны и нередко сопровождаются высокой общей температурной реакцией. Чаще поражаются крупные суставы: тазобедренные, коленные, локтевые, голеностопные. При первых кровоизлияниях в сустав кровь постепенно рассасывается и функция его восстанавливается. При повторных кровоизлияниях образуются фибринозные сгустки, которые откладываются на капсуле сустава и хряще. Затем фибринозные массы прорастают соединительной тканью. Полость сустава облитерируется и теряет свою функцию – развивается анкилоз.

Кроме гемартрозов, при гемофилии возможны кровоизлияния в костную ткань, что приводит к асептическим некрозам тканей, декальцинации костей.

Особенностью геморрагического синдрома при гемофилии является отсроченный, поздний характер кровотечений. Обычно они возникают не сразу после травмы, а спустя некоторое время, иногда через 6–12 ч и более, в зависимости от интенсивности травмы и тяжести гемофилии, так как первичная остановка кровотечения осуществляется тромбоцитами, количество которых при этом заболевании не изменено.

Причиной кровоточивости при гемофилии является нарушение в I фазе свертывания крови – образовании тромбопластина в связи с наследственным дефицитом антигемофильных факторов (VIII, IX, XI). Обычно время свертывания при гемофилии удлинено до 10–30 мин, иногда кровь больных не свертывается часами.

Степень недостаточности антигемофильных факторов подвержена колебаниям. Это обусловливает периодичность в проявлениях кровоточивости. Тяжесть геморрагических проявлений при гемофилии связана с уровнем антигемофильных факторов. Основываясь на этой взаимосвязи, выделяют следующие варианты гемофилии: 1) тяжелая форма – уровень антигемофильного фактора менее 1%; 2) среднетяжелая форма – от 1 до 5%; 3) легкая форма – от 5 до 10%; 4) латентно текущая – свыше 15%.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Гемофилию диагностируют на основании семейного анамнеза, клинической картины и лабораторных исследований, среди которых ведущее значение имеют: 1) удлинение времени свертывания капиллярной и венозной крови; 2) замедление времени рекальцификации; 3) нарушение тромбопластинообразования; 4) снижение потребления протромбина; 5) уменьшение количества одного из антигемофильных факторов (VIII, IX, XI).

Продолжительность кровотечения по Дьюку и количество тромбоцитов при гемофилии нормальны, а проба жгута, щипка и другие пробы отрицательные, что свидетельствует против пластиночного и сосудистого факторов в генезе кровоточивости при гемофилии. Картина периферической крови не имеет характерных изменений, за исключением более или менее выраженной анемии в связи с кровотечениями.

Гемофилию дифференцируют от болезни Виллебранда, тромбастении Гланцманна, тромбоцитопенической пурпуры.

Лечение. Основным принципом в лечении гемофилии является заместительная терапия. При гемофилии А показано прямое (от родственников) переливание крови либо свежезаготовленной цитратной крови. Антигемофильный глобулин при хранении быстро разрушается, поэтому переливать хранившуюся кровь нецелесообразно. Среди антигемофильных препаратов широкое применение нашли антигемофильная плазма, антигемофильный глобулин и концентрированный препарат антигемофильного глобулина – криопреципитат, который готовится из свежезамороженной плазмы крови челове-

ка. Эти препараты при струйном введении в высоких концентрациях дают быстрый выраженный гемостатический эффект.

При гемофилии В и С можно пользоваться консервированной кровью, так как IX и XI факторы достаточно стойкие и при хранении не разрушаются. Для лечения больных гемофилией В применяется комплексный препарат PPSB, содержащий факторы II (протромбин), VII (проконвертин), IX (компонент тромбопластина плазмы) и X (Стюарта – Прауэра). При повышении у больных гемофилией фибринолитической активности крови используется 5–6% эпсилон-аминокапроновая кислота. Для местного гемостаза используются фибриновая пленка, гемостатическая губка, тромбин, желатина, свежее женское молоко, богатое тромбопластином.

При кровоизлияниях в сустав в острый период необходимы полный покой, кратковременная иммобилизация конечности в физиологическом положении (2–3 дня), местно холод. При массивном кровоизлиянии рекомендуется незамедлительно провести пункцию сустава с аспирацией крови и введением в полость сустава гидрокортизона. В дальнейшем показаны легкий массаж мышц пораженной конечности, осторожное применение лечебной гимнастики и физиотерапевтических процедур. В случае потери функции сустава необходимо хирургическое лечение.

При выборе трансфузионных средств предпочтение отдается плазме, если у больного нет анемии. Это объясняется тем, что многочисленные переливания крови и препаратов, приготовленных из нее, приводят к изоиммунизации, развитию ингибиторной гемофилии. Появление ингибиторов против факторов свертывания осложняет лечение, поскольку ингибитор нейтрализует антигемофильный фактор, и обычная заместительная терапия оказывается неэффективной. В этих случаях пытаются применить иммунодепрессанты. Однако положительный эффект наблюдается не у всех больных.

Прогноз зависит от степени тяжести заболевания, своевременности и адекватности терапии.

Профилактика. Заболевание неизлечимо. Необходима профилактика кровотечений. Все больные с гемофилией должны состоять на диспансерном учете, иметь документ, где указаны тип гемофилии, проводимое ранее лечение и его эффективность.

Родители больного гемофилией должны быть знакомы с особенностями ухода за детьми с этим заболеванием и оказания им первой помощи. Они должны создать ребенку необходимые условия для нормального развития личности. Поскольку больной гемофилией не может заниматься физическим трудом, родители должны развивать у него склонность к умственному труду.

ОСТРЫЙ ЛЕЙКОЗ (LEUCOSIS ACUTA)

Лейкоз – злокачественное заболевание кроветворной ткани с первичной локализацией патологического процесса в костном мозге.

Термин «лейкоз» предложен в 1921 г. Эллерманом.

Трудами отечественных ученых (И. А. Кассирский, А. И. Воробьев, Ю. И. Лорие, А. Ф. Тур, Н. С. Кисляк, Л. А. Махонова, И. В. Кошель) внесен большой вклад в развитие лейкозологии как науки.

В детском возрасте острый лейкоз диагностируется чаще, чем любые другие опухоли. Среди всех больных со злокачественными заболеваниями кроветворной и лимфоидной ткани каждый десятый больной – ребенок. Пик заболеваемости лейкозами в детском возрасте приходится на возраст 2–5 лет.

Отмеченная в последние десятилетия тенденция к росту заболеваемости лейкозами и сохраняющаяся высокая летальность делают проблему лейкозов у детей особенно актуальной для практического здравоохранения.

Этиология и патогенез. Причины возникновения лейкемического процесса изучены не до конца. В настоящее время подтверждена этиологическая роль ионизирующих излучений, химических экзогенных факторов, онкогенных вирусов. Изучено значение наследственного предрасположения к возникновению лейкозов. Сформулированы основные положения мутационной теории, клоновая концепция.

Ионизирующая радиация. Этиологическая связь ионизирующей радиации с лейкозом убедительно подтверждается трагедией Хиросимы и Нагасаки. После взрыва атомной бомбы лейкоз у жителей этих городов развивался в 13 раз чаще, чем у жителей других районов Японии.

Химические лейкозогенные вещества. Известны различные химические соединения, при помощи которых экспериментально удается вызвать опухолевый процесс, в том числе и лейкоз. К ним относятся полициклические углеводороды, ароматические амины, азосоединения, инсектициды. Лейкозогенным действием обладают некоторые экзогенные вещества: стероидные соединения (половые гормоны, желчные кислоты, холестерин и др.), а также продукты обмена триптофана.

Вирусная теория. Согласно гипотезе Hubner (1970), клетки большинства видов позвоночных содержат генетический материал онкогенных вирусов, но вирусные генетические признаки заторможены клеточными репрессорами макроорганизма и вирус находится в неактивной форме. Под влиянием химических канцерогенов, радиации и других воздействий клеточные репрессоры «ослабевают» и вирус активизируется, вызывая развитие лейкоза. Таким образом, в развитии заболевания определенную роль играет не инфицирование вирусом, а состояние контролирующих систем, подавляющих лейкозогенную информацию в клетке.

Против вирусной этиологии лейкоза у человека как инфекционного эпидемического процесса свидетельствуют: а) отсутствие заболевания при контакте с больным лейкозом; б) отсутствие заболевания лейкозом у реципиента при случайном переливании крови от больного лейкозом.

Изучение вирусных аспектов этиологии лейкозного роста у человека продолжается в различных направлениях. Делаются попытки подтвердить вирусную природу лейкоза у человека путем обнаружения лейкозоспецифического антигена.

Наследственный фактор. Предполагают, что наследуется какой-то скрытый генетический дефект, при котором развитие лейкоза оказывается возможным при воздействии внешних и внутренних неблагоприятных факторов.

В 1960 г. Новелл и Хангерфорд (Филадельфия) впервые обнаружили, что у больных хроническим миелолейкозом одна пара хромосом почти в 2 раза меньше, чем в норме. Эта укороченная хромосома получила название филадельфийской (Ph^1) и относится к XXII паре.

Однако большинство исследователей считают, что изменение хромосомного набора является не причиной, а следствием лейкоза. Самой частой хромосомной аномалией является анеуплоидия (изменение числа хромосом), в основном гиперплоидного характера.

Подтверждением роли наследственных факторов в развитии лейкозов являются семейные, врожденные лейкозы и заболевание лейкозом обоих однояйцевых близнецов. При наличии острого лейкоза у одного из монозиготных близнецов вероятность заболевания другого составляет 25%. Установлено, что в семьях лиц, больных острым лейкозом, риск заболеть повышается почти в 3 раза. Наблюдения показали, что наследственная аномалия обмена триптофана также создает угрозу для заболевания лейкозом у детей. Это фактор особого риска возникновения врожденного лейкоза.

Открытие связи между болезнью Дауна и лейкозом позволило признать значимость наследственного влияния на происхождение лейкоза. При болезни Дауна возможность развития острого лейкоза возрастает в 20—30 раз.

Таким образом, этиология лейкоза представляется разнообразной, патогенез же сводится к нарушению информации деления, дифференциации клеток и выходу их из-под контроля регулирующих факторов. Общепризнанной является моноклоновая теория развития гемобластозов как опухолей вообще. Согласно этой теории, лейкозные клетки представляют собой клон — потомство одной мутировавшей клетки.

Известно, что мутации происходят почти непрерывно, в среднем каждый час мутирует одна клетка. У здоровых людей она элиминируется в результате включения защитной иммунной системы, которая реагирует на эти клетки как на чужеродные. Клоновая теория патогенеза лейкоза рассматривает заболевание как результат пролиферации неконтролируемого клона клеток, утративших способность к дифференцировке и созреванию. Следовательно, развитие лейкоза возможно при неблагоприятном сочетании воздействия мутагенных факторов и ослабления защитных сил организма.

Морфология. В основе лейкоза лежит гиперпластический, опухолевидный процесс в кроветворной ткани с очагами лейкемической метаплазии в различных органах и системах. Наиболее часто патологическое кроветворение возникает там, где оно существовало в эмбриональном периоде: в селезенке, лимфатических узлах, печени. Изучение бластных клеток показало, что морфологический субстрат при остром лейкозе у разных больных неоднороден.

Характерным признаком острого лейкоза является увеличение количества бластных клеток в костном мозге.

Клиническая картина. Заболевание обычно начинается незаметно с появления неопределенных жалоб на боли в костях и суставах, утомляемость, снижение аппетита, нарушение сна, повышение температуры тела. Кожные покровы и слизистые оболочки бледные, реже — желтушные, иногда кожа приобретает землисто-зеленоватый оттенок; возможны гингивиты, стоматиты — от катаральных до язвенно-некротических. Нередко отмечается видимое увеличение лимфатических узлов; они плотноэластической консистенции, безболезненные, не спаяны с окружающей клетчаткой. Иногда определяется симптомокомплекс Микулича — симметричное увеличение слезных и слюнных желез вследствие их лейкемической инфильтрации. Такие дети имеют одутловатое лицо и внешне напоминают больных с эпидемическим паротитом. Геморрагический синдром — один из наиболее ярких и частых признаков острого лейкоза. У больных наблюдаются кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки, кровотечения из носа, десен, желудочно-кишечного тракта, гематурия, кровоизлияния в мозг. Характерны боли в суставах и костях, обусловленные лейкемической инфильтрацией синовиальной оболочки, кровоизлияниями в суставную полость. Поражение костной ткани проявляется ее порозностью, развитием очагов деструкции с поражением эпифизов и диафизов.

Частым симптомом острого лейкоза является гепатоспленомегалия. Могут наблюдаться кардиоваскулярные расстройства в виде тахикардии, глухости тонов сердца, функциональных шумов; реже отмечается расширение границ сердца. В легких возможно развитие пневмонии. Изменения кожи, слизистых оболочек, внутренних органов обусловлены в основном лейкемической инфильтрацией (рис. 79).

По течению лейкозы делят на острые и хронические. Термины «острый» и «хронический» лейкоз отражают не временные, а цитохимические различия.

Разграничение стадий лейкозного процесса необходимо для определения лечебной тактики. Первая стадия — первая атака заболевания. Этот период от начала клинических проявлений до получения эффекта от проводимой

терапии. Вторая стадия — ремиссия. Различают полные и неполные ремиссии. При полной клинико-гематологической ремиссии (длительность не менее 1 мес) клинические симптомы отсутствуют, а на миелограмме определяется не более 5% бластных клеток и не более 30% лимфоцитов. Неполная клинико-гематологическая ремиссия — это такое состояние, при котором нормализуются клинические показатели и гемограмма, но в пунктате костного мозга сохраняется не более 20% бластных клеток. Третья стадия — рецидив заболевания, обусловленный возвратом лейкозного процесса. Чаще рецидив болезни начинается с появления экстрамедуллярных очагов лейкозной инфильтрации в яичках, нервной системе, легких, на фоне нормальных показателей гемопоэза.

При наличии гематологического рецидива значительное число больных не предъявляет никаких жалоб. У некоторых детей рецидив диагностируется только на основании исследования костного мозга. Менее выраженная симптоматика в периоде рецидива острого лейкоза связана с непрерывным комплексным лечением, сдерживающим развитие лейкемического процесса.

При остром лимфобластном лейкозе состояние ремиссии нередко прерывается развитием специфического поражения нервной системы — синдрома нейролейкоза. Нейролейкоз развивается вследствие метастаза бластных клеток в нервную систему, что, по-видимому, происходит в начальный период заболевания и связано с тем, что антилейкозные препараты не проникают через гематоэнцефалитический барьер. Наиболее часто нейролейкоз обнаруживается у больных на фоне нормального кроветворения.

Клиника нейролейкоза развивается постепенно. Появляются головокружения, головная боль, тошнота, диплопия, боли в позвоночнике и в межреберьях. У некоторых детей отмечаются резкое увеличение массы тела за короткий отрезок времени, булимия, жажда, что связано с поражением диэнцефальной области. Изредка нейролейкоз выявляется случайно при клиническом обследовании детей.

При исследовании спинномозговой жидкости обнаруживаются гипертензия, гиперцитоз, непостоянное повышение количества белка, положительные пробы Панди и Нонне — Апельта. Вспомогательным диагностическим методом является исследование глазного дна. Нарастающий отек дисков зрительного нерва свидетельствует о стойком повышении внутричерепного давления, связанном не только с отеком, но и в ряде случаев с лейкемоидной инфильтрацией головного мозга. При рентгенологическом исследовании черепа обнаруживаются уплотнение костной ткани по ходу швов, усиление рисунка пальцевых вдавлений, сосудистого рисунка, остеопороз турецкого седла.

Лабораторные данные. Выраженная пролиферация бластных клеток является основной гематологической особенностью острого лейкоза. В мазках пунктата костного мозга обнаруживается до 90—95% бластных клеток, но уже наличие их более 5% в костномозговом пунктате заставляет предположить острый лейкоз.

Характерным диагностическим критерием является лейкемическое зияние (hiatus leucaemicus), представляющее собой обрыв кроветворения на раннем этапе, вследствие чего между юными клетками, составляющими основной морфологический субстрат, и зрелыми формами лейкоцитов нет переходных форм.

Основными гематологическими признаками острого лейкоза считаются: 1) изменение качественного состава белой крови (появление в периферической крови незрелых патологических форм); 2) анемия; 3) тромбоцитопения.

К менее постоянным признакам относятся изменение количества лейкоцитов (увеличение или снижение), повышенное СОЭ. В зависимости от количества лейкоцитов выделяются 3 формы острых лейкозов: 1) лейкемические (ко-

личество лейкоцитов выше 50 000); 2) сублейкемические (количество лейкоцитов от 10 000 до 50 000); 3) лейкопенические (количество лейкоцитов ниже 10 000 в 1 мм^3). С помощью цитохимических исследований их разделяют на следующие группы: 1) острый лимфобластный, 2) острый миелобластный, 3) острый миеломоноцитарный, 4) острый промиелоцитарный, 5) острый монобластный лейкоз, 6) острый эритромиелоз, 7) недифференцированная форма острого лейкоза.

Идентификация варианта острого лейкоза производится при исследовании пунктата костного мозга с помощью цитохимических маркерных реакций: на гликоген – ШИК-реакция, гранулярная форма которой патогномонична для острого лимфобластного лейкоза; реакция на липиды с суданом черным В, характерная для острого миелобластного лейкоза; реакция на неспецифическую эстеразу с α-нафтилацетатом, свойственная монобластному лейкозу; реакция на пероксидазу, щелочную и кислую фосфатазы.

Выделение различных цитоморфологических форм заболевания имеет важное значение при выборе метода лечения.

Острый лимфобластный лейкоз. Это самый частый вариант лейкоза в детском возрасте (80% всех форм). Морфологически в пунктате костного мозга, а при генерализованном процессе и в крови обнаруживается большое число лимфобластов, которые бывают двух типов. Клетки I типа округлые с нежным ядром и нуклеолой, с голубой цитоплазмой; клетки II типа имеют несколько более грубое ядро, цитоплазма часто вытянута в виде хвоста. Цитохимически клетки I и II типа, как и все лимфоидные клетки, не содержат миелопероксидазу, фосфолипиды. Лейкозные клетки I типа отличаются большим накоплением ШИК-положительного материала (гликоген), отсутствием активности кислой фосфатазы и слабой активностью неспецифической α-нафтилацетатэстеразы. Лейкозные клетки II типа почти не имеют гранул ШИК-положительного материала и характеризуются высокой активностью кислой фосфатазы и неспецифической эстеразы.

По принадлежности лимфобластных клеток к Т- или В-лимфоцитам выделяют 3 субварианта острого лимфатического лейкоза: Т-клеточный, В-клеточный и О-клеточный.

Т-клеточный вариант характеризуется увеличением периферических и висцеральных лимфатических узлов, частым поражением вилочковой железы. Ремиссия непродолжительная, в среднем 16 мес. При рецидивах преобладают внекостномозговые локализации (нейролейкоз, орхиты). Повторные ремиссии редки. Средняя продолжительность жизни составляет приблизительно 20 мес.

В-клеточный вариант встречается преимущественно у детей раннего возраста. Отмечается быстрая генерализация процесса. Полная ремиссия достигается только у 28,5% больных, продолжительность ее не более 6 мес. Длительность жизни – 9–12 мес. По чувствительности к терапии и прогнозу этот вариант лейкоза у детей наименее благоприятный.

При О-клеточном варианте наблюдаются самые лучшие результаты лечения. Ремиссия достигается почти у 95% больных; средняя продолжительность жизни – до 3 лет и более, у части детей возможно полное выздоровление.

Острый миелобластный лейкоз. Лейкозные клетки имеют крупные размеры, правильную форму, ядро нежной структуры и несколько ядрышек. Отмечаются высокая активность миелопероксидазы, повышенное содержание липидов. Гликоген определяется в миелобластах в виде мелкой зернистости. ШИК-реакция положительная.

Острый миелобластный лейкоз характеризуется прогрессирующим течением, выраженной интоксикацией, постоянным увеличением печени. Течение

болезни обычно тяжелое, ремиссия достигается реже, чем при лимфобластном лейкозе, и бывает меньшей продолжительности. Средняя длительность жизни детей в пределах 17 мес.

Острый миеломоноцитарный лейкоз. Это заболевание является вариантом острого миелобластного лейкоза, поскольку и моноциты и миелобласты имеют одного общего предшественника, а бластные клетки при обеих разновидностях лейкоза имеют большое сходство по морфологическим и цитохимическим критериям. Специфической цитохимической реакцией при этих вариантах является определение тормозимой натрия фторидом α-нафтилацетатэстеразы. Популяция миеломоноцитарных клеток, кроме того, характеризуется положительной реакцией на хлорацетатэстеразу, что типично и для нейтрофильных гранулоцитов. Эффект от лечения, как и при остром миелобластном лейкозе, непродолжительный.

Острый промиелоцитарный лейкоз. Этот вариант острого лейкоза характеризуется высоким процентом лейкозных промиелоцитов в пунктате костного мозга, которые цитохимически характеризуются высокой активностью миелопероксидазы, нафтол-ASD-хлорацетатэстеразы и α-нафтилацетатэстеразы, а также резко положительной реакцией на кислую фосфатазу. Течение злокачественное.

Для этого варианта лейкоза типичен выраженный геморрагический синдром. Увеличение печени, селезенки и лимфатических узлов нехарактерно. Быстрый летальный исход обусловлен проявлениями геморрагического синдрома. Полная ремиссия короткая и отмечается не более чем у 20% больных. Средняя продолжительность жизни не превышает 12 мес.

Острый монобластный лейкоз. Это редкий вариант острого лейкоза. Он характеризуется крупными размерами монобластов, имеющих округлой или овальной формы ядро с 2—3 нуклеолами. Цитоплазма серо-дымчатой окраски. Реакции на пероксидазу, липиды, PAS-реакция непостоянны. Характерным (маркерным) цитохимическим признаком этого варианта лейкоза является высокая активность в бластных клетках неспецифической эстеразы (реакция с α-нафтилацетатом). Клинически острый монобластный лейкоз проявляется анемией, геморрагическими высыпаниями, частым увеличением лимфатических узлов. У большинства больных в анализах крови отмечается низкое содержание лейкоцитов. Нередко отмечается специфическое поражение кожи в виде округлых папулезных инфильтратов синюшного оттенка размером от 0,5 до 1 см. Комбинированная цитостатическая терапия сравнительно редко вызывает полные клинико-гематологические ремиссии.

Острый эритромиелоз. Это один из клеточных вариантов острого миелоидного лейкоза. Лейкозные клетки эритроидного ряда, часто многоядерные, характеризуются резко положительной ШИК-реакцией, высокой активностью кислой фосфатазы и неспецифической α-нафтилацетатэстеразы. Из клинических проявлений обращают на себя внимание признаки внутриклеточного гемолиза. Большинство больных эритромиелозом рефрактерны к лечению, ремиссия наступает в небольшом проценте случаев, средняя продолжительность ее — до 6 мес, а жизни — до 12 мес.

Острый недифференцированно-клеточный лейкоз. Это редкий вариант лейкоза. При этом варианте отмечается лейкозная трансформация на уровне единой стволовой клетки, дающей начало обоим росткам кроветворения — лимфоидному и миелоидному. Данный вариант не поддается дифференциации вследствие ограниченности методических возможностей. Бластные клетки довольно крупные, иногда неправильной формы, со средним и высоким ядерно-цитоплазматическим отношением. Цитоплазма не содержит включений и зернистости. Реакция на судан, пероксидазу, неспецифическую эстеразу, ШИК-реакция отрицательны.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Наличие у больного интоксикации, резкая бледность, полиадения и гепатоспленомегалия требуют исключения острого лейкоза. Обязательным является исследование крови в динамике. Выявление в гемограмме бластных клеток с наличием «лейкемического зияния» позволяет заподозрить острый лейкоз. Решающим для диагноза будет исследование пунктата костного мозга. В тех редких случаях, когда исследование костного мозга не дает четких данных для диагностики, необходимо проводить гистологическое исследование костного мозга методом трепанобиопсии. Обнаружение диффузной или крупноочаговой бластной инфильтрации в костном мозгу при нарушении нормального соотношения ростков кроветворения, рассасывание кости подтверждают диагноз острого лейкоза.

Для дифференциальной диагностики прежде всего следует исключить лейкемоидную реакцию, возникающую в ответ на такие заболевания, как сепсис, тяжелые формы туберкулеза, опухоли и др. В этих случаях в периферической крови хотя и обнаруживается гиперлейкоцитоз, но в лейкограмме преобладают зрелые клетки и лишь изредка появляются единичные миелоциты, не бывает «лейкемического зияния». В пунктате костного мозга нет выраженного омоложения клеток. Изменения исчезают по мере выздоровления от основного заболевания.

В дифференциальной диагностике острого лейкоза и агранулоцитоза, гипопластической анемии, болезни Верльгофа, коллагеновых заболеваний, инфекционного мононуклеоза главными критериями должны быть результаты цитологического исследования костного мозга.

Лечение. Задачей современной терапии лейкоза является полная эрадикация (уничтожение) лейкозных клеток. Это достигается путем использования гормональных, цитостатических препаратов и иммунотерапии. Современная программа лечения детей химиопрепаратами включает в себя следующие этапы: 1) индукцию ремиссии; 2) консолидацию (закрепление) ремиссии; 3) лечение в период рецидива. К настоящему времени отработаны различные схемы лечения острого лейкоза у детей, используемые с учетом особенностей кинетики лейкозных клеток. Название схем состоит из первых букв препаратов:

ВАМП (винкристин — 2 мг/м^2 1 раз в неделю; аметоптерин 20 мг/м^2 1 раз в 4 дня; 6-меркаптопурин — 100 мг/м^2 ежедневно; преднизолон — 40 мг/м^2 ежедневно); курс — 10—14 дней.

ЦВАМП (циклофосфан — 200 мг/м^2 через день, винкристин, аметоптерин, 6-меркаптопурин); курс — 10—14 дней.

ВПР (винкристин, преднизолон, рубомицин 60 мг/м^2 — ежедневно); курс — 4—5 дней.

ЦПР (циклофосфан, преднизолон, рубомицин).

ЦЛАП (циклофосфан, L-аспарагиназа — 5000—7000 ЕД/м^2 в сутки, преднизолон); курс — 10—14 дней.

В лечении острых лейкозов с успехом используется метод синхронизирующей полихимиотерапии. Он заключается в том, что под влиянием некоторых цитостатических препаратов (циторабин, метотрексат) клеточный цикл задерживается, клетки блокируются в определенной стадии митотического цикла, происходит их накопление, а затем вводятся препараты, воздействующие на клетки в этой фазе. Метод способствует повышению результативности противолейкозной терапии.

Для профилактики нейролейкоза в период проведения интенсивной терапии по схеме ВАМП однократно эндолюмбально вводят метотрексат в дозе 12 мг/м^2, а также проводят рентгено- или гамма-терапию области головы.

Задача современной терапии состоит не только в том, чтобы добиться ремиссии, но и в том, чтобы максимально ее продлить, увеличить срок жизни больного. Поскольку в период становления ремиссии в организме ребенка сохраняется $10^8 - 10^9$ лейкозных клеток, необходима поддерживающая терапия. В этой фазе болезни наиболее целесообразно использование антиметаболитов (6-меркаптопурин, метотрексат). Однако ни интенсивная, ни поддерживающая терапия у большинства больных не в состоянии сдержать прогрессирование процесса, поэтому оправдана периодическая интенсификация лечения – реиндукция. При ней применяют различные схемы, используемые для индукции: ВАМП, ЦАМП и др.

В последние 15 лет разрабатывается новый метод воздействия на лейкозный клон – иммунотерапия, заключающийся в максимальной мобилизации иммунной системы организма больного с целью устранения иммунологической инертности организма по отношению к лейкозогенному агенту. Используются методы активной иммунотерапии, рассчитанные на иммунную стимуляцию организма больного; методы пассивной иммунотерапии, основанные на введении гуморальных иммунных факторов (плазма, иммуноглобулины) и методы адаптивной иммунотерапии, состоящие из введения в организм иммунокомпетентных клеток донора (иммунные лимфоциты, трансплантация костного мозга). По своему характеру методы иммунотерапии могут быть как специфическими с использованием лейкозных антител, так и неспецифическими, когда для стимуляции иммунного ответа применяются другие антигены – противотуберкулезная вакцина БЦЖ, противооспенная вакцина, биологически активные вещества, в частности интерферон, который экранирует геном клетки от проникновения вируса. Рациональные схемы иммунотерапии пока еще отрабатываются.

Успех лечения острого лейкоза определяется как назначением антилейкозных средств, так и мероприятиями по профилактике и терапии осложнений, обусловленных различными, преимущественно инфекционными, заболеваниями и действием цитостатической терапии. В период лечения у больных возможны тошнота, рвота, анорексия. Самым грозным осложнением цитостатической терапии является угнетение костного мозга, вследствие чего у больных развиваются инфекционные осложнения: пневмония, энтеропатия, язвенно-некротический стоматит, гнойный отит. В этот период необходимо проводить интенсивную заместительную терапию. Ежедневно переливают свежеконсервированную кровь, вводят лейко- и тромбоконцентраты, назначают антибиотики широкого спектра действия и витамины. При глубокой миелодепрессии с целью профилактики инфекционных осложнений больного помещают в отдельную палату или бокс, где создаются условия, максимально приближающиеся к стерильным. Персонал соблюдает правила асептики и антисептики, как в операционных блоках.

Лечение больных острым лейкозом – трудная задача; оно всегда длительное, в ряде случаев чревато тяжелыми осложнениями. В связи с этим необходимо полное взаимопонимание врача и родителей больного. Достижения последних лет в лечении острого лейкоза позволяют существенно продлить жизнь ребенка, а у отдельных больных добиться излечения.

Профилактика. Профилактика острого лейкоза не разработана. При достижении ремиссии необходима поддерживающая терапия для предупреждения рецидива заболевания. Больной должен находиться под диспансерным наблюдением. Контрольные анализы крови осуществляются 2 раза в месяц, стернальная пункция – 1 раз в 2 мес. Больного следует оберегать от присоединения инфекции; противопоказано пребывание на солнце. Ребенок должен быть освобожден от занятий физкультурой и профилактических прививок.

Прогноз. При остром лейкозе прогноз неблагоприятный. Длительность заболевания зависит от варианта лейкоза и адекватности терапии. В настоящее время продолжительность жизни ребенка, заболевшего острым лейкозом, колеблется от 8—10 мес до 4—5 лет. В последние годы имеются случаи выздоровления от острого лейкоза.

Глава XXI

ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

Заболевания системы пищеварения часто встречаются в детском возрасте — в среднем 79,3 на 1000 детского населения. Значительное место в структуре этой патологии занимают болезни желудка и двенадцатиперстной кишки. Наиболее распространенными заболеваниями являются гастродуодениты и хронический гастрит. Чаще всего эти болезни наблюдаются у детей в возрасте 5—6 и 9—12 лет, т. е. в периоды наиболее интенсивного развития всех органов и систем. Заболеваемость девочек и мальчиков одинакова, но в препубертатном возрасте подъем ее намного раньше отмечается у девочек. Число функциональных нарушений системы пищеварения с возрастом детей снижается и одновременно нарастает удельный вес органических заболеваний.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

ОСТРЫЙ ГАСТРИТ (GASTRITIS ACUTA)

Острый гастрит — это заболевание, характеризующееся острым воспалением слизистой оболочки желудка.

Этиология. Ведущими факторами в происхождении острого гастрита в детском возрасте являются: пищевая токсикоинфекция, употребление недоброкачественной пищи; количественная пищевая перегрузка желудка, особенно пищей жирной и содержащей большое количество пряностей; систематическое употребление грубой пищи или недостаточное пережевывание ее; длительное применение некоторых лекарственных средств (салицилаты, сульфаниламиды, препараты наперстянки), отравления бытовыми ядами, аллергия.

Патогенез. Развитие острого воспаления слизистой оболочки желудка происходит несколькими путями в зависимости от этиологического фактора. При инфекционных заболеваниях бактериальные токсины, продукты распада погибших бактерий, нарушенного обмена веществ, распространяющиеся гематогенно или лимфогенно, оказывают раздражающее воздействие на слизистую оболочку желудка, нарушают ее трофику. Это приводит к расстройству секреторной функции желудка с последующим нарушением процессов желудочного пищеварения.

При остром гастрите алиментарного происхождения неадекватная пища оказывает непосредственное раздражающее воздействие на слизистую оболочку желудка, истощает его секреторный аппарат, приводит к замедлению переваривания пищи. Пищевая масса задерживается в желудке, вследствие чего она подвергается не только ферментативному воздействию желудочного сока, но и бактериальному распаду. Продукты неполного расщепления пищевых веществ и бактериального разложения пищи раздражают слизистую оболочку желудка и вызывают ее воспаление.

При пищевой токсикоинфекции острый гастрит развивается вследствие воздействия на слизистую оболочку желудка возбудителя (например, сальмонелл) и его токсинов. Лекарственные вещества, попадая в избытке в полость желудка, при передозировке или длительном их применении постоянно раздражают слизистую оболочку, вследствие чего она может воспалиться.

Воспаление слизистой оболочки сопровождается инфильтрацией ее лейкоцитами, гиперемией, а также дистрофическими изменениями желудочного эпителия.

Клиническая картина. Симптомы острого гастрита появляются через 8—12 ч после воздействия этиологического фактора, в период активного проявления инфекционного заболевания.

Острый гастрит алиментарного происхождения начинается с появления общего недомогания, потери аппетита, чувства тошноты, полноты в подложечной области, на что часто жалуются дети старшего возраста. 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 4—6 ч назад 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.

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. Появление вторичного гастрита требует проведения дополнительных терапевтических мероприятий, направленных на быстрейшую ликвидацию желудочной патологии.

Диагноз. Острый гастрит диагностируется на основании преимущественно клинических симптомов (появление отрыжки воздухом, чувство распирания в эпигастрии, тошнота, рвота, боли в верхней половине живота). Эти явления возникают в непосредственной связи с воздействием факторов, нарушающих нормальное функционирование желудка.

Дифференциальный диагноз. Возникновение боли в животе всегда ставит перед врачом задачу дифференцирования острого гастрита от заболеваний, требующих экстренной медицинской помощи, включая хирургическое вмешательство. К таким заболеваниям относятся высокая кишечная непроходимость, атипичные формы аппендицита, острый панкреатит, перитонит.

В отличие от острого гастрита высокая кишечная непроходимость сопровождается схваткообразными болями на уровне пупка, иррадирующими в подложечную область, обильной рвотой, примесью желчи в рвотных массах, быстро прогрессирующей интоксикацией, наличием множественных горизонтальных уровней в кишечнике при рентгенологическом исследовании. Атипичные формы острого аппендицита, в частности при ретроцекальном расположении отростка, характеризуются быстрым прогрессированием болевого синдрома, несмотря на проводимую консервативную терапию, наличием подобных приступов в прошлом. Диагностическое значение имеет тщательно собранный анамнез, выявляющий нару-

шения питания. Острый панкреатит в детском возрасте характеризуется иррадиацией болей влево (в подреберье, спину), резким вздутием живота, угнетением перистальтики, повышением содержания амилазы в моче и крови. Перитонит всегда сопровождается симптомами раздражения брюшины, которых не бывает при остром гастрите.

Лечение. Постельный режим в течение 2—3 сут. Голод в первые 8—12 ч после начала заболевания. В это время назначают обильное питье охлажденного чая (небольшими порциями, но часто), затем смеси изотонического раствора хлорида натрия с 5% раствором глюкозы (пополам). При потере жидкости организмом целесообразно внутривенное введение раствора Рингера, смеси изотонического раствора хлорида натрия с 5% раствором глюкозы. Через 12 ч больной начинает получать слизистые протертые супы-пюре, нежирные бульоны, сухари, кисели и каши, к 5—7-му дню больного постепенно переводят на обычное питание.

В самом начале лечения для освобождения желудка от остатков застоявшейся в нем пищи промывают его теплым изотоническим раствором хлорида натрия, а для очистки кишечника, особенно при запоре, назначают слабительное. Упорную рвоту устраняют разовым назначением аминазина из расчета 1—2 мг/кг в сутки. Гастрит токсикоинфекционного происхождения требует назначения антибактериальной терапии (ампициллин, оксациллин, цепорин, гентамицин и др.) преимущественно per os в общепринятой дозировке. Назначаются витамины группы В, ферменты (соляная кислота с пепсином, абомин).

Профилактика. Должны соблюдаться принципы возрастной диеты и гигиены питания. Недопустимы переедания, особенно жирной и сладкой пищи, а также систематическое употребление сырых овощей, оказывающих стимулирующее действие на секреторный аппарат желудка. Нельзя длительно применять медикаменты, раздражающие слизистую оболочку желудка, и употреблять недоброкачественные, несвежие продукты.

ХРОНИЧЕСКИЙ ГАСТРИТ (GASTRITIS CHRONICA)

Хронический гастрит — это заболевание, характеризующееся диффузными или очаговыми, длительно существующими воспалительными изменениями слизистой оболочки желудка с постепенным развитием ее атрофии.

Этиология. Хронический гастрит в детском возрасте развивается обычно в результате нарушения принципов рационального питания: употребления грубой, чрезмерно обильной, плохо пережеванной, слишком холодной или горячей пищи, содержащей много специй; еды всухомятку, нарушения ритма, а также неполноценности питания (недостаточность полноценных белков и жиров, витаминов). Возникновению хронического гастрита способствуют эндокринные расстройства, хронические заболевания почек, сердечно-сосудистой системы, необоснованно длительное употребление лекарств (салицилаты, сульфонамиды), очаговая инфекция рта. Определенную роль в развитии хронического гастрита играют отягощенная наследственность и измененная реактивность организма ребенка.

Патогенез. Хронический гастрит развивается в результате длительного действия на слизистую оболочку желудка раздражающих факторов в сочетании с высокой регенеративной способностью ее эпителиальных клеток. Постоянное повреждающее воздействие нарушает регенерацию эпителия, вызывает появление неполноценных эпителиальных клеток с признаками дистрофии. Вначале железистый аппарат желудка функционирует нормально. Однако постепенно нарастающая дистрофия и нарушение регенерации приводят к «кишечной метаплазии» покровного эпителия слизистой оболочки же-

лудка. В связи с этим изменяются соединительнотканные структуры в толще желудочной стенки (отек, клеточная инфильтрация с последующим склерозированием). Нарушается ультраструктура обкладочных и главных клеток, железистого аппарата желудка. Появляются секреторные расстройства, свойственные тому или иному типу хронического гастрита.

Классификация. Различают первичный (экзогенный) и вторичный (эндогенный) гастриты. По локализации он может быть очаговым (фундальным и антральным), распространенным (пангастрит) и сочетанным с дуоденитом (гастродуоденит). Течение хронического гастрита может быть латентным, монотонным, рецидивирующим. Выделяют также стадии (фазы) процесса: обострение, неполную клиническую, клиническую, клинико-эндоскопическую ремиссию.

При хроническом гастрите нарушаются кислотность желудочного сока и моторика желудка. Они могут быть повышены, нормальны и понижены.

Клиническая картина. Появление клинических симптомов хронического гастрита во многом зависит от характера нарушения секреторной и моторной функции желудка. При нормальной секреторной функции жалобы могут отсутствовать и процесс пищеварения не нарушается.

Для обострения хронического гастрита свойственны болевой и диспептический синдромы. Болевой синдром чаще наблюдается при повышенной и нормальной секреторной функции желудка, диспепсический – при секреторной недостаточности. Дети жалуются на отрыжку, изжогу, снижение аппетита, неприятный вкус во рту, чувство тяжести в эпигастральной области. Реже наблюдаются рвота, неустойчивый стул, метеоризм. К постоянным симптомам обострения хронического гастрита относятся боли в эпигастральной области. Они возникают вскоре после еды и длятся в течение 1–2 ч, постепенно стихая. Появление их объясняют растяжением желудка после еды. Боли сохраняются длительно, иногда до начала клинической ремиссии.

При объективном исследовании обнаруживаются лишь умеренная болезненность при пальпации эпигастральной области и обложенность языка. Большую информацию дают дополнительные методы, в первую очередь гастрофиброскопия, фракционное исследование желудочного содержимого, рентгеноскопия и электрогастрография. При фиброгастроскопии обнаруживается несколько типов изменений слизистой оболочки желудка при хроническом гастрите: поверхностный, гипертрофический, геморрагический, эрозивный, субатрофический, атрофический и смешанный (рис. 80).

Фракционное исследование желудочного содержимого позволяет оценить секреторную, кислотно- и ферментообразующую функции желудка. В качестве раздражителя железистого аппарата используют пентагастрин, 0,1% раствор гистамина, стандартизированный капустный отвар (или сок). Оцениваются количество соляной кислоты (дебит-час), уровень pH и протеолитическая активность желудочного сока. Последняя при хроническом гастрите обычно снижена.

При рентгенологическом исследовании определяются изменения рельефа слизистой оболочки желудка и нарушения его двигательной функции. Электрогастрограмма изменена по гиперкинетическому типу. В сложных для диагностики случаях используют гистологическое исследование биоптата слизистой оболочки желудка, полученного путем прицельной или аспирационной биопсии при гастроскопии. Гистологически различают поверхностный гастрит с атрофией или без атрофии желез, а также гигантский гипертрофический гастрит (болезнь Менетрие).

Диагноз и дифференциальная диагностика. Хронический гастрит диагностируют при наличии постоянных болей в эпигастрии и синдрома желудочной диспепсии. Диагноз подтверждается визуальным обнаружением воспали-

тельных и атрофических изменений слизистой оболочки желудка при гастроскопии; нарушением кислотно- и ферментообразующих функций при фракционном зондировании; изменениями моторики желудка при рентгеноскопии и электрогастрографии; гистологическим исследованием биоптата слизистой оболочки.

Хронический гастрит дифференцируют от функциональных секреторных и двигательных расстройств деятельности желудка. В отличие от хронического гастрита для этих расстройств менее характерна связь клинических симптомов с приемом пищи. Они непостоянны и исчезают после назначения ребенку питания, соответствующего его возрасту. Функциональные расстройства деятельности желудка, обусловленные соматическими заболеваниями (сердечно-сосудистые заболевания, гломерулонефрит и др.) и хроническими интоксикациями быстро ликвидируются на фоне лечения основного процесса.

ДУОДЕНИТ (DUODENITIS)

Дуоденит – заболевание, в основе которого лежит воспалительно-дистрофический процесс в стенке или слизистой оболочке двенадцатиперстной кишки.

Вследствие тесной функциональной связи этой кишки с желудком дуоденит редко бывает изолированным. Поэтому чаще употребляют термин «гастродуоденит». Гастродуоденит считают наиболее частой гастроэнтерологической патологией детского возраста. У 4–5% больных наблюдается эрозивная форма этого заболевания.

Этиология. Гастродуоденит – полиэтиологическое заболевание. Среди причин его возникновения могут быть: генетические особенности; бактериальные и вирусные заболевания; очаги хронической инфекции; паразитарные инвазии (лямблиоз, анкилостомидоз); острые и хронические интоксикации различного происхождения; пищевая аллергия; патология других отделов органов пищеварения (холецистит, холангит, панкреатит); грубые нарушения питания, длительное употребление некоторых лекарственных средств (в частности, салицилатов), врожденные иммунные дефициты (особенно IgA). Дуоденит (гастродуоденит) может быть первичным и вторичным (более часто). Первичный возникает в результате длительного воздействия на слизистую оболочку кишки одного из перечисленных повреждающих факторов, вторичный сопутствует другим заболеваниям, в том числе органов пищеварения. Дуоденит (гастродуоденит) нередко считают предъязвенным состоянием.

Патогенез. В развитии дуоденита весьма существенную роль играют непосредственное воздействие одного или нескольких раздражающих факторов на слизистую оболочку двенадцатиперстной кишки (например, постоянное влияние чрезмерно кислого желудочного содержимого при гиперхлоргидрии); элиминация токсических веществ слизистой оболочкой кишки при острых или хронических интоксикациях; попадание в двенадцатиперстную кишку продуктов воспаления при заболеваниях желчных путей или поджелудочной железы. В любом случае результатом являются нарушение двигательной функции двенадцатиперстной кишки и дуоденостаз, который создает предпосылки для развития вторичной инфекции и местного усиления бродильных процессов.

Клиническая картина. Различают острый и хронический дуоденит. *Острый дуоденит*, как правило, является составной частью диффузного поражения желудочно-кишечного тракта (гастродуоденит, гастроэнтерит, гастроэнтероколит и т. д.). Заболевание характеризуется симптомами пищевой токсикоинфекции: лихорадкой, головной болью, общей слабостью, потерей аппетита, тошнотой, рвотой, расстройством стула.

Хронический дуоденит сопровождается язвенным симптомокомплексом — болевым и диспепсическим синдромами. Характерна боль на уровне пупка справа, усиливающаяся натощак или через $1^1/_2-2$ ч после еды, иногда появляющаяся поздно вечером или ночью (ночные боли). К симптомам желудочной диспепсии относятся отрыжка кислым или воздухом, изжога, постоянное чувство тошноты, редкая рвота, облегчающая состояние больного. Нередко наблюдаются запоры. Нарушения обмена веществ приводят в дальнейшем к потере массы тела. Пальпация выявляет болезненность в пилородуоденальной области, эпигастрии, вокруг пупка, вздутие верхнего правого квадранта живота, напряжение прямых мышц. Течение заболевания циклическое, обострения сменяются ремиссией.

Среди дополнительных методов используются дуоденальное зондирование и эндоскопическое исследование слизистой двенадцатиперстной кишки с прицельной ее биопсией. Меньшее диагностическое значение имеет рентгенологическое исследование.

В первой порции дуоденального содержимого при дуодените обнаруживают большое количество слизи, слущенного эпителия, лейкоцитов. С помощью эндоскопии выявляются участки отека и гиперемии слизистой оболочки, мелкоточечные кровоизлияния на возвышающихся отечных складках. При поверхностном дуодените обнаруживается диффузный багрово-красный отек слизистой оболочки, иногда с эрозиями на ней (рис. 81).

Для хронического дуоденита характерны участки атрофии, уплощение складок, сосудистый рисунок, отчетливо просвечивающий через истонченную слизистую оболочку.

Рентгенологическое исследование обнаруживает нарушения моторики двенадцатиперстной кишки, деформации рельефа слизистой оболочки и контуров самой кишки.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Дуоденит предположительно диагностируют при выявлении особенностей болевого (голодные, ночные боли, локализующиеся справа от пупка) и диспепсического (постоянные изжога, тошнота) синдромов. Диагноз основывается на результатах гастродуоденоскопии, обнаруживающей воспалительный процесс вплоть до эрозивного в слизистой оболочке двенадцатиперстной кишки, и исследования дуоденального содержимого (слизь, слущенный эпителий, лейкоциты в первой порции).

Дуоденит дифференцируют от острого и хронического панкреатитов и воспалительных заболеваний желчных путей.

ЯЗВЕННАЯ БОЛЕЗНЬ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ (ULCUS VENTRICULI ET DUODENI)

Язвенная болезнь — хроническое рецидивирующее общее заболевание ребенка, основным локальным проявлением которого служит язвенный дефект слизистой оболочки желудка или двенадцатиперстной кишки.

Распространенность язвенной болезни в структуре гастроэнтерологической патологии детского возраста составляет от 3,6 до 14,8%. Мальчики и девочки болеют одинаково часто, только после 14 лет увеличивается число больных среди юношей. Чаще всего заболевание начинается в школьном возрасте, причем около половины детей заболевают в возрасте 7—9 лет. В зависимости от локализации язвенного дефекта выделяют две формы заболевания: язвенную болезнь желудка и язвенную болезнь двенадцатиперстной кишки. В детском возрасте язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки встречается примерно в $3^1/_2$ раза чаще, чем язвенная болезнь желудка.

Этиология. Заболевание развивается обычно в результате длительного воздействия на организм сочетания нескольких неблагоприятных факторов. Большое значение имеет наследственная предрасположенность. Язвенная болезнь среди близких родственников больных детей выявляется в 35,8—45,4%. Отмечено, что в настоящее время язвенная болезнь у детей часто проявляется раньше, чем у их родителей (синдром упреждения). Неменьшее значение придается психогенным факторам в связи с выраженной лабильностью эмоциональной сферы ребенка.

Имеют значение эмоциональные перегрузки, конфликтные ситуации в семье и школе, а также травмы и заболевания ЦНС. Одной из частых причин язвенной болезни у детей является алиментарный фактор: нерегулярное и нерациональное питание (однообразное, несбалансированное, с преобладанием в питании мучных продуктов, недостаток молочных и овощных блюд, раннее введение в рацион острых видов пищи, беспорядочный прием ее, систематическое переедание, еда всухомятку, недоброкачественная пища). Следует учитывать и роль висцеральных факторов, прежде всего патологию других отделов системы пищеварения (холецистит, аппендицит, кишечные инфекции), а также токсические влияния очагов хронической инфекции (тонзиллит, аденоидит, кариозные зубы).

Патогенез. Основное значение в патогенезе язвенной болезни придается нарушенной регуляции деятельности желудка и двенадцатиперстной кишки. Выделяют много патогенетических механизмов, ведущих к повышению секреции соляной кислоты и пепсинов, снижению продукции слизистых веществ и извращению моторной функции гастродуоденальной системы. Среди них основную роль играют нарушения центральной регуляции. В результате отрицательных эмоций, травм, патологических импульсов, поступающих из внутренних органов, в коре большого мозга может наступить дискоординация между процессами возбуждения и торможения с последующим истощением клеток коры и снижением ее регулирующего воздействия на другие отделы нервной системы, прежде всего подкорковые образования. При этом нарушается функциональная активность центров блуждающего нерва — основного регулятора желудочной секреции. Повышение тонуса блуждающего нерва ведет к активации секреторной и моторной функции желудка. Одновременно изменяется реакция желудочных желез на различные раздражители (пища, гастрин и др.) и создаются предпосылки к формированию язвенного дефекта в гастродуоденальной системе.

Исследования последних лет показали активное участие в развитии язвенной болезни гормонов гипофизарно-надпочечниковой системы и половых желез, пищеварительных гормонов, биогенных аминов. Изучается роль гастринов и секретина в процессе образования язвы. Хотя механизм их действия еще недостаточно ясен, многие исследователи доказывают их несомненное участие в этом процессе. Выявлено, например, что гастрин стимулирует гиперплазию обкладочных желез. Обнаружено повышение тканевой концентрации гистамина, особенно в непосредственной близости от язвенного дефекта, и выявлено его патологическое влияние на микроциркуляцию в стенке желудка. Показано, что гистамин при повышенной продукции значительно извращает секрецию желудка. Выявлены и нарушения серотонинового обмена. По-видимому, не последнюю роль играют и морфологические изменения слизистой оболочки гастродуоденальной области.

Для язвенной болезни у детей и подростков характерно ее частое сочетание с хроническим дуоденитом, гастродуоденитом и гастритом (в 86,6% случаев). Формирование язвенного дефекта в слизистой оболочке гастродуоденальной области зависит, по-видимому, от соотношения защитных и агрессивных факторов. К защитным факторам относятся секреция слизи,

интенсивность регенерации эпителия желудка и двенадцатиперстной кишки, нормальное кровообращение и торможение секреции соляной кислоты и пепсина, должная секреция слюны и поджелудочного сока, неизмененная моторика двенадцатиперстной кишки. Агрессивными факторами являются соляная кислота, пепсин, желчные кислоты.

Язвенный дефект слизистой оболочки гастродуоденальной области, особенно в желудке, не всегда является проявлением хронической язвенной болезни. В детском возрасте пептические язвы могут возникать при воздействии ряда лекарственных средств (стероидные гормоны, индометацин, салицилаты, бутадион, резерпин и др.). Кроме того, язвенные дефекты могут появляться в результате травм, инородных тел в гастродуоденальной области и ожогов. Эти язвы протекают обычно остро и заканчиваются выздоровлением ребенка, если ликвидируются причины, вызвавшие поражение слизистой оболочки. Однако имеются наблюдения, свидетельствующие о возможности перехода такого язвенного поражения в хроническую болезнь, главным образом в тех случаях, когда основная патология (например, диффузные болезни соединительной ткани) требует длительного употребления лекарств, повреждающих слизистую оболочку желудка. Для язвенной болезни характерны периодичность и сезонность. Обострения чаще наблюдаются, особенно у детей школьного возраста, в осенний и весенний периоды. Сезонность обострений объясняется изменениями нервно-гуморальной регуляции в эти периоды, барометрическими колебаниями, увеличением нагрузки детей в школе, весенним полигиповитаминозом.

Клиническая картина. На основании клинико-эндоскопических данных различают несколько стадий язвенной болезни у детей. Приводим стадии язвенного поражения по А. В. Мазурину (1976).

	I	II	III	IV
Эндоскопическая картина	«Свежая язва»	Начало эпителизации язвенного дефекта	Заживление язвенного дефекта слизистой оболочки при выраженном дуодените	Клинико-эндоскопическая ремиссия

В клинической картине на первый план выступает болевой синдром. В I стадии заболевания он характеризуется поздними (через 2—4 ч после приема пищи) приступообразными, иногда колющими, болями в верхней части живота (в эпигастрии по средней линии и справа от нее, ближе к пупку). В большинстве случаев после приема пищи отмечается кратковременное уменьшение болей (характерен ритм: голод — боль, прием пищи — облегчение, голод — боль). У 95% детей наблюдаются ночные боли. Они объясняются повышением тонуса блуждающего нерва в ночное время, что ведет к усилению секреции соляной кислоты и пепсина и гипермоторике желудка. Поверхностная пальпация живота болезненна вследствие кожной гиперестезии. Глубокой пальпацией выявляется мышечная защита в верхней половине живота и вызывается активное сопротивление ребенка.

Постоянно выражен и диспепсический синдром: изжога, отрыжка, тошнота, рвота, запоры. Характерен также астеноневротический синдром, проявляющийся нарушением сна, эмоциональной лабильностью, плаксивостью, раздражительностью, головной болью и головокружениями.

Эндоскопическая картина в этой стадии болезни характеризуется яркими изменениями слизистой оболочки гастродуоденальной области, обычно выражены признаки дуоденита, на фоне которого обнаруживается язва (у $^2/_3$ детей — в луковице двенадцатиперстной кишки, у $^1/_3$ — постбульбарно) с высо-

ким гиперемированным валом и дном, покрытым фибриновыми наложениями. Длительность этого периода при активном стационарном лечении около 2 нед.

В течение последующих 3—4 нед (II стадия) у детей сохраняются поздние боли в эпигастрии и их прежний ритм. Однако они беспокоят ребенка в основном днем, после еды наступает стойкое облегчение. Меняется характер болей: они становятся ноющими, тупыми. Живот в этот период хорошо доступен поверхностной пальпации, при глубокой пальпации определяются мышечное напряжение и значительная болезненность в пилородуоденальной области. Диспепсический синдром выражен умеренно. Эндоскопически наблюдается начало эпителизации язвенного дефекта слизистой оболочки, что сопровождается уменьшением воспалительных явлений (гиперемии и отека), очищением дна язвы от налета, уменьшением ее диаметра и глубины.

Клиническая картина III стадии характеризуется умеренными болями в эпигастрии или вокруг пупка, часто только натощак. В ночное время дети могут отмечать чувство голода. У многих больных сохраняется тот же ритм болей (голод — боль, прием пищи — облегчение), но после еды боли исчезают надолго. Живот становится хорошо доступным глубокой пальпации, при которой по-прежнему выявляется умеренная болезненность в пилородуоденальной области и несколько выше пупка. Диспепсический синдром сохраняется умеренно выраженным. При эндоскопическом обследовании дефекта слизистой оболочки не отмечается, наблюдаются лишь следы его заживления в виде рубцов линейной формы или участков грануляционной ткани, имеющих вид пятен. Сохраняется эндоскопическая картина выраженного дуоденита. Эта стадия продолжается около $1^1/_2$ лет.

IV стадия характеризуется отсутствием каких-либо жалоб и удовлетворительным общим состоянием ребенка.

Эндоскопически слизистая оболочка желудка и двенадцатиперстной кишки не изменена. При исследовании содержания желудка и в этом периоде в большинстве случаев (70—80%) наблюдается стойкое повышение кислотообразующей функции.

Необходимо помнить, что кислотность желудочного содержимого при язвенной болезни может быть также нормальной (15%) или пониженной (5%), что зависит от возраста ребенка и локализации язвенного дефекта. Наиболее высокая кислотность желудочного сока у больных в возрасте 10—15 лет. Язвенная болезнь желудка у детей, так же как и у взрослых, чаще протекает при нормальной или пониженной кислотности, а язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки — при высоких ее показателях. Прямой зависимости клинических проявлений язвенной болезни от состояния кислотообразующей функции желудка не выявлено. Однако склонность к кишечной диспепсии наблюдается в основном при низких показателях кислотности желудочного сока.

Осложнениями язвенной болезни являются желудочно-кишечное кровотечение, стеноз привратника и двенадцатиперстной кишки, чаще в подростковом возрасте, перфорация и пенетрация язв.

Помимо эндоскопического исследования в диагностике язвенной болезни информативны: 1) рентгенологическое исследование желудка и двенадцатиперстной кишки с барием; 2) повторные определения скрытой крови в кале; 3) фракционное зондирование желудка с определением кислотности желудочного сока, дебит-часа соляной кислоты и пепсина.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки у детей предполагается при наличии периодических (ритмичных) приступообразных болей в эпигастрии по средней линии живота, вокруг пупка; длительных и выраженных диспепсических рас-

стройств (изжога, отрыжка, тошнота, рвота); высокой кислотообразующей функции желудка; скрытой крови в кале. Диагноз подтверждается эндоскопически (язвенный дефект слизистой оболочки, эпителизация язвы или ее последствия) или рентгенологическим исследованием желудочно-кишечного тракта с барием (дефект наполнения, воспалительный вал, рубцовые деформации, изменения моторики рельефа слизистой оболочки).

Дифференциальный диагноз проводится с хроническим гастритом и всеми заболеваниями гастродуоденальной области и желчевыводящей системы (см. соответствующие разделы).

ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Лечение. Терапия гастрита, дуоденита, гастродуоденита и язвенной болезни проводится комплексно с учетом периода болезни и осуществляется поэтапно: I этап — стационарное лечение периода обострения, II этап — диспансерное наблюдение и лечение в периоде клинической ремиссии и сезонная профилактика рецидивов, III этап — санаторное лечение в периоде клинической и неполной эндоскопической ремиссии. Стационарное лечение (I этап) продолжается 4—8 нед (наибольший срок — при эрозивно-язвенных процессах). Детям с эрозивно-язвенным поражением гастродуоденальной системы и спонтанными болями в животе назначают на 2—4 нед постельный режим. Это способствует эмоциональному и физическому покою ребенка, снижению тонуса и активности моторной деятельности желудка и двенадцатиперстной кишки, уменьшению гастрального и интрадуоденального давления и облегчению болевого синдрома.

Диетотерапия строится по принципу химического, механического и термического щажения желудка и двенадцатиперстной кишки. Используются лечебные столы № 1а, 1б, 1 (по Певзнеру). Пища назначается дробно — 5—6 раз в день (в период обострения). Стол № 1а назначается в течение 5—10 дней, № 1б — 10—20 дней, стол № 1 — до конца госпитализации.

Длительная антацидная терапия направлена на снижение агрессивной роли соляной кислоты и торможение ее секреции. Используются адсорбируемые (легко всасывающиеся и отличающиеся кратковременным действием — карбонат кальция, окись магния) и неадсорбируемые (не всасывающиеся и отличающиеся медленно наступающим эффектом — алмагель и др.) препараты. Широко применяется викалин. Тормозит секрецию соляной кислоты циметидин. Эффективны слабоминерализованные, дегазированные щелочные воды (смирновская, боржом, славяновская).

Антиспастическая терапия связана с повышенной функцией гастродуоденальной зоны. Назначают папаверин, платифиллин, белладонну, но-шпу. При выраженном болевом синдроме используют бензогексоний, кватерон, метацин, а также церукал, нормализующий моторику. Показаны седативные препараты: валериана, бром, пустырник. Лучшей эпителизации язвы способствуют анаболические гормоны (неробол), облепиховое масло и бальзам Шостаковского (винилин), гипербарическая оксигенация, витамины группы В (B_1, B_2, B_6) и противоязвенный витамин U, а также пентоксил, метилурацил, оксиферрискарбон. При заболеваниях желудка и двенадцатиперстной кишки у детей (при отсутствии кровотечения) широко применяется физиотерапия (электросон, электролечение — ионофорез с папаверином, новокаином, кальцием и др.), термотерапия (диатермия, аппликация парафина или озокерита), ультразвук. Все методы физиолечения (кроме электросна) начинают применять на 2—3-й неделе от начала заболевания или обострения.

Диспансерное наблюдение (II этап) осуществляют участковый педиатр и гастроэнтеролог. Оно предполагает профилактику обострений и возможных осложнений.

После выписки из стационара педиатр осматривает ребенка 1 раз в 2 мес в течение первого полугодия, затем ежеквартально – в течение 2–3 лет, в дальнейшем – 2 раза в год. Врач должен учитывать условия быта и питания, психологическую обстановку в семье. После выписки из стационара дети с эрозивно-язвенным процессом еще в течение 4–6 мес получают стол № 1. При гастрите и дуодените без эрозий разрешается стол № 5.

Противорецидивное лечение проводится курсами в 1–2 мес в осенне-зимний и весенне-зимний периоды (можно использовать школьные каникулы). При этом в течение 1–2 нед ребенок находится на постельном режиме. Ему назначают стол № 1б (при эрозивно-язвенных процессах) или стол № 1, антацидную терапию, витамины и транквилизаторы. Школьникам дают дополнительный выходной в середине недели. Дети с язвенной болезнью должны заниматься лечебной физкультурой в специальной группе. При гастрите и дуодените в период ремиссии разрешается заниматься в группах общей физической подготовки без участия в соревнованиях. Отвод от профилактических прививок при язвенной болезни дается на срок до 5 лет, а при других заболеваниях гастродуоденальной области прививки проводятся только в периоде стойкой ремиссии. Диспансерное наблюдение за детьми с заболеваниями гастродуоденальной системы проводят в течение всего периода детства. Подростков с эрозивно-язвенным процессом переводят для дальнейшего наблюдения и лечения в поликлинику для взрослых.

Санаторное лечение (III этап) начинается через 3–4 мес после выписки из стационара. Проводится оно в условиях местных гастроэнтерологических санаториев и на питьевых бальнеологических курортах (Железноводск, Ессентуки, Трускавец, Боржоми, Друскининкай, Джермук, Шира). Слабоминерализованные воды употребляются в теплом дегазированном виде из расчета 3–4 мл на 1 кг массы тела 3 раза в день. При гиперсекреции воду назначают за 1–$1^1/_2$ ч, а при гипацидном состоянии – за 15–20 мин до еды.

Профилактика. Первичная профилактика хронических заболеваний гастродуоденальной системы предусматривает оберегание ребенка от физических и эмоциональных перегрузок, соблюдение принципов возрастного физиологического питания, своевременное выявление и санацию очагов хронической инфекции, своевременное лечение других поражений системы пищеварения (глистные инвазии, лямблиоз, кишечные инфекции и др.). Вторичная профилактика изложена выше.

Прогноз. Заболевания гастродуоденальной области, не излеченные полностью в детском возрасте, нередко становятся основой патологии взрослых, снижают их трудоспособность, а при развитии осложнений создают угрозу для жизни. Раннее (в 5–6-летнем возрасте) начало хронических заболеваний приводит к формированию атрофических процессов в слизистой оболочке и железах желудка, которые в дальнейшем могут служить причиной онкологических заболеваний.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ТОНКОГО И ТОЛСТОГО КИШЕЧНИКА

Хронические небактериальные заболевания тонкого и толстого кишечника встречаются довольно часто, особенно у детей дошкольного возраста. Однако степень распространенности и процесс формирования их недостаточно изучены. В основе заболеваний кишечника могут быть как функциональные, так и морфологические изменения, но определить в раннем периоде заболевания его морфологический субстрат удается редко.

У детей раннего возраста в связи с анатомо-физиологическими особенностями системы пищеварения в патологический процесс вовлекается одновременно тонкий и толстый кишечник. Для детей школьного возраста характерны более изолированные поражения его отделов. К этой группе относятся хронический энтероколит, болезнь Крона и врожденные энзимопатии.

ХРОНИЧЕСКИЙ ЭНТЕРОКОЛИТ (ENTEROCOLITIS CHRONICA)

Этиология. К развитию хронических небактериальных заболеваний кишечника могут привести перенесенные кишечные инфекции (дизентерия и др.), паразитарные заболевания (лямблиоз, амебиаз, гельминтозы), погрешности в пищевом режиме (систематическое нерегулярное, недостаточное или избыточное питание), аллергические реакции, прежде всего пищевые. Хронические бактериальные заболевания могут обусловить различного происхождения кишечный дисбактериоз и витаминная недостаточность, врожденные энзимопатии, врожденные дефекты иммунитета, заболевания желудка, печени, желчных путей и поджелудочной железы.

Патогенез. Ведущее значение в патогенезе имеют изменения трех основных функций кишечника: двигательной, секреторной (нарушение полостного и пристеночного пищеварения) и кишечного всасывания. В последнем случае развивается синдром мальабсорбции — полный или селективный дефицит всасывания различных питательных веществ: белков, жиров, углеводов, минеральных веществ, витаминов и воды.

Клиническая картина. Клиника заболевания зависит от периода болезни (обострение, ремиссии), возраста ребенка, длительности и локализации патологического процесса в кишечнике. При преимущественном поражении тонкой кишки характерны боли вокруг пупка или разлитые по всему животу, снижение аппетита, чувство тяжести в животе, вздутие его, урчание, часто тошнота или рвота. Отмечаются потеря массы тела, снижение тургора тканей, признаки интоксикации и полигиповитаминоза. При осмотре выявляются атрофия сосочков языка, заеды, хейлит, отечность и кровоточивость десен. Наблюдаются также метеоризм, урчание, шум плеска (чаще в области слепой кишки), увеличение размеров печени, частый, жидкий, плохо переваренный стул. При преимущественном поражении толстого кишечника боли бывают чаще в нижней половине живота, меньше выражена потеря массы тела. Дефекации могут сопровождаться болезненными ощущениями, в фекалиях обнаруживается слизь.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Хронический энтероколит диагностируется на основе клинической картины длительно существующего поражения кишечника, сопровождающегося развитием дистрофии, анемии, изменением биохимического состава крови (гипо- и диспротеинемия, гипоальбуминемия, снижение содержания холестерина, общих липидов, β-липопротеидов, кальция, калия, натрия) и на копрологическом исследовании (наличие слизи лейкоцитов, стеатореи, амилореи, креатореи). Диагноз подтверждается при обнаружении кишечного дисбактериоза во время исследования фекалий (уменьшение титра или полное отсутствие кисломолочной флоры, появление патологических типов кишечной палочки, стафилококков, протея и др.), снижении мочевой экскреции D-ксилозы и нарушении всасывания йода (тест с липойодолом), снижении уровня сахара натощак, уплощении гликемической кривой. Диагноз подтверждают также следующие симптомы: набухание и повышенная ранимость слизистой оболочки прямой и сигмовидной кишки при ректороманоскопии; дистония тонкого и толстого кишечника, неравномерный пассаж бария по нему; грубый крупнопятнистый рельеф слизистой оболочки тонкого кишечника или исчезновение ее перистого рисунка; ускорение эвакуации бария из толстого кишечника при рентгенологическом исследовании; из-

менение активности пристеночного пищеварения и гистологической картины биоптата слизистой оболочки тонкого кишечника, полученного при дуоденоскопии.

Хронический энтероколит следует дифференцировать от затяжной дизентерии и врожденных энзимопатий (муковисцидоз, целиакия, непереносимость белка коровьего молока, дисахаридазная недостаточность, синдром экссудативной энтеропатии).

БОЛЕЗНЬ КРОНА (MORBUS CROHNI)

В детском возрасте заболевание встречается редко.

Этиология неизвестна.

Патогенез. Развитие заболевания связывают с прогрессирующим склерозом лимфатических сосудов кишечной стенки – склерозирующим гранулематозным лимфангиитом. Склерозированные лимфатические сосуды сдавливают артерии кишечной стенки, в ней появляются участки ишемии с последующим возникновением изъявлений и трещин. Процесс чаще локализуется в дистальном отделе подвздошной кишки (терминальный илеит), но могут пострадать и другие отделы тонкого кишечника, желудок, двенадцатиперстная кишка и толстый кишечник (гранулематозный колит).

Клиническая картина. В отличие от взрослых, у которых заболевание начинается остро (озноб, лихорадка, боли в животе и понос), у детей болезнь развивается постепенно. Понижается аппетит, появляются вялость, рецидивирующие боли в животе, повышение температуры, отставание в массе тела и задержка роста. Понос бывает редко. Клиническая картина гранулематозного колита аналогична таковой неспецифического язвенного колита (см. ниже).

Диагноз. Болезнь Крона предположительно диагностируется на основании длительно текущего колита или энтероколита, сопровождающегося повышенной температурой тела, истощением ребенка и задержкой его физического развития, изменений при клиническом (гипохромная анемия, увеличение СОЭ) и биохимическом (гипопротеинемия, низкий уровень сывороточного железа) исследовании крови и снижения показателей всасывательной функции тонкого кишечника. Диагноз подтверждается при обнаружении следующих изменений: сужений пораженных участков кишки при рентгенологическом исследовании с бариевой взвесью; резкой отечности и гиперемии слизистой оболочки толстого кишечника (вид «крупнобулыжной мостовой»), а также язв с подрытыми краями при ректороманo- или колоноскопии, позволяющих, кроме того, определить границы поражений кишечника; лимфоидной и моноцитарной инфильтрации с образованием гранулем (обусловивших название этого заболевания).

Осложнения. Возможно инфицирование язв и трещин в стенке кишки с образованием внутристеночных абсцессов и свищевых ходов, изредка наблюдаются перфорации язв в брюшную полость и рубцовые стриктуры кишки с симптомами кишечной непроходимости.

ВРОЖДЕННЫЕ ЭНЗИМОПАТИИ (ENZYMOPATHIAE CONGENITAE)

Целиакия (глютенэнтеропатия). Это заболевание врожденное, обусловленное дефицитом ферментов, расщепляющих глиадин злаков до аминокислот, и накоплением в организме токсических продуктов его неполного гидролиза. Заболевание проявляется чаще с момента введения прикорма (манной и овсяной каш) обильным пенистым стулом. Затем присоединяются анорексия, рвота, симптомы дегидратации, картина ложного асцита. Развивается тяжелая дистрофия.

При рентгенологическом исследовании кишечника с добавлением муки к бариевой взвеси наблюдаются резкая гиперсекреция, ускоренная перистальтика, изменение тонуса кишечника и рельефа слизистой оболочки (симптом снежной метели).

Непереносимость белка коровьего молока (аллергия к коровьему молоку, молочная энтеропатия). Нарушение процесса кишечного всасывания вызывается бета-лактглобулином или лактальбумином коровьего молока. Выявлены антитела к ним, относящиеся к иммуноглобулинам класса М. Денатурация этих белков (при нагревании, кипячении) ведет к уменьшению их антигенного влияния, в связи с чем дети лучше переносят смеси, приготовленные из сухого молока.

Клиническая картина та же, что и при целиакии.

Дисахаридазная недостаточность у детей раннего возраста чаще бывает первичной, обусловленной генетическим дефектом синтеза ферментов, расщепляющих лактозу и сахарозу, и наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Непереносимость лактозы проявляется поносом уже после первых кормлений грудным молоком, непереносимость сахарозы – с момента введения в рацион ребенка сахара (сладкая вода, докорм). Характерны метеоризм, водянистый стул с кислым запахом, постепенное развитие стойкой гипотрофии. Стул, как правило, быстро нормализуется после отмены соответствующего дисахарида.

Синдром экссудативной энтеропатии характеризуется выделением большого количества белка плазмы в кишечник и выведением его с жидкими каловыми массами. Иногда заболевание протекает и без диареи. В этих случаях белок в кишечнике гидролизуется до аминокислот и через систему воротной вены попадает в печень. Последняя не справляется с синтезом белка и избыток аминокислот выделяется с мочой. В результате у детей возникает стойкая гипопротеинемия, появляется склонность к отекам. Первичный синдром экссудативной энтеропатии связан с врожденным дефектом лимфатических сосудов кишечной стенки, при морфологическом исследовании которой выявляются лимфангиэктазии. Вторичный синдром экссудативной энтеропатии наблюдается при целиакии, муковисцидозе, болезни Крона, неспецифическом язвенном колите, циррозе печени и ряде других заболеваний.

Диагноз. Диагностика врожденных энзимопатий основывается на методах, определяющих белок в кале (реакция на растворимый белок, электрофорез и иммуноэлектрофорез белков кала), и морфологическом исследовании биоптата слизистой оболочки тонкого кишечника, полученного при дуоденои энтеробиопсии.

ХРОНИЧЕСКИЕ НЕБАКТЕРИАЛЬНЫЕ КОЛИТЫ

За последние годы эти заболевания стали более распространенными в детском возрасте. Выделяют 3 формы болезни: хронический постинфекционный колит, неспецифический язвенный колит, гранулематозный колит (болезнь Крона толстой кишки).

Хронический постинфекционный колит (colitis postinfectiosa chronica)

Этим заболеванием болеют чаще дети раннего возраста. В большинстве случаев ему предшествуют кишечные инфекции (дизентерия, сальмонеллез, колиинфекция) или понос невыясненной этиологии (возможно энтеровирусной природы).

Патогенез. Острые кишечные инфекции вызывают дегенеративные изменения в слизистой оболочке и нервно-мышечном аппарате кишечной стенки, которые являются основой последующего развития хронического небактериального воспалительного процесса в толстой кишке. Развитию заболевания способствуют лямблиоз, гельминтозы, кишечный дисбактериоз, долихосигма, дискинезия кишечника.

Клиническая картина. Обострение хронического постинфекционного колита характеризуется рецидивирующими болями, чаще в левой половине живота, снижением аппетита, иногда потерей массы тела. Стул учащается до 3–5 раз в сутки, становится кашицеобразным или жидким, нередко сероватым, с неприятным запахом, с примесью слизи и крови (непостоянно).

Диагноз. Хронический постинфекционный колит диагностируется на основании изменений характера стула, связанных с перенесенной раньше кишечной инфекцией; обнаружения слизи и форменных элементов крови при копрологическом исследовании; данных ректороманоскопии и колоноскопии (расширение сосудов, нередко – отечность, субатрофия слизистой оболочки толстой кишки) и гистологического исследования биоптата толстой кишки (полнокровие капилляров, серозный отек, увеличение слизеобразования, инфильтрация макрофагами).

Неспецифический язвенный колит (colitis ulcerosa non specifica)

Заболевание рассматривается в настоящее время как аутоиммунное, аутоагрессивное с первично-хроническим течением. У больных детей обнаруживаются антитела против антигенов слизистой оболочки толстой кишки. Развитие неспецифического язвенного колита или его обострение нередко связано с острыми инфекциями (ОРВИ, грипп, корь), травмой живота, стрессовыми ситуациями. Мальчики болеют чаще, чем девочки.

По клиническому течению различают 3 формы заболевания: легкую, среднетяжелую и тяжелую; по распространенности выделяют сегментарные поражения (обычно нисходящей и сигмовидной, иногда прямой, кишок) или (реже) тотальное вовлечение в процесс всего толстого кишечника.

Клиническая картина. Как правило, у детей выражена анорексия и значительно снижена масса тела. У многих отмечаются субфебрилитет. В период обострения определяется колитический синдром: схваткообразные боли вокруг пупка, по всему животу, в левой его половине, часто возникающие после еды или перед дефекацией; жидкий или кашицеобразный стул (2–15 раз в сутки) с примесью слизи и крови. Иногда фекалии имеют вид слизисто-кровянистой массы. Почти у всех больных выражены анемия, лейкоцитоз, увеличена СОЭ. Нередко встречаются артриты и артралгии, а также формируется хронический гепатит, который считается проявлением аутоагрессивного характера процесса.

Диагноз. Заболевание диагностируют на основании периодически проявляющегося колитического синдрома, сопровождающегося анорексией, отставанием в физическом развитии, изменениями периферической крови; данных дополнительных методов исследования, среди которых наибольшее значение имеют ректороманo- и колоноскопия (гиперемия, отечность, разрыхленность и легкая ранимость слизистой оболочки кишки с эрозиями и язвами на фоне воспалительных изменений, псевдополипы и рубцовые втяжения), гистологическое исследование биоптатов толстой кишки (плазмоцитарная и эозинофильная инфильтрация и утолщение слизистой оболочки, гиперплазия лимфоидной ткани), ирригоскопия с примесью танина к бариевой взвеси (перестройка рельефа слизистой оболочки толстой кишки, деформация или отсутствие гаустр, дефекты наполнения).

ЛЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ ТОНКОГО И ТОЛСТОГО КИШЕЧНИКА

Решающее значение в терапии имеет организация индивидуального лечебного питания в зависимости от периода болезни, общего состояния и возраста. В периоде обострения энтероколита после кратковременной водно-чайной диеты (6—12 ч) детям назначают некрепкие мясные бульоны или протертые супы, паровые котлеты из нежирных сортов рыбы и мяса. При отсутствии непереносимости глютена дают манную или рисовую кашу, приготовленные на воде или на молоке (при отсутствии лактозной недостаточности). Показаны протертый творог, фруктовые кисели или желе, белые сухари, вначале яичный желток, а затем и яйцо целиком (крутое), при хорошей переносимости — кисломолочные продукты (ацидофилин, кефир, мацони). Готовят настои и кисели из плодов черники и черной смородины, отвары шиповника и гранатовых корок. Пища должна быть механически и химически щадящей, ее дают ребенку в 5—6 приемов в теплом виде. При всех формах энтероколита в периоде обострения из питания должны быть исключены сырые овощи и фрукты, орехи, свежие ягоды и зелень, черный хлеб, свежие хлебные изделия, консервы и пряности. Кроме того, назначая индивидуальную диету, всегда следует исключать те продукты, на которые у ребенка ранее отмечались какие-либо аллергические реакции. При неспецифическом язвенном колите и болезни Крона исключаются все молочные продукты, кроме сыра и сливочного масла. При этом необходимо следить, чтобы ребенок получал достаточное количество белка в виде мяса, рыбы, яиц. При врожденных энзимопатиях диета зависит от характера ферментной недостаточности: при целиакии она должна быть аглютеновой (исключаются продукты, богатые глютеном,— рожь, пшеница, ячмень, овсяная крупа); при непереносимости белка коровьего молока его заменяют грудным или соевым, а также смесями, приготовленными на сухом молоке; при дисахаридазной недостаточности необходимо исключить употребление сахара, крахмала или свежего молока (при непереносимости лактозы). При улучшении состояния ребенка диету осторожно расширяют: вводят пюрированные овощи, печеные яблоки, фрукты, сухари заменяют черствым белым хлебом, дают мелко нарезанную зелень и грецкие орехи (5—6 штук). Постепенно расширяя ассортимент продуктов на протяжении нескольких недель, ребенка переводят на диету стола № 5 или даже на общий стол, соответствующий его возрасту.

При выраженном синдроме мальабсорбции с обезвоживанием и формированием кахексии показаны парентеральное питание и введение жидкости. Внутривенно назначают препараты, содержащие аминокислоты, жиры, углеводы, соли калия и натрия, витамины (аминазол, аминостерол, интралипид, липофундин и др.). Дозы этих препаратов должны быть тщательно рассчитаны в зависимости от потребности ребенка, его возраста и состояния. При обострении неспецифического язвенного колита для дезинтоксикации и улучшения микроциркуляции по показаниям внутривенно вводятся растворы Рингера, глюкозы, гемодеза. Гемотрансфузии и введение других препаратов, способствующих сенсибилизации организма, показаны лишь при резко выраженной анемии или при подготовке больного к операции.

Детям с заболеваниями кишечника необходимо вводить повышенное количество витаминов, в периоде обострения — парентерально. В связи с развивающимся дефицитом кальция, магния, кобальта, железа показано применение соответствующих препаратов (лактат, глюконат, карбонат кальция, окись магния, коамид, препараты железа) и отвара корок граната, содержащих много микроэлементов (по 50 мл 2 раза в день). При секреторной недостаточности желудка и поджелудочной железы обязательна длительная заместительная терапия соляной кислотой (желудочный сок) и ферментами (абомин, панкреа-

тин, фестал, панзинорм, панкурмен и др.). Дозы этих препаратов следует подбирать индивидуально, исходя из степени нарушения пищеварительной функции. Наличие аллергических проявлений требует назначения гипосенсибилизирующих средств (димедрол, супрастин, тавегил, фенкарол и др.).

Вопрос о проведении антибактериальной терапии при обострении энтероколитов сложен в связи с отрицательным действием ее на кишечник и его флору. Антибактериальная терапия с первого дня обострения кишечного синдрома показана детям в тяжелом состоянии и с признаками вторичной инфекции (отит, пневмония и др.). При менее тяжелом течении энтероколита антибактериальную терапию следует применять лишь в том случае, когда щадящая диета и указанные выше средства не дают эффекта. Среди антибактериальных препаратов наиболее широко используются интестопан, мексаформ, энтеросептол (производные 8-оксихинолина), фуразолидон (производные нитрофурана), некоторые сульфаниламиды (фталазол, детям старше 5 лет — бисептол и бактрим). Бактерицидным действием на кишечную флору при энтероколитах обладают многие антибиотики: полусинтетические пенициллины, гентамицин, левомицетин, тетрациклин, полимиксин, цепорин и др. В тяжелых случаях используются их комбинации.

При неспецифическом язвенном колите и болезни Крона применяются салазосульфаниламиды (салазопиридазин, сульфасалазин, салазодиметоксин). Их лечебный эффект связывают с иммунодепрессивным действием аминосалициловой кислоты и антибактериальным действием сульфаниламидов, входящих в состав этих препаратов. Дозы подбираются в зависимости от возраста и тяжести течения заболевания. Длительность курса устанавливается индивидуально и определяется клиническим эффектом. Обычно через 5—7 дней после наступления отчетливого улучшения состояния ребенка и исчезновения примеси крови в фекалиях суточную дозу препарата уменьшают на $^1/_3$. Еще через 2 нед при отсутствии ухудшения дозу можно снова уменьшить на $^1/_3$ от первоначальной. Далее на минимальной дозе проводят весь курс лечения: при легком и среднетяжелом колите — 2—3 мес, при тяжелом — не менее 3 мес.

При всех формах энтероколита, сопровождающихся нарушением белкового обмена, применяются анаболические стероидные гормоны (ретаболил, феноболин, метиландростендиол и др.). Лечение этими препаратами требует введения предшественников белка (аминокислоты, гидролизаты белка) и витаминов для обеспечения эффективного белкового синтеза.

Кортикостероидная терапия проводится при неспецифическом язвенном колите и болезни Крона только при отсутствии эффекта от перечисленных выше средств в дозе не более 1 мг/кг; курс лечения не более 2 мес.

С целью восстановления состава кишечной флоры показано применение биологических препаратов (бифидумбактерин, бификол, колибактерин). Выбор препарата зависит от вида дисбактериоза и возраста ребенка. Применение их повторными курсами по $1^1/_2$—2 мес следует сочетать с назначением витаминов. При протейном и стафилококковом дисбактериозе применяют соответствующие бактериофаги.

В комплексной терапии энтероколита многим больным показано назначение седативных препаратов. При выраженном усилении моторной функции кишечника назначаются спазмолитические средства (атропин, платифиллин, папаверин, но-шпа). Важную роль в лечении играют мероприятия по борьбе с запорами. Применяются капустный сок ($^1/_2$ — 1 стакан) в течение месяца, витамин U (по 1 таблетке 2 раза в день), подогретые до температуры 20—35 °С минеральные воды (ессентуки № 17, джермук, славянская и др.); электрофорез грязевых растворов (10 процедур на курс лечения).

Местное лечение проводится при проктосигмоидитах. Повторными курсами назначаются клизмы с винилином или маслом шиповника (по 10 мл на клизму в течение 15—20 дней). Показаны клизмы с вяжущими и адсорбирующими веществами (отвар ромашки, крахмал), при неспецифическом язвенном колите и болезни Крона — с маслом облепихи.

Хирургическое лечение может быть экстренным (при осложнениях неспецифического язвенного колита и болезни Крона) и плановым (при отсутствии эффекта от консервативной терапии). Во всех случаях энтероколита необходимы санация очагов хронической инфекции и лечение паразитарных заболеваний.

Профилактика. Меры первичной профилактики предусматривают рациональное, полноценное, соответствующее возрасту и индивидуальным возможностям желудочно-кишечного тракта питание детей; предупреждение и последовательное лечение кишечных инфекций и паразитарных заболеваний, а также другой патологии всех отделов пищеварительной системы. Вторичная профилактика (предупреждение обострений) проводится в периоде ремиссий. Она включает тщательное соблюдение режима питания, сбалансированного по составу ингредиентов; повторные курсы витаминов и ферментов (под контролем состояния стула), а также минеральной воды (при склонности к поносу — ессентуки № 4, подогретые до 40—45 °С); лечебную гимнастику и массаж живота; оберегание ребенка от интеркуррентных заболеваний и травм; исключение купания в открытых водоемах. При неспецифическом язвенном колите и болезни Крона необходимы постоянный отвод от профилактических вакцинаций и освобождение от занятий физкультурой в школе. При остальных формах энтероколита в периоде стойкой ремиссии разрешаются занятия физкультурой и профилактические прививки. Наблюдение за детьми и их лечение в периоде ремиссии проводятся участковыми педиатрами и гастроэнтерологами поликлиники.

Прогноз. При настойчивом лечении и тщательной профилактике рецидивов прогноз у больных с хроническим энтероколитом, постинфекционным колитом, целиакией, некоторыми ферментопатиями в целом благоприятный. При неспецифическом язвенном колите, болезни Крона, экссудативной энтеропатии возможно лишь достижение клинической ремиссии.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ

Болезни желчевыводящей системы объединяют группу заболеваний желчного пузыря, внутрипеченочных желчных ходов и внепеченочных желчных протоков различной природы.

В настоящее время заболевания желчных путей в детском возрасте являются довольно распространенными. По поводу их регистрируется 5—10% всех обращений в детские поликлиники и стационары. Более того, заболевания желчных путей у детей встречаются чаще, чем они диагностируются. Это связано с большим полиморфизмом клинических проявлений и недостаточной доступностью билиарной системы для визуального наблюдения.

Болезни желчных путей возникают в основном у детей в возрасте старше 3 лет, чаще всего в возрасте 6—10 лет. Однако в педиатрической практике имеются наблюдения тяжелых проявлений холецистита и желчнокаменной болезни у новорожденных и детей первого года жизни. Дискинезия и воспаление желчных путей в 2 раза чаще встречается у девочек, чем у мальчиков.

Классификация. Рабочая классификация болезней желчевыводящей системы у детей отражает наличие основных форм заболеваний: функциональные (дискинезии), органические (холецистит, холангит, желчнокаменная болезнь, пороки развития, опухоли) и паразитарные заболевания. Кроме того,

уточняются тип дискинезии, локализации и характер течения воспалительного процесса, этиология паразитарных заболеваний. Наиболее часто встречаются дискинезия желчных путей, на 2-м месте воспалительные заболевания, на 3-м – пороки развития желчных путей и паразитарные заболевания. К редким заболеваниям детского возраста относятся желчнокаменная болезнь и опухоли билиарной системы.

ДИСКИНЕЗИИ (DYSKINESIAE)

Дискинезии желчных путей – болезни, характеризующиеся нарушением моторной и эвакуаторной функций желчного пузыря и желчных протоков.

Эта форма заболевания составляет около 75% всех болезней билиарной системы в детском возрасте. Дискинезии желчных путей бывают первичными и вторичными.

Этиология. Развитию первичных дискинезий у детей способствуют многие факторы: нарушение ритма питания (длительные интервалы между приемами пищи), переедание, раннее употребление ребенком жирной и острой пищи, острые инфекции (особенно дизентерия, сальмонеллез, вирусный гепатит); интоксикации, гипокинезия, неблагополучный психологический климат в семье и школе (нервные перенапряжения, стрессовые ситуации), наследственная предрасположенность, аллергическая перестройка организма.

Возникновение вторичных дискинезий происходит по типу висцеро-висцеральных рефлексов при патологических состояниях органов системы пищеварения. Как правило, вторичные дискинезии желчных путей сопровождают холецистит, гепатит, гастрит, дуоденит, язвенную болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, панкреатит, энтероколит, глистные инвазии, лямблиоз.

Патогенез. В патогенезе дискинезии желчных путей большое значение придают изменениям нейрогуморальной регуляции и тонуса вегетативной нервной системы, что приводит к расстройству координации в деятельности мышц желчного пузыря, желчных ходов, сфинктеров Люткенса и печеночно-поджелудочной ампулы (Одди). В результате этого появляются нарушения ритма оттока желчи с последующим изменением ее биохимического состава (дисхолия) и нарушением физико-коллоидных свойств, что может приводить к выпадению в осадок билирубина, холестерина, кальция и других составных частей желчи. В последние годы доказана роль гастрина, секретина и холецистокинина в регуляции функции желчевыведения, поэтому патология желчных путей может иметь в своей основе нарушения в системе желудочных и интестинальных гормонов.

Клиническая картина. Выделяют две основные формы дискинезий желчных путей: гипотоническую и гипертоническую, различающиеся по клиническим симптомам и данным дополнительных методов исследования (холецистографии, эхографии, дуоденального зондирования, биохимическому составу желчи).

Для *гипотонической формы* характерно понижение тонуса мускулатуры желчного пузыря, из-за чего последний слабо сокращается и часто бывает увеличенным в объеме (застойный желчный пузырь). Этой форме дискинезии нередко сопутствует спазм сфинктеров желчевыводящей системы, проявляющийся ноющими, тупыми болями в области правого подреберья или вокруг пупка при отсутствии повышения температуры тела. Дети часто жалуются на общую слабость, быструю утомляемость, нередко отличаются астеническим телосложением. При пальпации живота иногда удается прощупать большой атонический желчный пузырь. При холецисто- и эхографии выявляется увеличенный в размерах, иногда удлиненной формы пузырь с нормальным или замедленным опорожнением (в зависимости от степени сохранности тонуса)

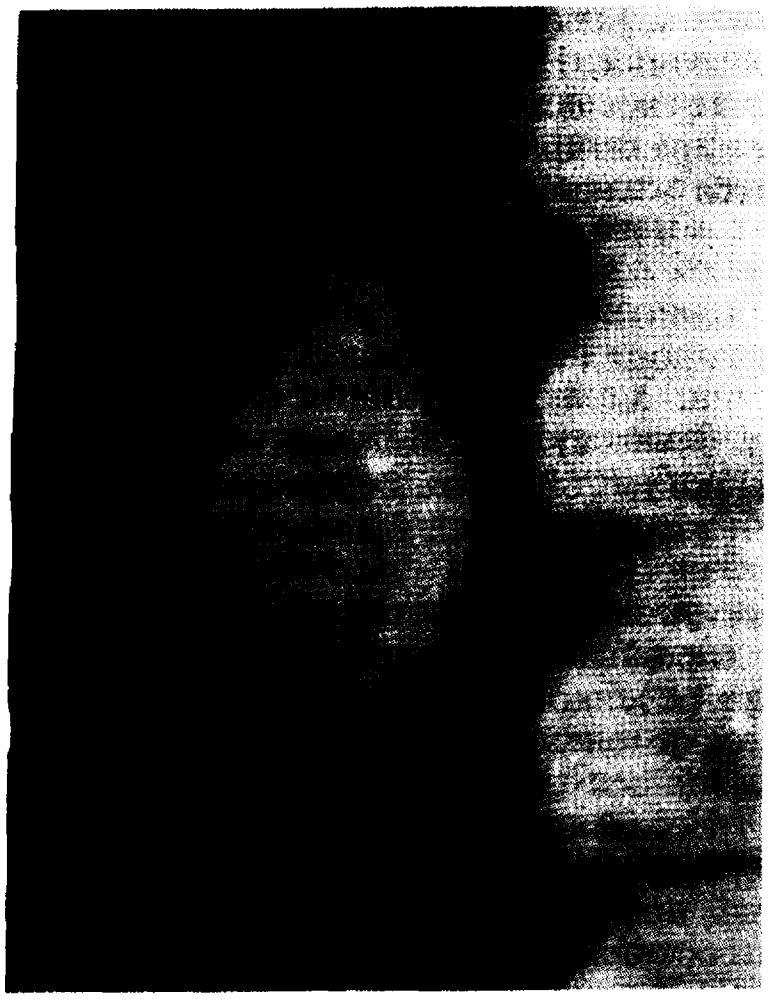


Рис. 82. Холецистограмма при гипотоничном желчном пузыре.

(рис. 82). После приема пищевого раздражителя (яичный желток) поперечник желчного пузыря обычно уменьшается менее чем на 40% (в норме – 50%). При сохранном тонусе желчного пузыря фракционное дуоденальное зондирование выявляет увеличенный объем порции «В» при нормальной или высокой скорости оттока пузырной желчи. Снижение тонуса желчного пузыря сопровождается уменьшением объема порции «В» и снижением скорости и ее выделения. Биохимическое исследование желчи выявляет повышение концентрации в ней билирубина, холестерина, желчных кислот и холевой кислоты.

Гипертоническая форма дискинезии желчного пузыря клинически проявляется кратковременными приступами болей с локализацией в области правого подреберья или вокруг пупка без повышения температуры тела. Могут быть кратковременные диспепсические явления (чаще тошнота).

При холецисто- и эхографии выявляются уменьшение размеров желчного пузыря и ускоренное его опорожнение; после желчного завтрака поперечник пузыря уменьшается более чем на 50%. При фракционном дуоденальном зондировании обнаруживается снижение объема порции «В» при увеличенной скорости оттока желчи. При биохимическом исследовании желчи определяется снижение уровня билирубина, холестерина, желчных кислот, холевой кислоты, липопротеидного комплекса.

Существенно помогает уточнить характер дискинезии, наличие и степень выраженности холестаза ультразвуковое исследование печени и желчных путей. В последние годы в педиатрическую практику внедряется метод радиоизотопной динамической гепатобилисцинтиграфии, который отражает характер моторно-эвакуаторных нарушений в желчевыводящей системе, в частности состояние сфинктера печеночно-поджелудочной ампулы.

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ

В связи с внедрением в детскую практику рентгеноконтрастных и радиоизотопных методов исследования, а также лапароскопии аномалии развития желчевыводящих путей стали диагностироваться довольно часто – у 25–50% детей с патологией желчных путей. Среди аномалий желчевыводящей системы выделяют следующие: аномалии развития желчного пузыря (отсутствие, гипоплазия или удвоение), аномалии положения желчного пузыря (внутрипеченочный, подвижный), врожденные кисты, дивертикулы и деформации (перегибы, перетяжки тела и шейки) желчного пузыря (рис. 83, 84); аномалии пузырного протока (отсутствие, гипоплазии, удвоение, изменение места впадения в общий желчный проток, кисты, дивертикулы); атрезия и кистоз желчных протоков.



Рис. 83. Холецистограмма при врожденной перетяжке желчного пузыря в нижней трети.

Рис. 84. Холецистограмма при врожденном перегибе тела желчного пузыря в нижней трети.

Раннее выявление атрезии желчных протоков необходимо для оказания своевременной хирургической помощи ребенку, так как стойкий холестаз ведет к быстрому развитию билиарного цирроза печени. Перегибы и перетяжки тела и шейки желчного пузыря создают условия для затруднения оттока желчи и последующего формирования дискинезии и воспаления в желчных путях. Именно аномалии желчевыводящей системы способствуют наиболее упорному рецидивированию воспалительного процесса в ней и формированию холелитиаза.

ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ И ЖЕЛЧНЫХ ПУТЕЙ

Этиология. Возникновение воспаления в желчевыводящей системе чаще всего связано с инфицированием. Проникновение микроорганизмов в желчные пути может происходить 3 путями: 1) энтерогенным (восходящее распространение из кишечника), 2) гематогенным (инфицирование идет из любого органа по большому кругу кровообращения или из кишечника по системе воротной вены в печень) и 3) лимфогенным (по лимфатическим путям из печени, поджелудочной железы, желудочно-кишечного тракта).

Непосредственным возбудителем воспалительного процесса в желчных путях чаще всего является условно-патогенная флора: кишечная палочка, энтерококк, протей, стафилококк. Нередко воспалительному заболеванию в желчных путях предшествуют дизентерия и другие кишечные инфекции. Холецистит (холецистохолангит) может развиваться после перенесенных ви-

русных заболеваний, обычно после острого вирусного гепатита, а также заболеваний энтеровирусной природы. Доказана этиологическая роль грибов. В последние годы формирование воспалительного процесса в желчных путях связывают с кишечным дисбактериозом и обострением очагов хронической инфекции. Известно, что микробы при холецистите могут обнаруживаться не только в желчи, но и в ткани стенок желчных путей. Поэтому наличие стерильной желчи не исключает инфекционного генеза холецистита. В настоящее время считается возможным также аллергическое происхождение холецистита.

Патогенез. В физиологических условиях желчь оказывает выраженное бактериостатическое действие на многие виды возбудителей, а желчевыделительная система путем естественного дренажа способна быстро освобождаться от попавшей в желчь флоры. Необходимым условием для развития воспалительного процесса в желчных путях является нарушение оттока желчи – ее застой в результате дискинезии или аномалии желчных путей. Измененный состав желчи (состояние дисхолии) способен вызывать токсическое воздействие на стенки желчного пузыря и протоков с последующим нарушением их секреторной и всасывательной функции (состояние дискринии). Таким образом, дискинезия, дисхолия и дискриния последовательно предшествуют развитию воспалительного поражения желчевыводящей системы. Застой желчи, сопровождающий дискинезии или пороки развития и расположения желчных путей, создает условия, при которых микроорганизмы, почти постоянно выделяемые печенью, могут проявить свою патогенность и привести к воспалению желчных путей.

Острый холецистит (cholecystitis acuta)

Острый холецистит у детей считается довольно редким заболеванием, составляя всего около 12% всех случаев холецистита у детей.

Клиническая картина. Острый катаральный холецистит проявляется 3 синдромами: болевым, диспепсическим и интоксикационным.

Болевой синдром характеризуется сильными приступами болей с локализацией в области правого подреберья, вокруг пупка и в эпигастральной области длительностью от нескольких минут до нескольких часов. У части детей (чаще школьного возраста) наблюдаются разлитые боли по всему животу. Изредка боли иррадиируют в лопатку или ключицу. Интенсивность болей определяется степенью перерастяжения стенок желчного пузыря и протоков, характером и глубиной их воспаления и распространением воспалительного процесса на брюшину. Диспепсический синдром проявляется тошнотой и повторной рвотой, иногда запором, интоксикационный – повышением температуры тела до фебрильной, ознобом, значительной бледностью, потливостью, общим беспокойным поведением ребенка.

При осмотре обращают внимание страдальческое выражение лица ребенка, сухость слизистых оболочек рта и губ, обложенность языка. Обычно выражен метеоризм. Из-за сильных болей живот малодоступен пальпации, передняя брюшная стенка напряжена, часто положительны симптом Блюмберга – Щеткина и пузырные симптомы Кера, Мерфи, Ортнера и френикус-симптом.

На высоте болевого приступа, как правило, отмечаются увеличение и болезненность печени, а также тахикардия и умеренная одышка.

В периферической крови имеются лейкоцитоз ($10 \cdot 10^9$/л – $12 \cdot 10^9$/л) с нейтрофильным сдвигом и повышение СОЭ до 30–40 мм/ч. У части детей выявляются симптомы инфекционной почки в виде протеинурии и гематурии.

Диагноз. Острый холецистит диагностируется на основании бурного развития болезни, сопровождающегося лихорадкой и явлениями интоксикации; болевого и диспепсического синдромов; наличия положительных пузырных симптомов (Кера, Мерфи, Ортнера) и френикус-симптома; островоспалительных изменений в периферической крови.

Острый холецистит дифференцируют от острых хирургических заболеваний брюшной полости: острого аппендицита, инвагинации кишечника, перитонита, острого панкреатита. Тяжесть клинической картины острого холецистита в детском возрасте, трудности диагностики требуют динамического наблюдения хирурга, в связи с чем дети с этой патологией обычно госпитализируются в хирургический стационар.

Лечение. Терапия острого катарального холецистита обычно консервативная (покой, назначение спазмолитических и обезболивающих препаратов, дезинтоксикационной терапии, антибактериальных средств и др.).

Прогноз. В большинстве случаев прогноз благоприятный. Однако лишь у $^1/_3$ больных острый холецистит заканчивается полным выздоровлением, у остальных трансформируется в хроническую форму. В очень редких случаях острый холецистит у детей протекает как деструктивный процесс (флегмонозный или гангренозный), требующий хирургического лечения.

Хронический холецистит (cholecystitis chronica)

Хронический бескаменный холецистит (холецистохолангит) занимает значительное место в структуре детской гастроэнтерологической патологии, составляя 6,7—15% всех заболеваний этой группы. Он может быть следствием острого катарального холецистита, но чаще развивается как первично-хронический воспалительный процесс в желчных путях, который редко ограничивается желчным пузырем или желчными ходами, а обычно захватывает всю билиарную систему. При хроническом воспалении в желчных путях дискинезия, дисхолия и дискриния приобретают стойкий характер за счет морфологических изменений желчного пузыря и протоков, вызванных воспалением. Эти изменения могут долго удерживаться и после ликвидации воспаления на фоне лечения, создавая условия для возникновения новых рецидивов заболевания.

Клиническая картина. Заболевание характеризуется рецидивирующими приступообразными болями в области правого подреберья, часто в эпигастрии и вокруг пупка, в редких случаях наблюдается иррадиация болей в правую лопатку. Между острыми приступами нередко имеются более или менее постоянные давящие боли той же локализации, усиливающиеся при употреблении жирной, жареной, холодной пищи, а также при переутомлении, физической и нервной перегрузке и наслоении интеркуррентных заболеваний.

В период обострения всегда имеются диспепсические симптомы, обусловленные вторичным нарушением функций других внутренних органов, прежде всего желудка, кишечника, печени, поджелудочной железы. Недостаточное поступление желчи в кишечник (гипохолия) или полное прекращение ее поступления (ахолия) ведут к нарушению процессов пищеварения и перистальтики кишечника. Нарушаются прежде всего секреторная и моторно-эвакуаторная функции желудка и двенадцатиперстной кишки, вследствие чего появляются тошнота, рвота, горечь во рту, снижение аппетита. Снижается секреция основных ферментов поджелудочной железы, нарушается переваривание белков, жиров и углеводов. В фекалиях появляются нерасщепленный белок, жир, крахмал. Секреторная и двигательная недостаточность желудочно-кишечного тракта, изменения переваривания и всасывания пищи ведут к возникновению в кишечнике бродильных, а иногда и гнилостных процессов, появляются метеоризм, запор и, наоборот, разжиженный стул. Развивается

стойкий кишечный дисбактериоз, который в свою очередь поддерживает и отягощает имеющиеся патологические изменения в пищеварительных органах и приводит к поливитаминной недостаточности, особенно витаминов С, РР, группы В. В патологических условиях работы желудочно-кишечного тракта микробы и продукты их жизнедеятельности попадают по системе воротной вены в печень и усугубляют воспалительный процесс в желчных ходах, приводя к дистрофическим изменениям в печеночных клетках со снижением антитоксической, свертывающей, белково- и витаминсинтезирующей (витамин А) функций. В результате у детей появляются сухость и шелушение кожи, трещины губ, подкожные кровоизлияния.

Организм ребенка находится в состоянии хронической интоксикации, вызывающей длительный субфебрилитет, слабость, астенизацию нервной системы (головная боль, головокружение), умеренную артериальную гипотонию, тахи- или брадикардию, систолический шум, протеинурию, гематурию («инфекционная почка»). У детей с хроническим холециститом снижается глюкокортикоидная функция надпочечников при одновременном повышении минералокортикоидной функции, что вызывает нарушение водно-солевого обмена, проявляющегося одутловатостью лица и ускорением времени рассасывания папулы при пробе Олдрича.

Период обострения холецистохолангита у большинства детей сопровождается снижением массы тела. В дальнейшем дети отстают в физическом развитии. Кожа и склеры слегка желтушны вследствие холестаза. Имеется склонность к аллергическим сыпям. Язык обложен беловато-желтым налетом, иногда отечен с отпечатками зубов по краям. При пальпации живота типична болезненность в правом подреберье или в эпигастрии, иногда по всему животу. Как правило, отмечаются увеличение печени (выступает по правой среднеключичной линии на 1—4 см из-под реберного края) и положительные пузырные симптомы Кера, Мерфи, Ортнера, френикус-симптом.

При атипичных формах хронического холецистита (холецистохолангита) основные признаки заболевания — боли в животе и диспепсические расстройства — слабо выражены или отсутствуют. В одних случаях дети отличаются выраженной эмоциональной лабильностью, страдают приступообразными головными болями, плохо спят; иногда у них наблюдаются тремор рук и хорееподобные навязчивые движения мимических мышц (тики). В других случаях ведущими клиническими симптомами являются стойкий субфебрилитет и полиартралгии или сердцебиение, неприятные ощущения и боли в области сердца, одышка и постоянное недомогание.

При лабораторно-инструментальном и рентгенологическом обследовании в периоде обострения характерны: умеренный лейкоцитоз и увеличение СОЭ в периферической крови, повышение уровня щелочной фосфатазы вследствие холестаза при биохимическом исследовании крови; скопления слизи, десквамированного цилиндрического эпителия при микроскопии дуоденального содержимого (наличие лейкоцитов в порциях дуоденального содержимого не имеет решающего диагностического значения); снижение концентрации билирубина, липидного комплекса, желчных кислот при биохимическом исследовании дуоденального содержимого; понижение уровня активного лизоцима (ниже 40%) и преобладание уровня IgM и IgG над уровнем IgA в дуоденальном содержимом при иммуноэлектрофорезе; снижение концентрационной способности желчного пузыря, дискинезия и различные аномалии желчных путей при холецистографии; изменение эхоплотности стенок желчного пузыря, желчных ходов, аномалий желчных путей при ультразвуковом исследовании; изменение радиологических показателей наполнения и концентрационной функции желчного пузыря и двигательные его расстройства при динамической радиоизотопной гепатобилисцинтиграфии.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Хронический холецистит в типичных случаях диагностируется на основании следующих симптомов: хронической интоксикации; рецидивирующих, приступообразных болей в правом подреберье и в эпигастрии, связанных с употреблением жирной, жареной или холодной пищи, сопровождающихся горечью во рту, тошнотой, рвотой, нарушениями переваривания; положительных симптомов Кера, Мерфи, Ортнера, френикус-симптома; увеличения печени. Диагноз подтверждается воспалительными и застойными изменениями дуоденального содержимого при зондировании; дискинетическими расстройствами желчных путей и желчного пузыря, а также обнаружением аномалии развития и расположения в гепатобилиарной системе при холецистографии, ультразвуковом исследовании; изменением эхоплотности стенок желчного пузыря.

Хронический холецистит дифференцируют от других заболеваний билиарной системы и гастродуоденальной области, в том числе и паразитарных.

Хронический калькулезный холецистит (cholecystitis chronica calculosa)

Хронический калькулезный холецистит (желчнокаменная болезнь) в детском возрасте является редкой болезнью и составляет не более 1 % среди всех случаев заболеваний желчных путей.

Этиология и патогенез. Основными причинами возникновения холелитиаза являются застой желчи, воспалительный процесс в желчных путях и изменение химического состава желчи в связи с нарушениями обмена веществ (наследственная предрасположенность). Чаще всего образование камней при холецистите происходит на фоне различных аномалий желчных путей и пузырного протока. Имеется связь процесса с перенесенным острым вирусным гепатитом, а также гемолитическими анемиями различной этиологии.

Наиболее часто у детей младшего возраста наблюдаются пигментные камни (темного цвета, состоящие из билирубина, небольшого количества холестерина и солей кальция), а у детей старшего возраста чаще встречаются холестериновые камни (желтоватые, состоящие из кристаллов холестерина).

Клиническая картина. Клиника калькулезного холецистита в детском возрасте имеет два варианта. Чаще заболевание протекает без типичных приступообразных болей в животе. Дети отмечают лишь ноющие боли и тяжесть в верхней части живота, отрыжку и горечь во рту. Реже наблюдается типичное течение с повторными приступами острых болей в области правого подреберья (желчная колика), которые могут многократно повторяться через различные интервалы времени. Колика у некоторых детей сопровождается тошнотой, рвотой, холодным потом. Прохождение камня может вызвать временную закупорку общего желчного протока и появление острой обтурационной желтухи и (иногда) ахоличного стула. Эти симптомы ликвидируются через некоторое время после окончания болевого приступа. При холецистографии (оральной и внутривенной) фиксируются множественные или одиночные дефекты наполнения желчного пузыря. Ультразвуковое исследование желчевыводящей системы обнаруживает плотные образования в нем.

Осложнения. Закупорка пузырного протока с формированием водянки или эмпиемы желчного пузыря; закупорка общего желчного протока со стойкой механической желтухой и развитием холангита.

ПАРАЗИТАРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Описторхоз. Это глистная инвазия печени, желчевыводящей системы и поджелудочной железы, вызываемая кошачьей двуусткой (Opisthorchis felineus) — гельминтом из класса трематод-сосальщиков. Описторхоз встречается

в основном в тех районах, где бытует привычка употреблять в пищу сырую или малосоленую и вяленую рыбу домашнего приготовления (Коми-Пермяцкий национальный округ, Пермская, Омская и Томская области, Северный Казахстан). Первый цикл развития описторхов происходит в водоемах, промежуточным хозяином для них является рыба карповых пород, окончательные хозяева – человек и плотоядные животные, в пищу которых входит рыба (кошка, собака, свинья, лисица). Описторхи у человека локализуются в желчевыводящей системе и поджелудочной железе, оказывая механическое, токсическое и аллергическое воздействие на организм. Скапливаясь в желчных путях, описторхи препятствуют оттоку желчи и способствуют развитию инфекции в них.

Клиническая картина. Выделяют 2 фазы течения описторхоза: раннюю и хроническую. У детей ранняя фаза не изучена. Хроническая фаза характеризуется теми же симптомами, которые описаны выше для хронического холецистита другой этиологии.

Диагноз устанавливают с учетом данных анамнеза об употреблении в пищу рыбы из местных водоемов, при обнаружении эозинофилии в анализе периферической крови и яиц описторхов в порциях дуоденального содержимого и фекалиях.

Фасциолез. Вызывается печеночной двуусткой (Fasciola hepatica). Заражение обычно происходит при купании в водоемах, а также при приеме в пищу зелени.

Клиническая картина определяется токсическим, аллергическим и травматическим повреждением билиарной системы. На ранних этапах поставить диагноз фасциолеза трудно, так как яйца печеночной двуустки появляются в фекалиях лишь через несколько месяцев после заражения, а специфических симптомов фасциолеза нет. По течению он напоминает описторхоз.

Диагноз ставится на основании обнаружения яиц печеночной двуустки через 3–4 мес после заражения в дуоденальном содержимом и в кале.

Аскаридоз и лямблиоз см. «Гельминтозы и лямблиоз».

ЛЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ

Лечение детей с патологией желчных путей должно быть этапным (I этап – стационар, II этап – диспансерное наблюдение в поликлинике, III этап – санаторно-курортное лечение) и комплексным. Комплекс применяемых лечебных мероприятий должен быть индивидуализированным и определяться состоянием больного ребенка. Основные лечебные воздействия должны быть направлены на восстановление нормальной регуляции желчевыделения.

Больные с острым течением и обострением хронического воспалительного процесса в желчевыводящей системе подлежат госпитализации. Рекомендуется назначение постельного режима, продолжительность которого определяется состоянием больного. Физический покой, равномерное согревание ребенка в постели способствуют уменьшению болевого синдрома и улучшению состояния детей уже в первые 2–3 дня лечения. По мере улучшения состояния ребенка режим следует расширять.

Лучшим стимулятором желчеоттока является правильно организованный режим питания. Детям обычно назначают стол № 5 с соотношением белков, жиров и углеводов соответственно 1 : 1 : 4. Пищу дают в 4–5 приемов, всегда в теплом виде. Применяется специальная кулинарная обработка продуктов: рубка, пюрирование, разварка до мягкости, приготовление на пару. В рацион включаются продукты, обладающие липотропным действием (творог, яичный белок, треска, дрожжи) и содержащие лецитин

(греча, морковь, салат, зеленый горошек, яичный желток). Из жиров употребляется только сливочное и растительное масло в нативном виде. В меню детей обязательно должны быть включены разнообразные фрукты, ягоды, овощи, являющиеся хорошими возбудителями аппетита, препятствующие появлению запоров и обладающие желчегонным действием. Суточная энергетическая ценность в большинстве случаев должна соответствовать возрастным потребностям. Ограничение ее на $^1/_3$ от возрастной нормы применяется при остром течении холецистита на 1—5 дней в начале заболевания. В это время рекомендуются разгрузочные дни (фруктово-сахарные, творожные, кефирные). Общее количество потребляемой жидкости (отвар шиповника, фруктовые соки, чай, супы, молоко) у больных с хроническими заболеваниями желчных путей равно 1,5—2 л в сутки. Умеренно ограничивается употребление хлорида натрия (поваренная соль).

В течение первого года наблюдения за больными с заболеваниями желчных путей стол № 5 рекомендуется и в периоде ремиссии. На втором году наблюдения при отсутствии болевого и диспепсического синдромов диета может быть расширена за счет изменения кулинарной обработки (овощи и мясо непротертые, возможно употребление неконцентрированных бульонов, применение легкого обжаривания).

Медикаментозная терапия. Целью основных лечебных назначений являются ликвидация интоксикации и улучшения функционального состояния печени. При остром и тяжелом течении холецистита показана дезинтоксикационная инфузионная терапия: внутривенные вливания глюкозы и солевых растворов, гемодеза, альбумина.

Антибактериальная терапия показана при остром холецистите или обострении хронического холецистита, протекающего с выраженным болевым, диспепсическим и интоксикационным синдромами. Применяют антибиотики, которые выделяются из организма преимущественно с желчью (полусинтетические пенициллины, эритромицин, цепорин, линкомицин и др.) с учетом чувствительности микрофлоры. Возможно также применение нитрофурановых препаратов. Антибактериальные препараты в возрастных дозах назначаются на 7—12 дней.

Желчегонная терапия строится с учетом взаимодействия желчегонных препаратов при сочетании их. Холецистокинетические желчегонные (яичные желтки, ксилит, сорбит, сульфат магния) усиливают опорожнение желчного пузыря и показаны при гипотонической форме дискинезии. Холеретические желчегонные, усиливающие продукцию желчи (холагон, аллохол, холензим, фламин, гидрохолеретики, препараты валерианы), и холеспазмолитики (но-шпа, папаверин и др.) показаны при гипертонической форме дискинезии желчных путей. Противовоспалительным и одновременно желчегонным эффектом отличаются никодин, циквалон, олиметин, энатин. Для избежания привыкания к желчегонным препаратам применение их должно быть индивидуализированным. Комбинации желчегонных средств необходимо чередовать. Для устранения холестаза широко применяются тюбажи по методу Г. С. Демьянова (с минеральной водой, ксилитом или сорбитом, сульфатом магния).

Витаминотерапия является обязательным звеном патогенетической терапии при воспалительных и дискинетических процессах в желчевыводящей системе. Назначаются витамины А, С, РР, B_1, B_2, B_6.

Гипосенсибилизирующая терапия проводится при наличии у больного аллергических реакций, назначают димедрол, супрастин, тавегил и др.

Физиотерапия рекомендуется в виде индуктотерапии, диатермии или парафиновых аппликаций на область печени, показан также электрофорез

с сульфатом магния (10—12 процедур на курс). При переходе к состоянию ремиссии показаны занятия лечебной физкультурой. Обязательно активное лечение выявленных паразитарных заболеваний. При описторхозе и фасциолезе применяют хлоксил 2 дня подряд, суточная доза 0,1—0,15 г на 1 кг массы тела в 3 приема с промежутками по 20—30 мин. Препарат размешивают в 50—70 мл молока и дают ребенку выпить за 2—3 ч до завтрака. При фасциолезе положительный эффект наблюдается также при назначении эметина. При аскаридозе эффективно использование пиперазина, декариса, комбантрина, лечение внутрижелудочным введением кислорода. При лямблиозе показаны повторные курсы аминохинола, трихопола.

Санация очагов инфекции является обязательным условием лечения патологии желчных путей.

При развитии дискинетического и воспалительного процесса на фоне врожденной аномалии желчевыводящей системы или при формировании калькулезного процесса детей необходимо консультировать у хирурга для определения показаний к хирургическому лечению.

Диспансерное наблюдение проводится участковым врачом в поликлинике в течение 3—4 лет. В комплекс мероприятий при диспансерном наблюдении включаются: контроль и рекомендации врача по диетотерапии, периодическое назначение желчегонных средств, а после перенесенных интеркуррентных заболеваний и противовоспалительных препаратов — регулярная санация очагов хронической инфекции. Вакцинации и ревакцинации проводят по строгим показаниям в период стойкой ремиссии заболевания. Через каждые 3—6 мес рекомендуются контрольное дуоденальное зондирование и исследование кала на гельминты и простейшие. При обнаружении яиц паразитов показана повторная дегельминтизация или терапия лямблиоза.

Санаторно-курортное лечение (III этап) можно проводить только в период ремиссии (не менее чем через 3 мес после очередного обострения). Бальнеологические курорты для детей имеются в Железноводске, Ессентуках, на озере Шира в Красноярском крае, в Трускавце и Друскенинкае. В настоящее время создаются местные санатории и пионерские лагеря санаторного типа, где организуется желчегонная терапия с помощью минеральной воды и диетотерапии.

Прогноз. Прогноз заболеваний желчевыделительной системы при настойчивой и тщательно подобранной индивидуализированной терапии вполне благоприятный. При отсутствии обострения заболевания в течение 2 лет детей снимают с диспансерного учета. Перевод таких больных из детской поликлиники во взрослую должен сопровождаться предварительным обследованием подростка.

При отсутствии регулярной терапии формируется хронический воспалительный процесс в желчных путях, который, как правило, сопутствует больным детям в их последующей жизни, нередко снижая их трудоспособность, а также приводя к серьезным осложнениям в виде желчнокаменной болезни.

Профилактика. Необходимы своевременное выявление задержки оттока желчи и санация хронических очагов инфекции.

ХРОНИЧЕСКИЙ ГЕПАТИТ (HEPATITIS CHRONICA)

Хронический гепатит — хроническое диффузное воспалительное поражение печени, сохраняющееся без признаков улучшения не менее 6 мес.

В общей популяции населения хронический гепатит наблюдается преимущественно у лиц молодого возраста (16—20 лет) и нередко диагностируется впервые уже на стадии цирроза печени. В подобных случаях можно предполо-

жить, что заболевание началось в период детства и в дальнейшем протекало латентно. Выявление ранних признаков гепатита у детей и целенаправленное его лечение во многом могут изменить прогноз этого заболевания.

Хронический гепатит встречается практически у детей всех возрастных групп (от 2 до 15 лет), но в основном у младших школьников. Чаще болеют девочки. Клиническая картина заболевания довольно разнообразна. Прогрессирующие формы его с переходом в цирроз печени имеют немаловажное значение в структуре детской инвалидности и смертности. При этом уже в начале болезни могут отмечаться признаки поражения многих органов и систем, что в значительной степени затрудняет правильную диагностику заболевания. Своевременное распознавание и правильный выбор лечения, определяющие прогноз хронического гепатита, возможны на основе комплексного клинического, биохимического, иммунологического обследования больного с прижизненным морфологическим изучением печеночной ткани.

В настоящее время выделяют 2 формы хронического гепатита: хронический активный (агрессивный) гепатит (ХАГ) и хронический персистирующий гепатит (ХПГ). Важность подобного разделения обусловлена тем, что ХАГ является прогрессирующим заболеванием с неблагоприятным прогнозом, требующим незамедлительного лечения. ХПГ – это непрогрессирующее заболевание с благоприятным прогнозом, при котором обычно не проводится специального медикаментозного лечения.

Этиология. У детей главным этиологическим фактором является вирус гепатита В и, возможно, вирус гепатита ни А, ни В. Связь с вирусной инфекцией подтверждается выявлением поверхностного антигена гепатита В (HB_sAg) в сыворотке больных хроническим гепатитом. Кроме того, у отдельных больных может развиться так называемый идиопатический или первичный аутоиммунный гепатит, т. е. гепатит без выясненного этиологического фактора. Причинами могут быть лекарственное поражение печени, прежде всего изониазидом, альфа-метил-допа, нейролептиками и наследственные заболевания (болезнь Вильсона – Коновалова) или дефицит альфа-1-антитрипсина.

Патогенез. В зависимости от обнаружения HB_sAg в сыворотке крови хронический гепатит, этиологически связанный с вирусом гепатита В, можно условно разделить на антигенотрицательный и антигенположительный. Такое деление вызвано особенностями иммунного ответа макроорганизма на воздействие вируса. Выяснилось, что у больных с выраженными аутоиммунными сдвигами концентрация HB_sAg очень низкая или антиген не обнаруживается. Возможно, иммунные сдвиги у этих больных отражают, с одной стороны, продолжающуюся или уже завершившуюся элиминацию вируса из организма, с другой – активное участие иммуноцитов (за счет особенностей иммунного ответа) в патологическом процессе. Так, по данным пункционной биопсии и лапароскопии отмечается нарастание тяжести поражения печени у больных хроническим гепатитом по мере снижения уровня или исчезновения HB_sAg из сыворотки крови. Предполагается, что при антигенотрицательном хроническом гепатите, вызванном вирусом гепатита В и сопровождающемся аутоиммунными сдвигами, прогрессирование печеночного процесса связано с генетически детерминированным дефектом супрессорной функции Т-лимфоцитов, а при антигенположительном хроническом гепатите, вызванном вирусом гепатита В, не столь значительное поражение печени может быть обусловлено постоянной активацией Т-лимфоцитов-хелперов персистирующим вирусом. Это в свою очередь приводит к кооперации аутореактивных В-лимфоцитов, которые синтезируют аутоантитела, т. е. происходит нерезко выраженный, но длительно и постоянно существующий аутоиммунный сдвиг, что объясняет более легкое поражение печени у антигенположительных больных.

В результате указанных выше иммунных сдвигов, развившихся под влиянием вируса гепатита В, возникают некроз гепатоцитов и клеточная инфильтрация в дольке и вокруг портальных трактов. Набухание и отек, клеточная пролиферация, нарушение крово- и лимфообращения, разрастание соединительной ткани приводят к увеличению печени и изменению ее консистенции. Желтуха может быть двоякого происхождения. Она появляется при значительном поражении печеночной клетки как следствие распада гепатоцитов, свидетельствуя об активности печеночного процесса. В других случаях под воздействием вируса возникают метаболические нарушения в желчных ходах и вокруг них. В билиарном полюсе гепатоцитов выявляются значительные нарушения, вследствие чего затрудняется секреция желчи гепатоцитами. Это приводит к развитию внутриклеточного холестаза с развитием также выраженной желтухи.

При активном гепатите в результате распространения цитолиза возникает деформация дольки с образованием нового структурно-аномального узла — ложных долек. При поражении печеночных клеток вблизи портальных полей затрудняется кровоток в печени с возникновением портальной гипертензии. Синусоиды заменяются капиллярами, что еще больше затрудняет кровоснабжение гепатоцита. Эти процессы приводят к развитию цирроза печени. С этих позиций ХАГ и цирроз печени следует рассматривать как звенья одного и того же патологического процесса. Наличие внутрипеченочного холестаза также ведет к разрушению и полному запустению желчных ходов, т. е. к формированию первичного билиарного цирроза печени.

Патологическая анатомия. Гистологическая картина ХАГ. В области портальных трактов отмечается густая гистиолимфоцитарная инфильтрация с примесью плазматических клеток, воспаление распространяется через разрушенную ограничивающую пластинку в паренхиму. Выявляется нарушение архитектоники печеночных долек вследствие дистрофического полиморфизма гепатоцитов, ступенчатых некрозов, участков склерозирования. При переходе ХАГ в цирроз печени, кроме того, наблюдается образование узлов регенерации и ложных долек, сохраняются ступенчатые некрозы, выражен фиброз портальных трактов с распространением фиброзных септ на паренхиму. В случае присоединения синдрома внутрипеченочного холестаза появляется инфильтрация вокруг небольших желчных протоков, в расширенных желчных капиллярах располагаются желчные тромбы, отмечается скопление желчных пигментов в очагах некроза гепатоцитов.

Гистологические признаки ХПГ включают незначительную или умеренную инфильтрацию портальных трактов гистиолимфоцитарными элементами. Воспаление не заходит за ограничивающую пластинку, паренхима не изменена. Ступенчатых некрозов не наблюдается, иногда видны очаговые некрозы гепатоцитов, чаще в состоянии балонной или зернистой дистрофии.

Клиническая картина. Начало заболевания у большинства больных постепенное. Преобладают либо системные (артралгии, миалгии, лихорадка, сыпи и т. д.), либо печеночные (нарастающие боли в правом подреберье, краевая субиктеричность склер, появления сосудистых звездочек, пальмарной эритемы, увеличение печени и селезенки) признаки, но в дальнейшем налицо бывают те и другие. Примерно у $^1/_3$ больных ХАГ начинается остро. Появляются желтуха, обесцвеченный кал, темная моча, отмечается увеличение печени, а нередко и селезенки.

ХАГ характеризуется следующими основными синдромами: печеночным, системным — внепеченочным, астено-вегетативным и диспепсическим.

Печеночный синдром является наиболее ярким и встречается у всех больных. Примерно у $^1/_3$ из них наблюдается интенсивная желтуха

с повышением содержания билирубина крови до 85—240 мкмоль/л и более за счет прямой его фракции. Длительность течения желтухи колеблется от одного до нескольких месяцев и обычно совпадает с прогрессированием болезни. Кожные покровы становятся шафраново-желтого цвета с красноватым оттенком. У ряда больных при обычной окраске кожных покровов отмечается краевая иктеричность склер, при этом содержание сывороточного билирубина составляет 34—51 мкмоль/л. Наиболее постоянными признаками являются стойкое и значительное увеличение, уплотнение и болезненность печени. На ранних этапах заболевания поверхность ее ровная, а затем постепенно становится мелкобугристой. Частыми симптомами являются пальмарная эритема или печеночные ладони, а также сосудистые «звездочки» с преимущественной локализацией на лице и туловище. Для текущего цирроза печени характерно развитие асцита, в других случаях — это редкий признак.

Системный или внепеченочный синдром включает артралгии, поражение мышц, лихорадку, кожные сыпи, изменения со стороны сердца и легких, увеличение селезенки, лимфополиадению, эндокринные нарушения. Редко присоединяется синдром Шегрена.

Лихорадка встречается у $^1/_3$ больных в основном в период обострения ХАГ, температура тела чаще субфебрильного или низкофебрильного типа (37—38 °С), но при тяжелом поражении печени может быть и более высокой и обычно удерживается в течение 20—30 дней. Нередко появляются боли в крупных суставах и мышцах без видимых изменений, реже — миастения. В начале заболевания и преимущественно у девочек может наблюдаться эритематозная сыпь, она чаще локализуется на теле, реже на лице и иногда напоминает волчаночную «бабочку». Дети иногда жалуются на боли в области сердца, ощущение сердцебиения. Объективно выявляются расширение границ сердца, приглушенность тонов, систолический шум, нарушение ритма сердечной деятельности, тахикардия. Частым признаком ХАГ являются стойкое увеличение селезенки и лимфоаденопатия. С помощью дополнительных методов исследования выявляется также гепаторенальный синдром.

У части больных развивается диарея, обнаруживается примесь крови в стуле, а иногда и гноя. Подобные изменения указывают на присоединение язвенного колита, что подтверждается данными эндоскопического исследования.

Эндокринные нарушения в виде гирсутизма, дисменореи, гинекомастии, стрий, ожирения, лунообразного лица как часть клинических признаков ХАГ должны учитываться только у детей, не получавших ранее гормональных препаратов. Значительно реже, чем у взрослых, отмечаются увеличение слюнных желез, сухость губ, заеды, стоматит, что расценивается как синдром Шегрена.

Астеновегетативный синдром у детей с ХАГ особенно выражен на высоте активности процесса, проявляется повышенной возбудимостью, быстро наступающим нервным истощением, повышенной утомляемостью, общей вялостью, ослаблением памяти, потливостью.

Диспепсический синдром особенно выражен на высоте желтухи, характеризуется анорексией, тошнотой после еды, горечью во рту, непереносимостью жирной пищи, метеоризмом, неустойчивым стулом.

Течение в большинстве случаев рецидивирующее, периоды обострения сменяются клинико-лабораторной ремиссией (редкие обострения — 1—2 раза в год, частые — более 2 раз в год). Возможно непрерывно-рецидивирующее течение, в основном у детей с острым началом заболевания, при котором почти нет светлых промежутков.

Совокупность клинических признаков при хроническом прогрессирующем поражении печени и резкие иммунологические сдвиги с наличием антиядерных

антител, LE-клеток, антител к ДНК в сыворотке крови позволили некоторым авторам выделить особый вариант ХАГ и ввести для него термин «люпоидный гепатит». Он подчеркивается идентичностью некоторых клинических проявлений (артралгии, эритематозная сыпь, пневмонит, изменения в почках, лихорадка и т. д.) и серологических феноменов (антиядерные антитела) при ХАГ и СКВ.

Для ХПГ характерна стертость симптомов по сравнению с таковыми при ХАГ и отсутствии некоторых из них. Наиболее часто отмечается увеличение печени, в большинстве случаев умеренное или незначительное. При этом консистенция ее несколько уплотнена, край закруглен, реже заострен, пальпация слегка чувствительная или только умеренно болезненная, поверхность гладкая. Желтуха редко встречается и в основном в начале болезни, едва заметная, кратковременная (на протяжении нескольких недель), преобладает краевая иктеричность склер. Сосудистые звездочки и пальмарная эритема при ХПГ также сравнительно редкие симптомы.

Боли в правом подреберье являются наиболее частой жалобой больных. Они обычно связаны с погрешностью в диете, реже с физической нагрузкой и нередко обусловлены сопутствующим поражением желчевыводящих путей. У многих детей снижен аппетит, появляются тошнота, горечь во рту. Может отмечаться незначительное увеличение селезенки. Астеновегетативные проявления (повышенная утомляемость, неустойчивость настроения) редки.

В подавляющем большинстве случаев болезнь развивается постепенно, с медленным нарастанием малозаметных клинических проявлений (диспепсических, астеновегетативных), затем появляется увеличенная в размере печень, реже – субиктеричность склер. Очень редко ХПГ начинается со слабовыраженной желтухи и одновременного увеличения печени.

Течение преимущественно латентное, неярко выраженные периоды обострения 1–2 раза в год и реже у большинства детей сменяются отчетливой клинико-лабораторной ремиссией. Обострения нередко бывают связаны с присоединением острых респираторных заболеваний, острых детских вирусных инфекций или с проведением профилактических прививок. Появляются жалобы на боли в правом подреберье, недомогание, утомляемость, раздражительность, язык часто обложен беловато-сероватым налетом, пальпируется увеличенная печень. Непрерывно-рецидивирующего течения при ХПГ у детей не наблюдается.

Лабораторные данные. У большинства больных с ХАГ имеются нормохромная анемия (возможно появление и кумбсположительной гемолитической анемии), лейкопения и умеренная тромбоцитопения. Однако выраженная панцитопения отмечается только при сформировавшемся циррозе печени и обычно бывает связана с явлениями гиперспленизма. Практически у всех больных наблюдается резко и стойко увеличенная СОЭ. При исследовании анализов мочи у ряда больных выявляются протеинурия, гематурия и цилиндрурия, указывающие на вовлечение в патологический процесс почек по типу гломерулонефрита. Однако в отличие от последнего эти почечные изменения имеют быструю положительную динамику после начатого лечения кортикостероидами. При биохимическом исследовании крови у этих больных выявляется гиперпротеинемия с умеренной гипоальбуминемией и гипергаммаглобулинемией.

Осадочные печеночные пробы (тимоловая, сулемовая, формоловая, бромсульфалеиновая и др.), служащие косвенным индикатором диспротеинемии и функционального состояния печени, часто бывают резко измененными. При обострении процесса увеличивается количество сывороточных мукопротеинов (дифениламиновая проба, серомукоид).

Нарушение пигментного обмена наблюдается редко, обычно у больных с желтухой, выраженность которой зависит от тяжести печеночного процесса и степени гипербилирубинемии. Последняя может достигнуть высоких цифр (240 мкмоль/л) и более за счет прямой фракции билирубина (при появлении кумбсположительной гемолитической анемии увеличивается непрямая фракция билирубина).

Очень информативным является определение активности сывороточных трансаминаз: аспарагиновой и аланиновой. Она может повышаться сверх нормы в 4—10 раз и более в зависимости от степени цитолиза печеночных клеток, четко коррелирует с другими показателями активности гепатита, включая и морфологическое исследование ткани печени. Параллельно повышается активность и лактатдегидрогеназы.

При присоединении внутрипеченочного холестаза повышается активность щелочной фосфатазы, увеличивается количество холестерина и липопротеидов в сыворотке крови. Характерны и гемокоагуляционные сдвиги (снижение уровня протромбина, фибриногена, удлинение времени фибринолиза), отражающие тяжесть печеночного процесса.

При исследовании показателей гуморального иммунитета отмечается повышение содержания сывороточных иммуноглобулинов G, реже A и M. Гемолитическая активность комплемента снижается особенно в период обострения. Сыворотка у больных ХАГ может быть акомплементарной. Наряду с этим возможно появление ревматоидного фактора, что чаще наблюдается у HB_sAg-положительных больных, т. е. при персистировании вируса гепатита B в крови. Методом непрямой иммунофлюоресценции обнаруживают аутоантитела к различным тканям и клеточным органеллам. Диагностически ценными являются антитела к гладкой мускулатуре, которые представляют собой гетерогенную группу антител, реагирующих с компонентами белка актомиозина. Они часто выявляются в высоких титрах (1 : 80 и выше). Особенно важно для диагностики хронического гепатита определение в крови маркеров HB-вируса: HB_sAg, HBeAg, анти-HB, анти-HBe.

Больше чем у половины больных в сыворотке крови имеются антиядерные антитела (антинуклеарный фактор, антитела к ДНК) в сравнительно высоких титрах и волчаночные клетки.

При ХПГ указанные выше изменения в периферической крови редки, не столь значительны, непостоянны, в период ремиссии могут самостоятельно ликвидироваться. Гиперпротеинемия и гипергаммаглобулинемия наблюдаются не всегда и менее резко выражены, чем при ХАГ. Примерно у $^1/_4$ больных в период обострения отмечается незначительное повышение IgG. Несколько чаще обнаруживается ревматоидный фактор в невысоких титрах. Антитела к гладкой мускулатуре имеются только в титрах, не превышающих 1 : 40. Появление антинуклеарных антител нехарактерно. Изредка выпадают слабоположительные осадочные печеночные пробы. Пигментный обмен нарушается очень редко, при этом гипербилирубинемия развивается как за счет прямой, так и непрямой фракции билирубина, не превышает 51,3—68,4 мкмоль/л.

В стадии обострения активность сывороточных трансаминаз повышается, но не более чем в 3 раза по сравнению с нормой. Активность других ферментов, как правило, не изменена. Гемокоагуляционные сдвиги, так же как и повышение содержания мукопротеинов, не характерны для больных с ХПГ.

Для диагностики хронического гепатита и разграничения двух его основных форм — ХАГ и ХПГ — наибольшее значение имеют пункционная биопсия печени и лапароскопия, но они возможны лишь в специализированных стационарах.

Диагноз. Хронический гепатит диагностируют на основе данных анамнеза (перенесенный ранее вирусный гепатит), клинических проявлений болезни,

включающих стойкую гепатомегалию, краевую иктеричность склер или желтуху, сосудистые «звездочки», пальмарную эритему, системные признаки патологического процесса (артралгии, миалгии, лихорадка, полиадения, увеличение селезенки, поражение почек и миокарда, изменения в легких, эндокринные сдвиги и т. д), астеновегетативный и диспепсический синдромы. Диагноз подтверждается динамическим наблюдением и характерными изменениями (тенденция к цитопении, увеличенная СОЭ, гиперпротеинемия с высокой гаммаглобулинемией, повышение активности трансфераз, положительные осадочные пробы). В диагностически трудных случаях прибегают к пункционной биопсии печени и лапароскопии.

Дифференциальный диагноз. ХАГ в период обострения, протекающий с желтухой, следует дифференцировать от острого вирусного гепатита рецидивирующего течения. Иногда только тщательное наблюдение за течением патологического процесса и применение пункционной биопсии или лапароскопии позволяют правильно поставить диагноз. Системные проявления и некоторые серологические феномены (LE-клетки, АНФ, антитела к ДНК, ревматоидный фактор, гипергаммаглобулинемия) создают определенные трудности в дифференциальной диагностике ХАГ и СКВ, ревматизма, ревматоидного артрита, дерматомиозита. В отличие от перечисленных заболеваний у больных с ХАГ доминируют как клинические признаки поражения печени (значительное ее увеличение, иногда желтуха, сосудистые «звездочки»), так и лабораторные (резко положительные осадочные пробы, повышенная активность трансфераз, наличие в сыворотке антител и гладкой мускулатуры и в ряде случаев – HB_sAg).

Хронический активный гепатит как самостоятельное заболевание следует дифференцировать от вторичных поражений печени при наследственной патологии (недостаточность α-1-антитрипсина и болезнь Вильсона – Коновалова), что особенно важно, так как методы лечения в том и другом случае различные.

При недостаточности α_1-антитрипсина, как правило, уже с раннего возраста отмечается поражение легких, нередко с развитием эмфиземы, и в дальнейшем присоединяется поражение печени. В пользу α-1-антитрипсиновой недостаточности говорит отсутствие или резкое снижение уровня α-1-антитрипсина в сыворотке крови, что устанавливают путем иммуноэлектрофореза или методом радиальной иммунодиффузии сывороточного белка. Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона – Коновалова) связана с избытком содержания меди в организме вследствие нарушения биосинтеза церулоплазмина. При этом, помимо тяжелого поражения печени, часто с исходом в цирроз, отмечаются нарушения со стороны центральной нервной системы в виде отставания в умственном развитии и экстрапирамидных расстройств. Правильной диагностике помогает исследование глазного дна с помощью щелевой лампы, выявляющей у больных с гепато-лентикулярной дегенерацией на роговице зеленоватое кольцо – симптом роговичного кольца (кольцо Кайзера – Флешнера), которое образуется за счет отложения меди. Кроме того, выявляются пониженный уровень сывороточного церулоплазмина и накопление меди в печеночной ткани.

Хронический персистирующий гепатит дифференцируют от постгепатитного синдрома (остаточные явления ОВГ), основываясь на сроках сохраняющегося печеночного процесса. При ОВГ он не превышает 6 мес, идет на убыль, в биопунктатах печени отмечаются только резидуальные органические изменения. Синдром Жильбера может протекать с увеличением печени и малоизмененными функциональными печеночными тестами. В этих случаях наличие непрямой гипербилирубинемии одновременно со сниженной способностью к выделению связанной глюкуроновой кислоты с мочой, а так-

же данные пункционной биопсии печени (обнаружение липофусцина в гепатоцитах, ожирение печеночных клеток, гликогенез их ядер) позволяют отграничить его от ХПГ. В ряде случаев ХПГ трудно отличить от неспецифического реактивного гепатита, который встречается при таких хронических заболеваниях, как туберкулезная интоксикация, холангит, патология желудочно-кишечного тракта и др. Они также сопровождаются увеличением печени и наличием диспепсических и астеновегетативных расстройств. Динамическое исследование биохимических тестов, практически не измененных при реактивном гепатите, и нормализация размеров печени на фоне лечения основного заболевания позволяют правильно поставить диагноз. Однако в ряде случаев для этого приходится прибегать к морфологическому исследованию биопунктатов печени.

Жировой гепатоз, развивающийся у детей при алиментарных нарушениях, хронических инфекциях, отравлениях под влиянием лекарств, также характеризуется увеличением печени, диспепсическими и нередко астеновегетативными синдромами, что напоминает клинику ХПГ. Однако в отличие от последнего он протекает без синдрома цитолиза, а следовательно, при нормальных показателях активности гепатоцеллюлярных ферментов. Ему присущи гиперхолестеринемия и увеличенное содержание сывороточных β-липопротеидов.

Особенно важным следует считать разграничение ХПГ и ХАГ, принимая во внимание, что период обострения ХПГ может напоминать период ремиссии ХАГ. При этом необходимо учитывать, что при ХПГ отсутствует высокая гипер-γ-глобулинемия, незначительно повышена активность ферментов, отсутствуют нарушения гуморального иммунитета и, наконец, бывают характерные гистологические изменения в биопунктате печени.

Лечение. Терапию ХАГ следует проводить длительно, соблюдая принцип индивидуального подхода к каждому больному. В период обострения обязательным является постельный режим. Диета включает блюда стола № 5 по Певзнеру и в последующем должна соблюдаться больными постоянно. Общая калорийная нагрузка рассчитывается в соотвествии с возрастной нормой или превышает ее на 10—15% за счет белков (творога, мяса). Однако в питании детей в состоянии прекомы или комы содержание белков резко ограничивается. Из рациона исключаются тугоплавкие жиры, экстрактивные и аллергизирующие вещества.

Медикаментозная терапия. До настоящего времени нет лекарственных средств, достаточно эффективных при лечении ХАГ. Ведутся поиски и испытания средств, способных предотвратить или остановить некроз гепатоцитов путем воздействия на их мембрану, т. е. так называемых гепатопротекторов. К ним относятся эссенциале — препарат, содержащий ненасыщенные фосфолипиды, способные внедряться в мембраны гепатоцитов, оказывая тем самым мембраностабилизирующее действие. Для более быстрого эффекта в течение первых 2—3 нед лечения эссенциале вводят внутривенно по 5—10 мл в 200—250 мл 5% раствора глюкозы и одновременно внутрь в капсулах (1—2 капсулы 3 раза в день) или в гранулах (по 1—2 чайных ложки 3—4 раза в день) с последующим приемом не менее 3 мес подряд. К этой же группе лекарственных средств относится легалон, действующим началом которого является силимарин, получаемый из некоторых видов растений. Препарат применяется перорально по 1—2 таблетки 3 раза в день в течение 2—3 мес. При необходимости курсы лечения эссенциале и легалоном могут повторяться, но при внутрипеченочном холестазе они не показаны.

В случаях высокой клинико-биохимической, иммунологической, а также морфологической (по данным биопсии печени) активности агрессивного гепатита проводится лечение преднизолоном. Максимальная суточная доза

его составляет в среднем 1 мг/кг. Сочетание преднизолона с делагилом и эссенциале дает возможность достигнуть иммуносупрессивного и противовоспалительного эффекта и при более низких дозах гормонов (0,5—0,75 мг/кг в сутки). При отсутствии эффекта от лечения кортикостероидами рекомендуется добавлять цитостатики: азатиоприн или 6-меркаптопурин (средняя суточная доза — 1 мг/кг). Однако они требуют осторожного применения из-за побочных действий.

Курс лечения преднизолоном изолированно или в сочетании с другими препаратами устанавливается индивидуально. Длительность приема максимальной суточной дозы в среднем составляет $1^1/_2$—2 мес, а по достижении положительного эффекта медленно снижается (в среднем по 1,25 мг каждые 3 дня) до поддерживающей дозы. Последняя также подбирается индивидуально (в среднем 2,5—7,5 мг/сут) под контролем клинико-лабораторных, а иногда и морфологических показателей и сохраняется длительное время (от 6 мес до 2 лет). Поддерживающая терапия проводится в поликлинических условиях.

При появлении внутрипеченочного холестаза кортикостероиды комбинируют со средствами, связывающими желчные кислоты в кишечнике (холестирамин, квестран, билигнин).

С целью дезинтоксикации и снижения степени гипербилирубинемии проводятся лечебные мероприятия, используемые в терапии ОВГ.

В последние годы при лечении хронических прогрессирующих заболеваний печени применяются препараты, обладающие иммуномодулирующим действием. Они показаны тем больным ХАГ, у которых в сыворотке крови постоянно обнаруживаются HBsAg и другие маркеры вируса гепатита В. Механизм действия этих средств основан на коррекции и потенцировании гуморальных и клеточных иммунных ответов «хозяина» на вирус гепатита В. В число иммуномодуляторов входит левамизол — активатор Т-лимфоцитов-«супрессоров». Делаются попытки использовать с этой целью вакцину БЦЖ, которая также усиливает супрессорную функцию лимфоцитов, проходит апробацию зимозан (активирует фагоцитоз, активизирует макрофаги и преимущественно В-лимфоциты), нуклеинат натрия (стимулирует пролиферацию Т-лимфоцитов при их снижении). Однако широкого применения в практике иммуномодуляторы пока не нашли.

Хронический персистирующий гепатит специального медикаментозного лечения не требует. Терапия в основном ограничивается соблюдением режима, диетой, назначением витаминотерапии (А, B_1, B_6, С), желчегонных средств. При указании на наличие цитолиза гепатоцитов (повышение уровня трансфераз) возможно применение «гепатопротекторов» по указанной выше схеме.

Антибиотики назначаются только по показаниям. Использование гидролизатов печени крупного рогатого скота (сирепар, прогепар и др.) у детей с хроническим гепатитом не показано. После выписки из стационара больные подлежат диспансерному наблюдению вплоть до передачи их терапевту. Вне периода обострения больным показан щадящий режим с исключением физических нагрузок, эмоционально-стрессовых ситуаций. Учащимся следует представлять 1—2 дня дополнительного отдыха в неделю.

Прогноз ХАГ серьезный. Наиболее благоприятным является рецидивирующее его течение с редкими обострениями. В этих случаях заболевание прогрессирует медленно и при своевременном лечении удается добиться длительных ремиссий. Особого внимания заслуживают больные с острым началом ХАГ, ибо чем раньше появляется желтуха, чем она интенсивнее и длительнее держится, тем хуже прогноз.

У ряда больных с частыми рецидивами и почти у всех с непрерывно-рецидивирующим течением отмечается быстрое прогрессирование процесса с на-

растанием признаков хронической печеночной недостаточности, формированием цирроза печени и нередко летальным исходом в короткий срок. Полного выздоровления при ХАГ практически не наблюдается.

Только единичные случаи ХПГ переходят в ХАГ. В этом плане особое внимание следует уделять больным с увеличенной селезенкой, у которых возможен переход в заболевания ХАГ. Среди детей с ХПГ летальности не наблюдается.

Профилактика. Профилактические мероприятия заключаются в раннем выявлении, правильном лечении и диспансерном наблюдении больных, перенесших острый вирусный гепатит. Особое внимание следует уделять детям, перенесшим ОВГ с ациклическим течением. Они должны состоять на диспансерном учете не менее года. В это время нельзя проводить профилактические прививки, следует строго соблюдать диету и соответствующий режим дня, ограничить физические нагрузки. В период диспансерного наблюдения, помимо осмотра (определение размеров печени и ее консистенции), необходимо периодически проводить биохимическое исследование сыворотки крови (определять уровень билирубина, активность трансаминаз, ставить осадочные печеночные пробы).

Для первичной профилактики хронического гепатита имеет значение выявление детей, которым угрожает развитие этого заболевания (при этом учитывается преморбидный фон, семейный анамнез, склонность к аллергическим реакциям и т. д.). Кроме отвода от профилактических прививок им рекомендуется избегать солнечных инсоляций и физиотерапевтических процедур, следует также проявлять осторожность при назначении некоторых лекарственных средств (изониазид, нейролептики и др.).

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Основные заболевания поджелудочной железы в детском возрасте – панкреатит (острый и хронический) и врожденный кистофиброз поджелудочной железы (муковисцидоз).

ПАНКРЕАТИТ (PANCREATITIS)

Заболеваемость панкреатитом в настоящее время бесспорно увеличивается. По-видимому, панкреатит взрослых нередко формируется на основе своевременно не распознанной патологии поджелудочной железы, возникшей в детском возрасте. Выявление панкреатита у детей нередко бывает затруднительно, поэтому точных сведений о его распространенности среди детей с гастроэнтерологической патологией нет. Панкреатитом болеют дети любого возраста, хронические его формы диагностируются чаще у старших школьников. Заболевают одинаково часто мальчики и девочки.

Этиология. Наиболее частыми причинами панкреатита являются: 1) склонность к перееданию с употреблением большого количества экстрактивных веществ и трудноперевариваемой пищи (крепкие бульоны, кофе, шоколад, копченые и жирные продукты); 2) дефицит белков и витаминов в питании; 3) нерациональное употребление соков, свежих овощей и фруктов; 4) перенесенные вирусные и бактериальные инфекции (ОРВИ, эпидемический паротит, энтеровирусные заболевания, вирусный гепатит, сепсис, дизентерия и коли-инфекция, скарлатина и др.); 5) постоянные токсико-инфекционные эндогенные влияния хронических очагов инфекции; 6) тупые травмы брюшной полости; 7) психические травмы; 8) заболевания системы пищеварения, прежде всего гепатобилиарной системы и двенадцатиперстной кишки, и кистофиброз поджелудочной железы; 9) эндокринные заболевания (ожирение, са-

харный диабет). Обычно развитие панкреатита вызывается сочетанием нескольких из перечисленных выше факторов.

Патогенез. Выделяют два главных механизма развития панкреатита: 1) нарушение дренажной функции панкреатических протоков с повышением давления в них; 2) первичное поражение ацинозных клеток при нормальном давлении в протоках.

Нарушение дренажа поджелудочной железы и повышение давления в ее протоках возникают от ряда причин, среди которых – спазм сфинктера печеночно-поджелудочной ампулы (сфинктер Одди), дуоденостаз, дуоденопанкреатические и билиарно-панкреатический рефлюксы, воспаление дуоденального сосочка (фатеров сосок), заползание аскарид в общий желчный проток и др. В детском возрасте особое значение придается дискинезиям системы пищеварения, возникающим не только у детей с заболеваниями этой системы, но и у здоровых в связи с морфологической и функциональной незрелостью, а также асинхронностью развития отдельных ее частей. Повышение давления в панкреатических протоках при рефлюксах может сопровождаться активацией протеолитических и липолитических ферментов железы под воздействием кишечной энтерокиназы и желчи. Возникшие в результате этого аутолитические процессы приводят к развитию или обострению панкреатита.

Повреждение ацинозных клеток поджелудочной железы может возникать от действия причин алиментарного характера, при различных интоксикациях, травме, вирусных и бактериальных инфекциях. Электронно-микроскопические наблюдения показали, что высокая активность ацинозных клеток приводит к большим затратам энергетических и структурных белков, в связи с чем повреждаются клеточные ультраструктуры (мембраны, внутриклеточные ферментные комплексы и др.). Поэтому все причины, вызывающие длительную интенсивную секрецию поджелудочной железы (прежде всего жирная и углеводная пища, недостаток белков и витаминов в ней), могут способствовать повреждению ее внутриклеточных структур, т. е. приводить к развитию панкреатита. Поврежденные клетки поджелудочной железы выделяют фермент цитокиназу, который активирует переход трипсиногена в трипсин, действующий на межуточную ткань, паренхиму железы и панкреатические островки (островки Лангерганса). При этом повышается проницаемость стенок кровеносных сосудов, отекает межуточная ткань, появляются геморрагии. В одних случаях патологический процесс ограничивается острым отеком поджелудочной железы, в других развивается картина острого панкреонекроза. При резко выраженных деструктивных процессах в железе процессы аутолиза усиливаются действием липазы.

Для острого панкреатита у детей более характерно серозное воспаление с небольшими очаговыми деструктивными изменениями или без них. Это объясняется анатомо-физиологическими особенностями поджелудочной железы с хорошим дренажем протоков. В связи с этим стадия острого интерстициального отека относительно быстро регрессирует, а отсутствие рациональной терапии в фазе затихания процесса и дальнейшего противорецидивного лечения приводит к повторным обострениям и формированию хронических форм панкреатита.

Острый панкреатит (pancreatitis acuta)

Острый панкреатит – это заболевание, проявляющееся воспалительными и дегенеративными изменениями ткани поджелудочной железы в результате действия активированных протеолитических ферментов.

В детском возрасте острый панкреатит чаще протекает в форме острого интерстициального панкреатита, но могут быть и другие его формы (отек

поджелудочной железы с начальным местным некрозом и без него, деструктивный панкреатит).

Острый интерстициальный панкреатит. Основным клиническим симптомом его является боль в верхней части живота. Ребенок беспокоен, ищет положение, при котором боль в животе ощущается менее остро, лежит согнувшись на животе или на левом боку. Боли носят приступообразный характер, иногда бывают колющими или опоясывающими. Длительность болевого приступа различная. Иррадиация наблюдается чаще в поясницу, левую руку. Характерна повторная, не приносящая облегчения, рвота, в рвотных массах часто имеется примесь желчи. Наблюдаются выраженный метеоризм, запор, но может быть и жидкий стул. Как правило, имеются признаки интоксикации различной степени выраженности: бледно-серая окраска кожи, сухость губ и слизистых оболочек рта, обложенность языка и др. Температура субфебрильная, иногда с подъемами до 38,5 °С. При осмотре во время болевого приступа глубокая пальпация живота затруднена, определяется отчетливая мышечная защита в эпигастрии. Следует обратить внимание на наличие локальной мышечной резистентности, выявляющейся поперечно над пупком (симптом Керте), на резкую болезненность у наружного края уплотненной левой прямой мышцы живота на уровне 4—7 см выше пупка (симптом Кача) и левом реберно-позвоночном углу (симптом Мейо—Робсона), на положительный френикус-симптом Георгиевского (боль при надавливании между ножками грудиноключично-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 некотором уменьшении болей и расслаблении брюшной стенки выявляются болевые точки Дежардена (на линии, соединяющей пупок с вершиной правой подмышечной впадины на расстоянии 4—6 см от пупка) и в холедохопанкреатической зоне Шоффара.

Острый интерстициальный панкреатит часто сопровождается симптомами поражений других органов, возникающих в результате панкреатогенной ферментной токсемии. При этом у детей наблюдаются следующие симптомы: признаки поражения центральной нервной системы (головная боль, раздражительность, нарушение сна, негативизм, агрессивность), изменения сердечно-сосудистой системы (приглушенность сердечных тонов, тахи- или брадикардия, артериальная гипертензия или гипотония вплоть до коллапса); некоторое увеличение размеров печени и болезненность ее при пальпации, положительные пузырные симптомы (Мерфи, Кера, Ортнера, френикус-симптом справа); преходящая нефропатия (протеинурия, гематурия, лейкоцитурия, цилиндрурия). Период выраженной остроты заболевания продолжается 3—7 дней, период затихания процесса — 2—3 нед.

Диагноз острого интерстициального панкреатита предполагается при наличии: острых приступообразных болей в верхней половине живота, нередко — опоясывающих и отдающих в поясницу и левую руку; положительных симптомов Керте, Кача, Мейо—Робсона, Георгиевского, Воскресенского, Дежардена. Учитываются повторная, не приносящая облегчения, рвота, выраженные симптомы интоксикации и обезвоживания. Диагноз подтверждается повышением уровня амилазы в сыворотке крови и в моче в первые дни, липазы и пепсидаз к концу первой недели болезни, а также отечностью тела и головки поджелудочной железы при ультразвуковом исследовании. Дифференциальный диагноз проводится с другими заболеваниями гастродуоденальной зоны.

Отек поджелудочной железы. Чаще наблюдается у детей дошкольного возраста и характеризуется малосимптомным течением. Приступообразные боли в животе кратковременные, интенсивность их невелика, отчетливых из-

менений внутренних органов нет. По лабораторным данным отмечается некоторое повышение уровня α-амилазы в крови и моче. В течение 10—14 дней наступает выздоровление, хотя еще $1-1^1/_2$ мес сохраняются пальпаторная болезненность поджелудочной железы и небольшие колебания активности амилазы крови и мочи.

Отек поджелудочной железы с начальным местным некрозом. Чаще наблюдается у детей школьного возраста, характеризуется значительной тяжестью и продолжительностью болей в животе (до суток), выраженной интоксикацией, гиперферментемией (повышением уровня амилазы и липазы). Клинические признаки заболевания отмечаются до $1-1^1/_2$ мес.

Деструктивный панкреатит. Это редкая патология детства. Он может протекать в форме острого геморрагического панкреатита и в форме панкреонекроза. Характерны нарастающая тяжесть состояния ребенка, упорство и выраженность болей в животе, неукротимая рвота, симптомы раздражения брюшины, признаки эксикоза и интоксикации, выраженные висцеральные нарушения, развитие артериальной гипотонии и коллапса. Температура фебрильная. Характерны лейкоцитоз в периферической крови, высокая активность панкреатических ферментов в крови и моче.

Важной особенностью течения острых форм панкреатита у детей является большая длительность восстановительного периода после панкреатической атаки (до 5—6 мес). Экспериментально и клинически доказано, что репарация морфологических признаков повреждения ткани поджелудочной железы происходит медленно, длительно сохраняются и нарушения ее функции. Это следует учитывать при наблюдении за больным ребенком после выхода его из острой фазы заболевания, так как действие неблагоприятных факторов в этот период может вести к хронизации процесса.

Осложнения острого панкретита: абсцедирование, образование кист, формирование сахарного диабета.

Хронический панкреатит (pancreatitis chronica)

Это заболевание до настоящего времени редко диагностируется как из-за полиморфизма его клиники, так и потому, что оно редко протекает изолированно и в большинстве случаев сочетается с патологией гепатобилиарной системы, желудка, кишечника.

Этиология и патогенез такие же, как и при остром панкреатите. Длительно текущий воспалительно-дегенеративный процесс в поджелудочной железе вызывает постепенное склерозирование ее паренхимы с последующим снижением экзокринной и эндокринной функций. Болеют преимущественно дети школьного возраста, развивается это заболевание чаще после острого панкреатита, однако наблюдаются и первично-хронические формы.

Клиническая картина. У детей выделяют 3 формы заболевания: хронический рецидивирующий панкреатит, хронический панкреатит с постоянным болевым синдромом, безболевой (латентный) панкреатит.

Хронический рецидивирующий панкреатит может быть в фазе обострения, неполной и полной ремиссии. При обострении основной жалобой являются боли в верхней половине живота либо возникающие в виде периодических приступов, либо тупые, ноющие. Проекция болей нередко отражает преимущественную локализацию процесса в поджелудочной железе. 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. Болевой синдром появляется обычно во второй половине дня (после обеда) и нарастает в вечерние часы, часто он связан с обильной едой, особенно жирной и сладкой пищей, а также с физической

или эмоциональной перегрузкой. Продолжительность и интенсивность болей различные. В анамнезе нередко имеются указания на проведенную во время одного из таких приступов аппендэктомию, после которой характер болей не изменился. Имеется склонность болей к иррадиации в спину, левую лопатку, плечо. Иногда боли имеют опоясывающий характер. При пальпации живота наиболее часто выявляется болезненность в холедохопанкреатической зоне Шоффара и эпигастрии, реже — в левом подреберье. Могут быть положительными симптомы Кача, Мейо — Робсона, Георгиевского. При значительной длительности хронического панкреатита выявляется атрофия подкожной клетчатки слева от пупка, что соответствует проекции на переднюю брюшную стенку тела и хвоста поджелудочной железы (симптом Гротта). Реже удается пальпировать уплотненную и увеличенную железу.

Диспепсический синдром при хроническом панкреатите выражен постоянно и усиливается при обострении заболевания. Наблюдаются тошнота, отрыжка, метеоризм, повышенное слюноотделение, снижение аппетита, чувство страха перед вероятностью появления болей после еды и в связи с этим ограничения в еде, иногда отвращение к отдельным видам пищи: мясу, сладостям, жиру. Рвота бывает редко. Характерна склонность к запору, но по мере развития панкреатической недостаточности появляются поносы, обычно чередующиеся с запорами. Полифекалия у детей бывает редко.

Характерны симптомы астенизации ребенка: утомляемость, раздражительность, снижение массы тела, особенно в период обострения болезни, и др. В это время могут выявляться субфебрилитет, а также небольшой лейкоцитоз и некоторое повышение СОЭ.

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 (хронический бронхолегочный процесс, гастрит, колит, язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, дуоденит, патология гепатобилиарной системы). В настоящее время принято рассматривать такое поражение поджелудочной железы, как вторичный реактивный панкреатит. Если ведущей патологией является поражение желчных путей, то заболевание определяется как холепанкреатит.

Лабораторно-инструментальная диагностика. Неспецифичность и непостоянство клинической картины заставляют большее значение придавать данным лабораторных и инструментальных методов исследования. До и после стимуляции 0,5% раствором соляной кислоты, секретином, панкреозимином оцениваются объем секреции, бикарбонатная щелочность, активность амилазы, липазы и трипсина. При обострении хронического панкреатита с нерезкими воспалительно-дегенеративными изменениями в железе выявляется гиперсекреция панкреатических ферментов. Прогрессирование воспаления с формированием склероза сопровождается снижением их активности. Нарушение условий дренажа панкреатических протоков приводит к уменьшению количества панкреатического сока при нормальном содержании в нем ферментов и бикарбонатов.

Для периода обострения заболевания характерно нарастание активности амилазы и изоамилаз, липазы, трипсина и его ингибитора в сыворотке крови, а также амилазы и липазы в моче. Выявляются патологические типы (плоские, двугорбые и др.) углеводной кривой.

Внешнесекреторная недостаточность железы сопровождается нарушением переваривания жира, белка, углеводов и повышением количества общих жирных кислот в кале при микроскопическом исследовании.

Рентгенологические методы (рентгеноскопия и рентгенография желудочно-кишечного тракта, зондовая релаксационная дуоденография) выявляют как прямые признаки хронического панкреатита (увеличение размеров и болезненность поджелудочной железы, обызвествление ее паренхимы, камни в протоках, дуоденопанкреатический рефлюкс), так и косвенные его симптомы (смещение и деформация желудка и двенадцатиперстной кишки, дуоденит, дуоденостаз, дуоденобульбарный и дуоденогастральный рефлюксы, недостаточность сфинктера печеночно-поджелудочной ампулы).

Эндоскопическая ретроградная панкреатография (проводимая в детском возрасте только по строгим показаниям) обнаруживает при хроническом панкреатите у детей аномалии развития, наличие стеноза или расширения, а также отложения кальция внутри протоков, обызвествление паренхимы железы.

Ультразвуковое исследование позволяет определить увеличение размеров поджелудочной железы, степень плотности ее паренхимы, ширину панкреатического протока, отек железы при обострении панкреатита и исчезновение его при переходе процесса в фазу ремиссии.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз хронического панкреатита основывается на совокупности клинических симптомов и данных лабораторно-инструментального исследования. Учитываются следующие факторы: время появления болевого синдрома, связь его с приемом определенной пищи, иррадиация болей; своеобразие диспепсического синдрома – слюнотечение, самоограничение в еде в связи со страхом перед болями, отвращение к отдельным видам пищи; изменение секреции панкреатических ферментов и повышение их активности в сыворотке крови и в моче, патологические углеводные кривые; нарушения переваривания основных продуктов питания по данным копрограммы.

Диагноз подтверждается данными ультразвукового и рентгенологического исследования, выявляющими увеличение размеров, уплотнение, отечность и обызвествление паренхимы железы, наличие камней в протоках, дуоденопанкреатический рефлюкс.

Хронический панкреатит дифференцируют от заболеваний гастродуоденальной зоны и патологии желчного пузыря.

Осложнения. Осложнениями хронического панкреатита могут быть недостаточность внешнесекреторной функции поджелудочной железы с нарушениями переваривания пищи, образование камней и кист, иногда – нагноение последних, развитие холестатического цирроза печени с синдромом портальной гипертензии вследствие склероза головки железы и застоя желчи, сахарный диабет.

Лечение. Терапия панкреатита этапная: стационар (I этап), диспансерное наблюдение поликлиники по месту жительства (II этап), санаторий (III этап).

На этапе стационарного лечения проводится комплекс терапевтических мероприятий в течение 3–4 нед для острого панкреатита и в течение 5–6 нед при обострении хронического процесса.

Ребенку необходимо обеспечить максимальный физический и эмоциональный покой, в связи с чем вначале назначается постельный режим с постепенным расширением его до общего по мере улучшения состояния. При эмоциональной лабильности показаны седативные препараты (валериана, бром и др.).

Столь же важной является разгрузка пищеварительной системы и обеспечение пищевого покоя. В 1-й день назначают только обильное питье слабоминерализованных щелочных вод типа боржома или Ессентуки № 4. На 2-й день дают несладкий некрепкий чай с сухарями, отвар шиповника, протертые каши на воде, слизистые супы (без масла). В последующие дни диета постепенно

расширяется. В пищу добавляют сначала молоко, затем хлеб, творог и небольшие количества сливочного масла. С 5-го дня дают протертые овощи, с 7—9-го дня отварные мясо и рыбу в протертом виде, с 16—17-го — фруктовые и овощные соки в виде творожно-фруктовых паст. Затем постепенно вводят маленькими порциями свежие фрукты и овощи. Через $1-1^1/_2$ мес ребенка переводят на стол № 5 «П» сроком на 5—6 мес. Этот стол содержит повышенное количество белка (до 130% от физиологической потребности) и сниженное (до 80—90%) количество углеводов и жира. Питание дробное — 5—6 раз в сутки. Исключаются или ограничиваются сокогонные и желчегонные виды пищи: фрукты, овощи и соки в сыром виде (особенно натощак), кислые, острые и жареные блюда. В диете широко применяются продукты, угнетающие активность панкреатических ферментов: яичный белок, овсяная крупа, соевые бобы, картофель. Пища употребляется только вареной.

Медикаментозная терапия направлена на различные звенья патогенеза панкреатита. Применяются средства, уменьшающие панкреатическую секрецию: антихолинергические препараты — атропин, метацин, платифиллин; ганглиоблокаторы — кватерон, ганглерон, бензогексоний; ингибиторы карбоангидразы — диамокс, фонурит, гипотиазид (под контролем артериального давления). С целью дезинтоксикации и устранения обменных нарушений внутривенно вводят 10% раствор глюкозы (200—400 мл) с инсулином, физиологический раствор, альбумин, гемодез, аскорбиновую кислоту и витамин B_1. В случаях тяжелой интоксикации проводят форсированный диурез. На фоне капельного введения электролитных растворов и кровозаменителей ребенку вводят внутривенно маннитол (1—1,5 г/кг) и 2,4% раствор эуфиллина в возрастной дозировке. При остром панкреатите со склонностью к коллапсу показан курс кортикостероидов (5—7 дней) с одновременным применением антибактериальных препаратов. Для снятия спазма в холедохопанкреатической системе и уменьшения болей применяются спазмолитические препараты (папаверин, но-шпа, баралгин и др.). Болевой синдром уменьшается быстрее при одновременном применении электрофореза с новокаином на область солнечного сплетения.

Антиферментная терапия основана на ингибирующем влиянии трасилола, гордокса, контрикала и др. на процессы синтеза секрета в ацинозных клетках поджелудочной железы. Гипосенсибилизирующая терапия (антигистаминные препараты в сочетании с рутином и аскорбиновой кислотой) проводится при наличии проявлений аллергии, в том числе в анамнезе. Антибактериальная терапия подавляет активность очагов хронической инфекции и предупреждает возможность инфицирования поджелудочной железы. На 5—7—10 дней назначаются сульфаниламиды, эритромицин, олеандомицин, экскретируемые поджелудочной железой. Заместительная терапия панкреатическими ферментами начинается с 7—10-го дня пищевой разгрузки. Применяются панкреатин, панкурмен, трифермент, панзинорм и др. курсами по $1^1/_2-2$ мес; назначаются также препараты, уменьшающие вязкость желчи и явления холестаза, за счет увеличения водного компонента желчи (валерианы, минеральные воды, оксафенамид, кукурузные рыльца, птичий горицвет). Истинные холеретики не показаны, так как они повышают секрецию желчных кислот и активируют панкреатическую секрецию. Обязательно введение витаминов B_1, B_2, B_{15}, С в возрастных дозах.

Отсутствие эффекта от комплексной консервативной терапии острого панкреатита в ряде случаев требует хирургического лечения. Показания: нарастание клинических признаков перитонита; прогрессирование панкреонекроза с развитием шока и олигурии; эрозивные кровотечения из сосудов панкреатодуоденальной зоны.

На этапе диспансерного наблюдения участковым педиатром активно выявляются обострения панкреатита и регулярно проводится противорецидивная терапия. Контролируется питание ребенка: в первые 5—6 мес назначают диету стол № 5 «П», затем медленно расширяют ее при отсутствии признаков активации воспалительного процесса в поджелудочной железе.

В год 3—4 раза назначаются повторные курсы панкреатических ферментов по $1-1^1/_2$ мес каждый. На протяжении первого года после выписки из стационара дети обследуются в поликлинике каждые 3 мес, затем 1 раз в 6 мес. При выявлении клинических и лабораторных признаков обострения панкреатита ребенка госпитализируют. При благополучном состоянии в течение 5 лет его можно снять с дальнейшего диспансерного наблюдения. В течение всего срока наблюдения необходимо проводить закаливающие процедуры, санировать очаги хронической инфекции, своевременно выявлять и лечить любые заболевания, прежде всего системы пищеварения.

На санаторное лечение детей можно направлять через 6—8 мес после выписки из стационара при отсутствии признаков активности процесса. Используются санатории гастроэнтерологического профиля (Железноводск, Ессентуки и др.).

Прогноз. Прогноз панкреатита всегда серьезен, что определяется возможностью тяжелого течения и исхода острых деструктивных форм, а также перехода в хроническую форму заболевания.

Профилактика. Первичная профилактика предусматривает создание ребенку следующих условий жизни, исключающих возможность развития панкреатита: правильное, соответствующее возрастным потребностям питание; закаливание и физическая культура с раннего детства; оберегание ребенка от любых инфекций, особенно от эпидемического паротита и кишечных заболеваний; своевременное выявление и лечение любых заболеваний системы пищеварения, которые могут привести к нарушению панкреатических функций; тщательная санация очагов хронической инфекции.

Кистофиброз поджелудочной железы (kistofibrosis pancreatis)

Кистофиброз поджелудочной железы (муковисцидоз) — тяжелое наследственное заболевание с нарушением функций желез внешней секреции, проявляющееся у детей преобладанием симптомов поражения дыхательной и пищеварительной систем.

Этиология. Причина заболевания не установлена. Заболевание врожденное, наследуется по аутосомно-рецессивному типу (больной ребенок рождается от здоровых родителей, носителей гена муковисцидоза). В семье могут болеть несколько детей, вероятность рождения второго больного ребенка составляет более 27%.

Патогенез. Для развития заболевания имеют значение наследственные дефекты обменных процессов в экзокринных железах, недостаточность внутриклеточных ферментов, нарушение синхронности в деятельности реснитчатого эпителия слизистых оболочек. При этом вырабатываемый железами густой секрет плохо выводится из протоков, закупоривает их, что ведет к кистозному перерождению желез, дегенерации железистого эпителия. Наиболее выраженные морфологические изменения наблюдаются в поджелудочной железе. Из-за секреторной недостаточности пакреатической и кишечной желез серьезно нарушаются процессы переваривания пищи. Кистозные изменения отмечаются также в слизистых железах бронхов, выводные протоки которых, а затем и бронхи заполняются густой слизью с последующей обструкцией и развитием ателектазов, хронического бронхита и пневмонии, бронхоэктазов.

Кистозные изменения могут быть в слюнных железах, печени. Потовые железы секретируют пот с высоким содержанием натрия и хлора, что является важным диагностическим признаком муковисцидоза.

Клиническая картина. Клиника заболевания зависит от возраста ребенка, преимущественной локализации процесса и степени его выраженности, срока заболевания и характера осложнений. Различают клинические формы: мекониальную кишечную непроходимость, кишечную, легочную и смешанную формы. У 5—10% детей заболевание может выявиться в первые 3 сут периода новорожденности в виде *мекониальной кишечной непроходимости* из-за закупорки кишечника пробкой из густого мекония. Ребенок отказывается от еды. Наблюдаются повторная рвота, часто с примесью желчи, резкое вздутие живота, задержка газов и стула. Необходимо только хирургическое лечение. Без операции ребенок погибает. На аутопсии обнаруживается много густого и липкого мекония в подвздошной кишке. У 5% больных имеется *кишечная форма* заболевания, характеризующаяся проявлениями секреторной ферментной недостаточности панкреатической и кишечных желез. Заболевание обычно начинается на 4—6-м месяце жизни в связи с введением прикорма или переводом на искусственное питание, но может проявиться впервые и у более старших детей. Основной симптом — полифекалия: обильный, пенистый, жидкий, жирный (блестящий), зловонный стул. При исследовании кала определяются выраженная стеаторея и значительная потеря жирорастворимых витаминов (A, D, E, K). Следствием неусвоения основных пищевых ингредиентов являются дистрофия, анемия, полигиповитаминоз, снижение иммунитета и склонность к интеркуррентным заболеваниям бактериальной, вирусной и грибковой природы. У большинства детей наблюдаются стойкое увеличение объема живота, метеоризм. Нередко возникают боли в животе различного характера, связанные с развитием хронического панкреатита. У части детей склонность к повторному выпадению прямой кишки.

Легочная форма кистофиброза поджелудочной железы наблюдается у 15—20% больных. Уже в первые месяцы жизни ребенка появляются мучительный приступообразный кашель с густой, вязкой, с трудом отделяющейся мокротой, одышка и цианоз. Обструкция бронхов приводит к формированию ателектазов легких. Последующее инфицирование способствует развитию хронического воспалительного процесса в бронхолегочной системе и образованию бронхоэктазов. У 75% больных имеется *смешанная форма* муковисцидоза — сочетание желудочно-кишечных расстройств с поражением органов дыхания. При кистофиброзе поджелудочной железы с вовлечением в процесс печени изменяется вязкость желчи, нарушается дренаж желчных ходов, уменьшается или прекращается поступление желчи в кишечник, еще более ухудшается переваривание жиров. В школьном возрасте у таких детей нередко формируется холестатический цирроз печени, проявляющийся гепатоспленомегалией, желтухой, кожным зудом, лихорадкой. Проявлением муковисцидоза у подростков и взрослых, кроме того, может быть торпидная к терапии язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки.

Течение заболевания обычно прогрессирующее с тенденцией к ухудшению.

Осложнения. Прогрессирующая дистрофия, частые инфекционные заболевания, склонность к нарушению электролитного баланса.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Муковисцидоз диагностируют на основании раннего выявления признаков недостаточности поджелудочной железы и своеобразного поражения бронхолегочной системы. Очень характерен постоянный грубо выраженный обструктивный синдром. Диагноз подтверждается наличием аналогичных заболеваний в семье, высокой концентрацией электролитов (натрия и хлора) в поте и ногтях, снижением уровня

панкреатических ферментов, нарушением переваривания белков, жиров и углеводов по данным копрологического исследования.

Муковисцидоз дифференцируют от хронических заболеваний бронхолегочной системы, бронхиальной астмы, коклюша, хронических заболеваний тонкого кишечника и ферментопатий.

Лечение. Как правило, лечение продолжается в течение всей жизни больных. В связи с большими потерями и плохим перевариванием белка энергетическая ценность питания ребенка повышается до 150—200 кал/кг (с учетом индивидуальной переносимости пищи). Количество белка увеличивается до 6—10 г/кг. Повторными курсами назначаются витамины A, D, E, K. В связи со снижением уровня натрия и хлора в крови в диете следует увеличить содержание хлорида натрия на 2—4 г в сутки. Необходимо вводить достаточное количество жидкостей. Для восполнения дефицита основных питательных веществ показаны трансфузии альбумина, глюкозы, солевых растворов.

Непрерывно проводится заместительная терапия ферментами поджелудочной железы (панкреатин, панзинорм и др.) Дозу подбирают индивидуально, под контролем копрологического исследования и динамики состояния ребенка.

В связи со сгущением и высокой вязкостью бронхиального секрета для его разжижения применяют ингаляции муколитиков (йодистые препараты, химотрипсин, мукалтин, мукомист и др.). Отток мокроты стимулируют массажем и вибромассажем грудной клетки и созданием дренажного положения тела ребенка. Периодически проводят активное отсасывание содержимого бронхов катетером или при бронхоскопии. Повторная бронхоскопия с введением муколитиков, лаваж бронхов, отсасывание мокроты, промывание бронхиального дерева растворами антисептиков иногда являются единственным средством реальной помощи больному ребенку.

Детям с муковисцидозом показано введение антибактериальных препаратов через бронхоскоп или в виде аэрозолей с целью подавления активной бронхопатогенной флоры (в соответствии с антибиотикограммой).

Профилактика. Первичной профилактики не существует. Вторичная профилактика включает мероприятия по защите ребенка, страдающего муковисцидозом, от инфекционных заболеваний, санацию очагов хронической инфекции, постоянную заместительную терапию ферментами поджелудочной железы, регулярный дренаж бронхолегочной системы, усиленное питание, удовлетворяющее повышенные потребности ребенка в белке и соли, общеукрепляющую терапию.

Прогноз. Большинству больных требуется постоянное, в течение всей жизни, лечение. При тяжелом течении кистофиброза поджелудочной железы возможен летальный исход.

ГЕЛЬМИНТОЗЫ И ЛЯМБЛИОЗ

Наиболее часто встречающимися у детей гельминтозами являются аскаридоз и энтеробиоз, вызываемые глистами из класса круглых червей (Nematodes). Эти глисты развиваются без промежуточного хозяина, и единственным источником инвазии является человек.

АСКАРИДОЗ (ASCARIDOSIS)

Заражение происходит при заглатывании яиц аскарид чаще всего с загрязненными овощами и фруктами.

Клиническая картина. В клинике выделяют два периода: период миграции личинок в кровеносной системе и период паразитирования половозрелых

аскарид в тонком кишечнике. Весь цикл развития (от проникновения яйца в кишечник из внешней среды до зрелой аскариды) длится 2—2½ мес.

Во время миграции личинок в легких могут появляться очаги инфильтрации, симулирующие бронхопневмонию, чаще диагностируемые только при рентгенологическом исследовании. Эти очаги отличаются нестойкостью и обычно через несколько дней исчезают. У ребенка в этот период могут быть недомогание при нормальной или субфебрильной температуре, легкое покашливание, нередко аллергические проявления на коже (чаще крапивница), эозинофилия до 15—35% в анализе периферической крови.

Во второй фазе аскариды паразитируют в тонком кишечнике, что сопровождается появлением периодических приступообразных болей вокруг пупка, тошноты, слюнотечения, запоров или поносов, метеоризма, понижения аппетита и симптомов интоксикации (раздражительность, утомляемость, головокружения и головная боль, ночные страхи, бледность, усиление потливости).

Осложнения. При проникновении аскарид в общий желчный проток могут возникать желчная колика и инфицирование желчных путей, при попадании их в червеобразный отросток — аппендицит, скопление глистов в просвете кишечника может привести к развитию клинической картины непроходимости.

Диагноз. Аскаридоз диагностируют в фазе миграции при обнаружении личинок аскарид в мокроте и антител к ним в крови. В фазе паразитирования диагноз достоверен при наличии самих глистов или их яиц в кале. Копрологическое исследование иногда требуется проводить многократно.

Лечение. В фазе миграции применяют гипосенсибилизирующие препараты (димедрол, супрастин, препараты кальция). Для изгнания аскарид назначают пиперазин, декарис, комбантрин, пирантель. В стационаре используется метод кислородотерапии: кислород медленно вводят натощак в желудок через тонкий зонд в дозе 100—150 мл на год жизни; процедура повторяется 2—3 дня подряд при обычной диете. Осложнения аскаридоза требуют хирургического лечения.

ЭНТЕРОБИОЗ (ENTEROBIOSIS)

Заражение происходит через игрушки, мебель, постельное белье и т. п. Острицы паразитируют в нижнем отделе тонкого и толстого кишечника. Продолжительность жизни глистов 28—56 дней.

Патогенез. Острицы оказывают на организм токсико-аллергическое воздействие, а также могут способствовать появлению воспалительного процесса в кишечнике, области заднего прохода, половых органов, мочевыводящей системы.

Клиническая картина. Мучительный зуд и чувство жжения в зонах отложения острицами яиц (вокруг анального отверстия, в половых путях девочек, на коже бедер и половых органов) появляются вскоре после укладывания ребенка в постель, при массивной инвазии они могут беспокоить и днем. Обычно ребенок плохо спит. На коже и слизистых оболочках заднего прохода, половых органов и бедер появляются расчесы и экзематозные изменения, у девочек — явления вульвовагинита. У некоторых детей появляются недержание мочи (чаще ночное) и мастурбация.

Диагноз. Энтеробиоз диагностируют на основании жалоб больного (зуд в области ануса) и клинической картины заболевания. Осмотр области заднего прохода ребенка через некоторое время после укладывания его в постель позволяет обнаружить самих паразитов. Диагноз подтверждается обнаружением яиц остриц в соскобе из перианальной складки.

Лечение. Основное лечение — профилактика реинвазии, т. е. строгое соблюдение правил личной гигиены ребенком и всеми членами семьи. Утром

и вечером с целью удаления яиц остриц необходимо подмывать ребенка теплой водой с мылом. Обязательны: короткая стрижка ногтей и регулярное смазывание их йодом, бриллиантовой зеленью или спиртом, тщательное и многократное в течение дня мытье рук; проглаживание постельного белья; ежедневная смена трусов с последующим их кипячением. Ежедневная влажная уборка помещений с дезрастворами.

Из лекарственных средств применяются пиперазин, комбантрин, пирантель. Кроме того, в течение 2 нед ежедневно на ночь делают очистительные (лучше раствором хлорида натрия) и чесноковые клизмы. После клизмы ребенка подмывают и на ночь надевают ему закрытые трусы, чтобы не допустить загрязнения рук. Курс лечения повторяют 2—3 раза.

ЛЯМБЛИОЗ (LAMBLIOSIS)

Заболевание вызывается простейшими (Lamblia intestinalis) из класса жгутиковых. У человека встречается в виде вегетативных форм и цист. Заражение происходит через рот (болезнь грязных рук). Паразитируют лямблии главным образом в двенадцатиперстной кишке и верхнем отделе тощей кишки, вызывая дискинезию ее и желчных путей. В настоящее время доказано, что заселению желчных путей лямблиями препятствует состав желчи. Повреждая слизистую оболочку кишки и вызывая в ней аллергические изменения, лямблии способствуют проникновению бактериальной и вирусной инфекции в желчные пути и формированию в них воспалительного процесса. Бессимптомное носительство у детей, как правило, кратковременно. Наиболее распространен лямблиоз в возрасте 1—5 лет, что связано с недостаточным владением детьми санитарно-гигиеническими навыками и значительным количеством углеводистой пищи (сладости), способствующей усиленному размножению лямблий.

Клиническая картина. Клиника заболевания нередко напоминает энтероколит. Характерны приступообразные боли в животе без отчетливой локализации или вокруг пупка, метеоризм, понос (стул обычно учащен до 3—5 раз в сутки, в кале может быть примесь слизи). В периоде ремиссии отмечается склонность к запору. Возможны лямблиоз с клинической картиной дуоденита и поражения желчных путей (приступообразные или ноющие боли в области правого подреберья и эпигастрии, тошнота, и периодическая рвота). Для лямблиоза характерны также признаки хронической интоксикации: снижение аппетита, а иногда и массы тела, бледность, синева вокруг глаз, раздражительность, быстрая утомляемость, общая слабость.

Диагноз. В связи с неспецифичностью клинической картины диагноз устанавливается при обнаружении лямблий в порциях дуоденального содержимого и в кале. Необходимо помнить, что исследование дуоденального содержимого и кала нужно производить сразу же после их получения (в теплом виде).

Лечение. В детском возрасте показано лечение всех форм лямблиоза, а также лямблионосительства. Применяются фуразолидон, аминохинол, трихопол, тинидазол в возрастных дозировках повторными курсами под контролем исследований кала и дуоденального содержимого.

ТРИХОЦЕФАЛЕЗ (TRICHOCEPHALOSIS)

Заражение власоглавом происходит при заглатывании яиц, чаще с загрязненными овощами и фруктами. Из яйца власоглава в кишечнике выходит личинка, проникающая в ворсинки. Власоглав — гематофаг, продолжительность его жизни около 5 лет. Паразитирует он в толстом кишечнике, чаще всего в слепой кишке. Своей нитевидной частью паразит внедряется в слизистую оболочку, делая в ней извилистые ходы, повреждая ее механически, способ-

ствуя вторичному инфицированию кишки и вызывая также сенсибилизацию организма ребенка продуктами обмена паразита.

Клиническая картина. Для массивной инвазии власоглава характерны боли вокруг пупка, в правой половине живота, иногда в эпигастрии. Постоянно наблюдаются слюнотечение, тошнота и изменения стула (запор или понос). У большинства детей выражены симптомы интоксикации: раздражительность, нарушение сна, головные боли и головокружения. В ряде случаев (при малой инвазии) заболевание протекает бессимптомно.

Осложнения. У детей при упорном поносе может быть выпадение слизистой оболочки прямой кишки.

Диагноз. Заболевание диагностируют при обнаружении яиц власоглава в кале.

Лечение. Применяется несколько способов лечения. Назначают нафтамон внутрь 1 раз в день (в дозе 2—2,5 г детям до 5 лет и 5 г детям старше 5 лет). Препарат следует размешать в 30—50 мл сладкого чая. Курс лечения — 5 дней. Дают дифезил внутрь за 1 ч до еды 2 раза в день. Суточная доза для детей до 5 лет — 2,5 г, старше 5 лет — 5 г. Курс лечения — 5 дней. При необходимости курс повторяют через 2—3 нед. Назначают вермокс внутрь по 0,1 г в течение 3 дней. Проводится кислородотерапия (ректальное введение). За час до процедуры ребенку делают очистительную клизму, затем в положении на левом боку через клизменный наконечник медленно вводят кислород в дозе 100—150 мл на год жизни порциями по 100—150 мл каждые 2—3 мин. По окончании процедуры ребенок должен $1^1/_2$—2 ч лежать в постели. Курс лечения — 5—7 дней, ежедневно или через день.

ЦЕСТОДОЗЫ

Гименолепидоз (hymenolepidosis)

Заражение карликовым цепнем происходит при заглатывании яиц паразита, при соприкосновении с предметами домашнего обихода, загрязненными фекалиями больного. Личинки и взрослые формы гельминта разрушают ворсинки и повреждают слизистую оболочку кишечника, вызывая в ней воспалительный и даже эрозивный процессы.

Клиническая картина. Характерны снижение аппетита и похудание ребенка, боли в животе без четкой локализации, неустойчивый стул, симптомы интоксикации.

Диагноз. Заболевание диагностируется при обнаружении яиц карликового цепня в кале.

Лечение. Применяются фенасал, экстракт мужского папоротника (детям старше 2 лет), семена тыквы. Большое значение имеет четкое соблюдение санитарно-гигиенических правил (личная гигиена, частая смена белья, дезинфекция уборных, горшков), что позволяет исключить возможность реинвазии.

Профилактика. Все члены семьи больного ребенка должны быть обследованы на наличие гельминтов. При обнаружении их необходима одновременная дегельминтизация всех зараженных.

Тениаринхоз (taeniarhynchosis) и тениоз (taeniosis)

Заражение происходит при употреблении в пищу сырого или полусырого мяса (говядина, свинина), содержащего живые финны бычьего или свиного цепня. Ленточные глисты паразитируют в тонком кишечнике иногда в течение многих лет, повреждая стенку кишечника механически и вызывая токсические и аллергические изменения в организме больного ребенка.

Клиническая картина. Характерны диспепсические симптомы (тошнота, рвота, понижение аппетита), слюнотечение, боли в животе, головокружения, иногда обмороки, ларингоспазм.

Диагноз. Тениаринхоз диагностируется при обнаружении члеников или яиц бычьего или свиного цепня в кале или в слизи перианального соскоба.

Лечение. При тениаринхозе применяется фенасал, при тениозе – экстракт мужского папоротника.

Профилактика. Мясо необходимо подвергать тщательной термической обработке, особенно в эпидемических очагах.

Глава XXII

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Заболевания почек и мочевыводящих путей в различных регионах нашей страны наблюдаются у 3–4% детей. Их высокий удельный вес в структуре всех болезней можно установить по данным обращаемости в детские поликлиники и числу госпитализированных в педиатрические стационары. Патология мочевой системы привлекает внимание еще серьезностью прогноза. Несвоевременно распознанное заболевание и поздно начатая терапия часто лежат в основе прогрессирования патологического процесса и развития хронической почечной недостаточности (ХПН), что приводит к задержке роста и развития ребенка, инвалидизации, значительному укорочению жизни.

Следует помнить и о том, что у многих взрослых больных с заболеваниями мочевой системы патологический процесс начался уже в период детства.

Все заболевания мочевой системы у детей можно разделить на две большие группы, одну из которых составляет наследственная и врожденная патология, другую – приобретенная. Нефропатии первой группы имеют в педиатрии большее значение и встречаются у детей чаще, чем у взрослых. Объясняется это тем, что многие из подобного контингента больных умирают рано. Тем не менее истинная сущность патологического процесса в почках не всегда просто распознается, нередко он протекает под маской приобретенного заболевания.

Наследственная и врожденная нефропатия может быть обусловлена структурно-анатомическими особенностями развития почек и мочевыводящих путей (наиболее частые из них см. на рис. 85), на долю которых приходится $^1/_3$ всех пороков развития в различных органах и системах. По частоте они уступают лишь порокам развития сердца. Кроме того, выделяют гистологические аномалии строения почек (поликистозная болезнь, нефронофтиз Фанкони, нефропатии, обусловленные гипопластической дисплазией, и др.), большую подгруппу так называемых тубулопатий, в основе которых лежат нарушения транспорта различных веществ в тубулярном отделе нефрона. Наконец, есть нефропатии, которые по своей клинико-морфологической выраженности близки к нефриту; это так называемые нефрозонефритоподобные синдромы. Имеются в виду наследственный нефрит, врожденный нефротический синдром, семейный нефротический синдром и еще часть редкой нозологии.

Приобретенные почечные заболевания, т. е. развивающиеся под влиянием факторов окружающей среды, разделяются на первичные и вторичные. В число первичных включаются различные формы гломерулонефритов и пиелонефритов, опухоли почек (исключая эмбриональную аденосаркому Вильмса) и некоторые другие патологические процессы, развивающиеся

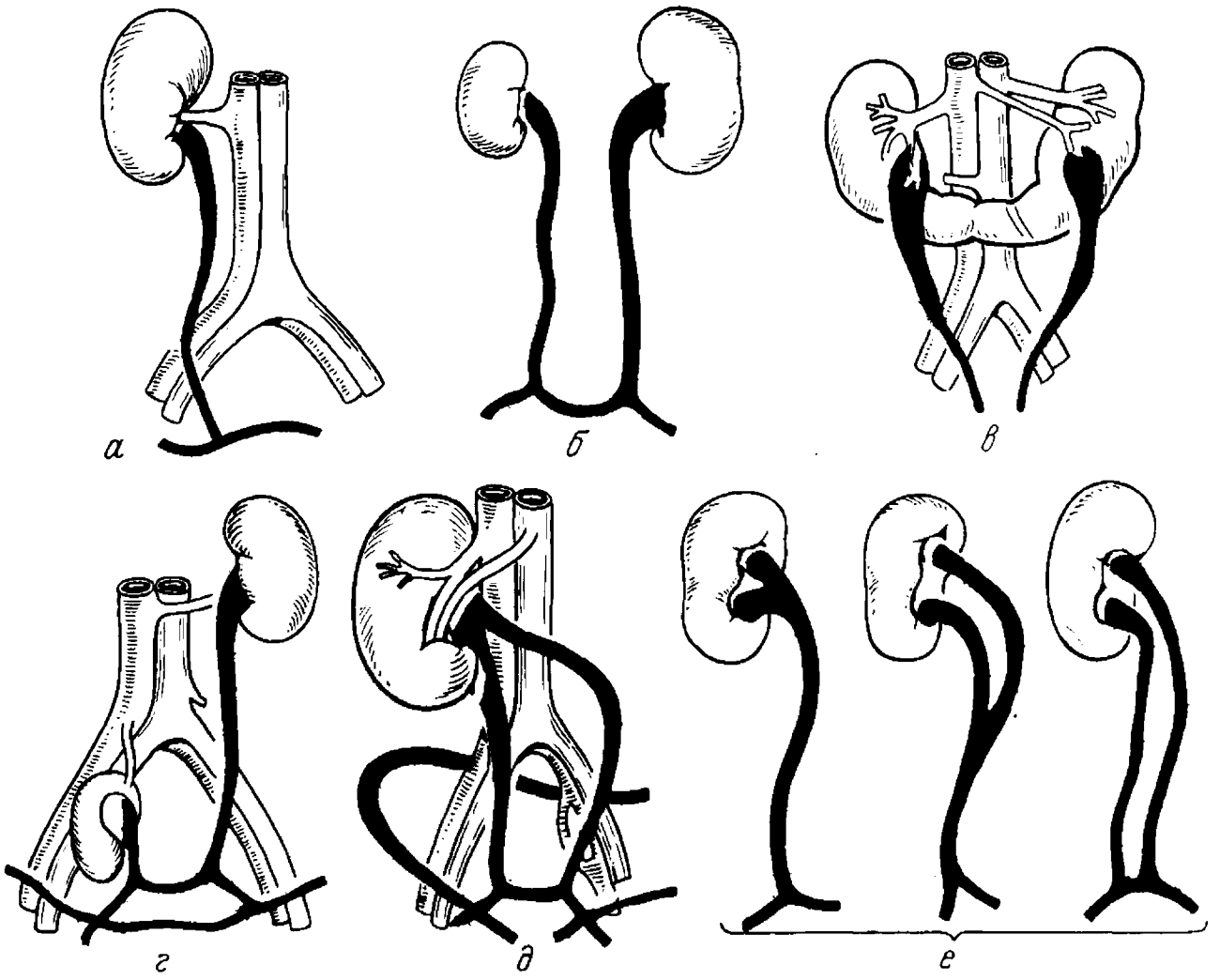


Рис. 85. Структурные аномалии развития почек и мочевыводящих путей (схема).
а – агенезия почки; *б* – односторонняя гипоплазия; *в* – подковообразная почка; *г* – тазовая дистопия; *д* – перекрестная дистопия; *е* – удвоенные лоханка и мочеточник.

самостоятельно в интактной до того мочевой системе. Приобретенной вторичной следует считать нефропатию, которая является одним из синдромов или осложнением как приобретенной, так и врожденной патологии, в том числе и почечной. Примером могут служить волчаночный нефрит, капилляротоксический нефрит, развивающийся у лиц с болезнью Шенлейна – Геноха, диабетический гломерулонекроз, амилоидоз почек, острая почечная недостаточность (ОПН) при гемолитико-уремическом синдроме, острых кишечных и детских инфекциях, токсико-аллергических состояниях. Пиелонефрит является вторичным, если осложняет ту или иную структурно-анатомическую аномалию почек и мочевыводящих путей или нефролитиаз, при которых имеется затруднение к оттоку мочи (вторичный обструктивный), а также функциональную неполноценность мочевой системы без документированной обструкции, например наследственную тубулопатию, гломерулонефрит, нарушение обмена веществ с повышенной экскрецией уратов, оксалатов (вторичный необструктивный).

В делении пиелонефрита на первичный и вторичный есть определенная доля относительности, так как существует предположение, что хронический микробно-воспалительный процесс всегда развивается при врожденной неполноценности мочевой системы.

Из всего многообразия нефропатий, встречающихся у детей, преобладающей является мочевая инфекция. По частоте она занимает второе место в передаче детских болезней, уступая лишь инфекции дыхательных путей (статистические данные ВОЗ).

МОЧЕВАЯ ИНФЕКЦИЯ

Мочевая инфекция – это микробно-воспалительный процесс в любом отрезке слизистой оболочки мочевого тракта на всем ее протяжении (в уретре, мочевом пузыре, лоханках, чашечках), захватывающий и тубулоинтерстициальную ткань почек.

Несмотря на то что при этом не дается точного представления о локализации очага воспаления, термин широко используется педиатрами, ибо соответствует современной точке зрения о диффузионности патологического процесса в мочевой системе. Объясняется это тем, что у детей, особенно младшего возраста, в силу недостаточной зрелости и дифференцировки почечной ткани, а также сниженного по сравнению со взрослыми иммунитета практически никогда не бывает изолированного уретрита, пиелита и даже цистита. При рецидивах острой инфекции, как и при хронической мочевой инфекции, а также при выявлении анатомических особенностей в мочевой системе с большой вероятностью поражается тубулоинтерстициальная ткань почек и возможен хронический пиелонефрит. В подобных случаях пользоваться термином «мочевая инфекция» следует лишь до окончания исследования, направленного на уточнение распространенности поражения.

Мочевая инфекция встречается особенно часто у новорожденных и детей до 3 лет, а затем число больных постепенно уменьшается. Второй пик ее приходится на лиц старше 20 лет. Среди новорожденных и детей первых месяцев жизни мальчики и девочки болеют с одинаковой частотой, что свидетельствует, с одной стороны, о гематогенном пути заноса инфекции в почки, с другой – подчеркивает роль аномалий развития мочевой системы, встречающихся с равной частотой у тех и других. Позднее заболеваемость отмечается преимущественно у девочек.

Этиология. Наиболее часто воспалительный процесс в мочевой системе вызывается кишечной палочкой, которая хотя и относится к нормальной сапрофитной флоре толстого кишечника, но при заносе в почки может вызывать патологический процесс.

Реже причиной патологического процесса могут быть разнообразные штаммы протея, синегнойная палочка и другие грамотрицательные микроорганизмы, иногда также грамположительные микробы. Среди последних наиболее часто обнаруживается золотистый стафилококк, попадающий в ток крови из воспалительного очага в каком-нибудь органе, а оттуда в почку. Таким источником у новорожденных могут быть гнойный омфалит, абсцедирующая пневмония, гнойники на коже. Этиологическая роль приписывается энтерококкам, вирусам, L-формам микробов, протопластам. У одного и того же больного возможна смена возбудителя, иногда наблюдается смешанная инфекция.

Патогенез. Известны 3 пути попадания инфекции в почку: гематогенный, уриногенный и лимфогенный, при котором возбудитель заносится в почку через лимфатические сосуды, идущие от мочевого пузыря вдоль мочеточников (многими авторами этот путь отвергается). Гематогенный путь является наиболее частым у новорожденных и детей первых месяцев жизни. У детей постарше основное значение приобретает восходящий (уриногенный) путь, когда инфицированность происходит из нижних мочевых путей per continuitatum (по продолжению). По-видимому, преимущественная частота заболеваемости среди девочек является следствием более легкого восхождения инфекции по мочеиспускательному каналу, так как он у них относительно шире и короче. При этом имеет значение гигиенический уход за ребенком. Особенно легко и часто инфекция проникает вместе с мочой из мочевого пузыря в вышележащие отделы и почки при наличии пузырно-мочеточникового рефлюкса (обратный за-

брос мочи), представляющего собой патологическое явление, возникающее в результате недостаточности интрамурального клапанного механизма мочеточников или пузырно-мочеточникового соустья. Может иметь значение и нейрогенная дисфункция мочевого пузыря. Наличие рефлюкса, а также иных препятствий к оттоку мочи вследствие врожденных пороков формирования мочевой системы или образовавшихся камней способствует развитию пиелонефрита. Выше препятствия происходит механическая задержка бактерий в моче. Под влиянием микробного разложения мочевины избыточно образующийся аммиак инактивирует IV и другие компоненты комплемента; нарушается местная иммунорезистентность к инфекции. Одновременно развиваются венозный застой и полнокровие, нарушается лимфоотток, повышается внутрипочечное давление. При этом почечный кровоток уменьшается, что способствует более быстрому развитию воспаления и нарушению функции органа.

Врожденные пороки развития, препятствующие оттоку мочи, обнаруживаются приблизительно у 66% детей с мочевой инфекцией (у взрослых – в 15% случаев). Однако значение имеют не только грубые структурные особенности строения мочевой системы, рефлюксы и камни, нарушающие пассаж мочи. Предрасполагающие факторы могут быть самыми различными. У новорожденных вследствие структурно-функциональной незрелости мочевыводящих путей и тубулярного отдела нефрона развитию пиелонефрита способствуют микробно-воспалительный процесс у матери во время беременности, поздний токсикоз беременности с развитием у ребенка в раннем постнатальном периоде нарушений обмена веществ, асфиксия в момент родов и септические процессы в первые дни и недели после рождения. У детей первого года жизни благоприятные условия для возникновения пиелонефрита создаются на фоне тяжелых желудочно-кишечных расстройств с явлениями эксикоза и гипокалиемии, воспалительных процессов в наружных половых органах (вульвиты, вульвовагиниты), острой пневмонии, гипотрофии, рахита, гипервитаминоза D. В дошкольном и школьном возрасте в значительной мере это может быть обусловлено также глистной инвазией, наличием очагов хронической инфекции, развитием интерстициального немикробного нефрита (аллергического, лекарственного, дисметаболического). Большая роль отводится наследственным преренальным нарушениям обмена веществ, энзимным дефектам и дисплазии эпителия тубулярного отдела нефрона. Наряду с перечисленным в последнее время в развитии пиелонефрита все больше придают значения иммунологической реактивности организма, факторам местной клеточной защиты, аллергии. При длительном течении воспалительного процесса допускается участие даже аутоиммунных реакций.

Наиболее чувствителен к инфекции мозговой слой почки. Бактерии размножаются там раньше и быстрее, а поэтому воспаление, начинающееся с интерстиция почек, очень быстро переходит на те элементы нефрона, которые там находятся [петли нефрона (петли Генле), собирательные трубочки]. Повреждение канальцев в зонах воспаления с нарушением их целостности приводит к попаданию микробов и лейкоцитов в мочу. Распространяясь, процесс может захватить и проксимальные канальцы. Постепенно он приводит к гиалинозу и склерозу артериол и мелких артерий интерстиция, а затем к деструкции всего нефрона. Вследствие этого к функциональным нарушениям дистального канальца и интерстиция, выступающих начальной стадией почечной недостаточности при пиелонефрите и проявляющихся снижением аммониоацидогенеза, способности почек к осмотическому концентрированию мочи и в результате падением ее максимальной относительной плотности, постепенно присоединяется недостаточность проксимальных канальцев, а затем клубочков. В конечном итоге развивается гиперазотемия. Повышение показателей

остаточного азота, мочевины, креатинина крови у больных хроническим пиелонефритом свидетельствует о далеко зашедших структурных нарушениях в почке, о хронической почечной недостаточности (ХПН). Нарушения функции почек приводят к гомеостатическим сдвигам, анемизации, задержке роста и развития ребенка.

Чаще всего острая мочевая инфекция протекает в виде пиелонефрита или цистопиелонефрита. Не исключаются и такие ее формы, как цистоуретрит, цистит, карбункул, абсцессы почек и околопочечной клетчатки (последние три являются осложнением острого пиелонефрита).

ОСТРЫЙ ПИЕЛОНЕФРИТ (PYELONEPHRITIS ACUTA)

Острый пиелонефрит — болезнь, представляющая собой острый микробно-воспалительный процесс в чашечно-лоханочной системе и тубулоинтерстициальной ткани почек.

Патологическая анатомия. Почки несколько увеличены в размерах, имеют гладкую поверхность. Отмечаются гиперемия, отек и инфильтрация слизистой оболочки лоханок. Микроскопически в интерстиции выявляются отек и очаговая инфильтрация лейкоцитами, состоящими преимущественно из нейтрофилов, периваскулярная инфильтрация, повреждение стенок сосудов. Канальцы расширены, выстилающие их эпителиальные клетки дегенеративно изменены, атрофичны, слущены. Местами можно установить разрыв базальной мембраны (тубулорексис) с выходом в просвет канальцев бактерий, воспалительного детрита, эпителиальных клеток и лейкоцитов. Клубочки в основном остаются без изменений, в отдельных из них имеются признаки воспаления.

Клиническая картина. Клиника заболевания очень своеобразна у маленьких детей и протекает особенно тяжело у новорожденных и детей первых месяцев жизни. Начальными признаками являются лихорадка, достигающая 38—40° С, нарастающие явления интоксикации; появляются диспепсия, рвота или частые срыгивания, но иногда бывают запоры. Возможны менингеальные признаки без патологических изменений в спинномозговой жидкости (менингизм). Генерализация процесса, напоминающего сепсис, сопровождается изменениями не только в почках, но также в печени, надпочечниках, центральной нервной системе. Появляются водно-электролитные сдвиги, снижается масса тела, развиваются ацидоз, желтуха, дегидратация. Дизурические явления почти не выражены. Однако мочеиспускание у детей раннего возраста может сопровождаться криком, иногда ему предшествует беспокойство, изменение окраски кожных покровов.

У детей более старшего возраста болезнь может начинаться менее остро и обнаруживаются симптомы, указывающие на острое воспаление нижних мочевых путей: недержание мочи, частые позывы к мочеиспусканию, которые нередко сопровождаются зудом или чувством жжения. Появляются жалобы на боли в поясничной области или в животе. Выявляется положительный симптом Пастернацкого.

Наиболее характерным признаком являются патологические находки в моче. Она часто становится мутной и может содержать небольшое количество белка. В осадке обнаруживается множество лейкоцитов, большое количество эпителиальных клеток, могут быть эритроциты и даже макрогематурия (при папиллярном некрозе), сгустки свежей крови, свидетельствующие об остром воспалительном процессе в мочевом пузыре. Лейкоциты, как правило, представлены нейтрофилами. Почти всегда обнаруживается большое число микробов. Их необходимо подсчитывать (50—100 тыс. микробных тел в 1 мл мочи является достоверным признаком микробно-воспалительного процесса) и определять чувствительность к анти-

биотическим и уросептическим средствам. Наряду с этим в крови больных происходят сдвиги, отражающие воспаление: повышение СОЭ и дифениламиновой реакции, лейкоцитоз со сдвигом формулы влево. Выявляется умеренная анемия. Обнаруживается повышенный титр сывороточных антител к бактериям, выделенным из мочи.

Лихорадка ремиттирующего типа, иногда с ознобом и потливостью, держится около одной недели. Постепенно в течение 1—2 последующих недель все явления стихают. В тех случаях, когда заболевание затягивается более чем на 3 мес или наблюдаются рецидивы, диагноз острого пиелонефрита надо пересмотреть и, возможно, изменить его в пользу обострения хронического процесса, рецидивы которого ошибочно принимались за острую мочевую инфекцию.

Осложнениями острого пиелонефрита могут быть сепсис, апостематозный нефрит (множество абсцессов в почке), карбункул почки, паранефрит, пионефроз, некроз почечных сосочков.

Диагноз. Диагноз острого пиелонефрита наиболее труден у маленьких детей и должен предполагаться у каждого ребенка при наличии немотивированной лихорадки, диспепсических явлений, интоксикации. У остальных детей в типичных случаях ориентируются на совокупность таких признаков, как лихорадка, дизурия, боли в пояснице или животе. Основными опорными симптомами являются изменения в моче в виде лейкоцитурии и бактериурии. Формулировка диагноза должна содержать: 1) определение патогенетической сущности, т. е. первичности или вторичности пиелонефрита с указанием предрасполагающих к его развитию факторов (аномалии, рефлюксы, камни, нарушения обмена веществ и др.); 2) указания о периоде заболевания (активный, обратного развития симптомов, полная клинико-лабораторная ремиссия); 3) оценку состояния почечных функций; 4) наличие или отсутствие осложнений.

Дифференциальный диагноз. Острый пиелонефрит необходимо дифференцировать прежде всего от острого гломерулонефрита, который развивается не как пиелонефрит в период острых бактериально-вирусных заболеваний, а спустя 1—3 нед почти всегда на фоне нормальной температуры, редко сопровождаясь дизурическими расстройствами. Отмечаются отеки или пастозность тканей, у большинства больных — артериальная гипертония, не присущие пиелонефриту. При гломерулонефрите преобладает гематурия, в осадке мочи всегда выявляются цилиндры, число лейкоцитов невелико, определенную часть их составляют лимфоциты. Бактериурия отсутствует. Олигурия начального периода контрастирует с полиурией, выявляемой в первые дни острого пиелонефрита. Используют и показатели почечных функций. Снижение способности к осмотическому концентрированию (в пробе по Зимницкому максимальная плотность мочи ниже 1020, при диурезе менее 1000 мл в сутки) и аммониоацидогенезу сочетается при пиелонефрите с нормальным клиренсом креатинина, тогда как при гломерулонефрите клиренс будет снижен.

Острый пиелонефрит необходимо отграничить от сепсиса, если он не является отражением последнего, а также от острого аппендицита, который при атипичном расположении отростка может сопровождаться дизурическими явлениями, в то время как симптомы напряжения брюшины отсутствуют. В этих случаях для установления правильного диагноза большое значение имеют ректальное исследование, направленное на выявление болезненного инфильтрата справа, а также повторные анализы мочи.

У каждого ребенка чрезвычайно важно решить вопрос, ограничивается ли патологический процесс нижними мочевыми путями или распространяется на лоханки и тубулоинтерстициальную ткань почек. По сравнению с цисти-

том пиелонефрит протекает значительно тяжелее. Его абсолютным признаком являются лейкоцитарные цилиндры. Определенную помощь оказывают и поиски активных лейкоцитов, которые чаще и в большем количестве обнаруживаются при пиелонефрите. Последний сопровождается повышенным титром антибактериальных антител в сыворотке крови, чего не наблюдается при цистите, так же как и понижения функции осмотического концентрирования, нарушения аммониоацидогенеза, характерных для пиелонефрита.

Лечение. Терапия направлена на борьбу с инфекцией. Сначала в течение 10—14 дней используются антибиотики (учитывать нефротоксичность!) с подбором по чувствительности к ним высеваемой из мочи микрофлоры. При отсутствии лихорадки можно ограничиться уросептическими или сульфаниламидными препаратами, бисептолом (бактрим). Так как возбудителем является преимущественно кишечная палочка, показаны антибиотики, влияющие на грамотрицательную флору: ампициллин, карбенициллин, цепорин, левомицетин или их комбинации с химиопрепаратами. При упорном и тяжелом течении прибегают к назначению аминогликозидов — гентамицину. По окончании курса антибиотикотерапии лечение продолжают еще не менее 6—8 нед, чередуя каждые 10—14 дней препараты нитрофуранового ряда (4—7 мг/кг в сутки), налидиксовой кислоты (невиграмон — 50—60 мг/кг в сутки), оксолиновой кислоты (грамурин — 20—30 мг/кг в сутки), 5-НОК (8—10 мг/кг в сутки), никодин по 0,07—0,1 г/кг в сутки в 4 приема. Наряду с указанными средствами показаны постельный режим, покой, тепло, молочно-растительная диета без раздражающих и экстрактивных блюд, в первые дни с умеренным ограничением белка и соли. Рекомендуется введение большого количества жидкости. При выраженной интоксикации проводится инфузионная терапия.

Прогноз. Для жизни прогноз обычно благоприятный. Летальный исход является редкостью и обусловлен развитием одного из осложнений, главным образом сепсиса. У подавляющего большинства больных удается добиться ремиссии, но не всегда можно быть уверенным в полном их выздоровлении. Необходимо наблюдение в динамике.

ХРОНИЧЕСКИЙ ПИЕЛОНЕФРИТ (PYELONEPHRITIS CHRONICA)

Хронический пиелонефрит — это хронический микробно-воспалительный процесс в чашечно-лоханочной системе и тубулоинтерстициальной ткани почек.

Это заболевание обычно развивается в результате острого процесса.

Переходу заболевания в хроническое способствуют факторы, приводящие к уростазу, дисплазия почечной паренхимы, цистит, вульвовагинит, измененная реактивность организма ребенка и малоэффективное лечение острого пиелонефрита. В ряде случаев хронический пиелонефрит появляется исподволь и не имеет точно установленного начала.

Патологическая анатомия. Поражение обычно двустороннее, но возможно преобладание изменений с одной стороны. Поверхность почек неровная, капсула спаяна с подлежащей тканью и снимается с трудом. Лоханки и мочеточники расширены, чашечки деформированы. Микроскопически выявляются инфильтративно-склеротические изменения в интерстиции, воспалительно-некротические явления в стенке сосудов, их гиалиноз и склероз, дистрофия и атрофия канальцевого эпителия, расширение просвета и атрофия канальцев. Большинство клубочков сохраняет обычный вид, но некоторые из них имеют выраженную перигломерулярную патологию.

Клиническая картина. Клинические проявления заболевания менее яркие по сравнению с таковыми острого пиелонефрита и зависят как от этиологии и патогенетической сущности патологического процесса (первичный, вто-

ричный), так и от особенностей течения, которое может быть манифестным, характеризуясь волнами обострений (рецидивами), и латентным.

В период рецидива нередко наблюдаются лихорадка, озноб, воспалительная реакция со стороны крови, дизурия, характерные изменения в моче, бактериурия. Боли в животе отмечаются чаще, чем в пояснице. Вне обострения симптоматика довольно скудная. Однако у некоторых детей наблюдается быстрая утомляемость, имеются жалобы на головную боль, отмечаются бледность, астенизация, что является в основном отражением хронической интоксикации. Изменения мочи становятся менее отчетливыми, число лейкоцитов в осадке существенно уменьшается, бактериурия часто отсутствует, особенно при однократном исследовании. Хронический пиелонефрит латентного течения распознается обычно при случайном выявлении лейкоцитурии, а иногда и бактериурии у детей, проходящих обследование с профилактической или иной целью и не имеющих ни лихорадки, ни дизурии или иных симптомов болезни. Однако и в подобных случаях тщательное наблюдение за ребенком позволяет установить нерезко выраженные признаки хронической интоксикации.

Начавшись в детстве, хронический пиелонефрит длится иногда не один десяток лет, заявляя о себе отдельными редкими эпизодами в определенные периоды жизни, чаще всего в ранние сроки брака, во время беременности (пиелиты беременных). В остальное время эти лица считают себя здоровыми. Тем не менее персистирование инфекции в почечной ткани и медленно развивающиеся структурные изменения и нефросклероз приводят в конечном итоге к ХПН и артериальной гипертонии. В большинстве наблюдений процесс становится явным в зрелом возрасте при далеко зашедших, необратимых изменениях в почках. У детей артериальная гипертония как один из признаков пиелонефрита не имеет большого значения, так как встречается всего лишь в 1,5% случаев, в основном при вторичном его происхождении, в стадии ХПН (у взрослых достигает 10—25% уже в начальной стадии заболевания). И несмотря на то что функциональная способность почек снижается также в сравнительно поздние сроки, по материалам Европейской ассоциации гемодиализа и трансплантации почек, хронический пиелонефрит занимает третье место как причина ХПН у детей, уступая по частоте гломерулонефриту, наследственным и врожденным нефропатиям.

Диагноз. Хронический пиелонефрит диагностировать нелегко, особенно в случаях латентного его течения, и диагноз требует уточнения. В связи со скудностью изменений в осадке мочи анализы следует делать повторно, используя количественные методы подсчета форменных элементов (Каковского—Аддиса, Нечипоренко) с определением числа клеток Штернгеймера — Мальбина и активных лейкоцитов. При необходимости прибегают к провокационным пробам, используя преднизолоновый тест. Весьма информативными являются рентгеноурологические методы обследования больных (экскреторная урография, телевизионная пиелоскопия, микционная цистоурография), выявляющие размеры, контуры и расположение почек, неравномерность поражения их паренхимы (нефросцинтиграфия), рефлюксы и иные препятствия к оттоку мочи, такие признаки пиелонефрита, как локальные спазмы и асимметричная деформация чашечно-лоханочной системы, гиперкинезия, атония мочевых путей и др. Определенную помощь оказывает изотопная ренография, которая может выявить преимущественно одностороннее нарушение секреции и экскреции изотопа проксимальными канальцами, снижение почечного плазмотока. Существенные сведения дают результаты функциональных почечных проб, отражающие сниженную способность к осмотическому концентрированию мочи и аммониоацидогенезу, что при удовлетворительной клубочковой фильтрации говорит о преимущественном поражении канальцев и интерстиция. Морфо-

биопсийное исследование почечной ткани не всегда бывает результативным вследствие очаговости поражения. Перспективной является диагностика с использованием иммунофлюоресцентных методов исследования сыворотки крови на наличие антибактериальных антител и особенно мочи на присутствие антител, фиксированных на бактериях. Принимая во внимание возможность развития хронического пиелонефрита как осложнения нарушений обмена веществ или наследственной тубулопатии, у каждого больного надо определять экскрецию аминокислот, фосфора, оксалатов, уратов.

Диагноз хронического пиелонефрита, так же как и острого, должен отражать первичность или вторичность его, характер течения (рецидивирующее, латентное), период заболевания (активный, частичная или полная клинико-лабораторная ремиссия), функциональное состояние почек (сохраненные функции, нарушенные, ХПН) или стадию болезни (компенсации, ХПН). С этой целью проводятся функциональные почечные пробы, в крови определяется равновесие кислот и оснований (PKuO), содержание натрия, калия, мочевины, креатина.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальная диагностика представляет большие затруднения при разграничении хронического пиелонефрита в терминальной стадии и хронического гломерулонефрита. Она требует исключения интерстициального нефрита, развивающегося под влиянием нефротоксических веществ и туберкулеза почек, особенно при одностороннем пиелонефритическом процессе. При этом учитываются данные анамнеза, туберкулиновых проб, клинико-рентгенологического обследования больного, результаты изучения мочи на микобактерии туберкулеза.

Скудность изменений мочевого осадка при малосимптомном течении хронического пиелонефрита заставляет дифференцировать его от воспалительных процессов в наружных половых органах (вульвит, вульвовагинит), в связи с чем необходимы консультация детского гинеколога и исследование вагинального мазка.

Лечение. При обострении хронического пиелонефрита показана госпитализация. Ребенок должен находиться в постели весь лихорадочный период, позднее, как только исчезнут дизурия и боли в пояснице, в этом нет необходимости даже при сохраняющихся изменениях в моче. Назначается диета, приближенная к столу № 5, состоящая в основном из молочно-растительных блюд и корригирующаяся с учетом экскретируемых солей. После 7—10-го дня вводят мясо, рыбу. Исключаются пряности, копчености, экстрактивные вещества, консервы, жареное мясо. Учитывая полиурию, лихорадку, интоксикацию, рекомендуется обильное питье компотов, морсов, киселя, соков, минеральных вод.

Лекарственная терапия направлена на ликвидацию микробно-воспалительного процесса. Она проводится длительно, систематически. В лихорадочный период ее начинают с антибиотиков, подбираемых по чувствительности к ним микрофлоры мочи, предпочитая менее нефротоксичные (курс 7—10 дней, иногда до 15 дней). При ХПН возрастную дозу уменьшают наполовину или на треть. Санация мочи еще не означает подавления инфекции в почечной ткани, поэтому после 1—2 курсов антибиотикотерапии лечение продолжают в течение 6—9 мес, чередуя нитрофураны с другими уросептиками (см. «Острый пиелонефрит»). После того как лейкоцитурия будет устранена или станет стабильно минимальной, терапия проводится прерывистым методом с постепенным удлинением интервалов времени между приемом химиотерапевтических препаратов до 10—15—20 дней в течение каждого последующего месяца. Поздние профилактические противорецидивные курсы становятся еще более редкими. Наличие пузырно-мочеточникового рефлюкса, лежащего в основе хронического пиелонефрита, требует удлинения срока активного лечения

до 10—12 мес. После этого при безуспешности консервативной терапии ставится вопрос об оперативном устранении рефлюкса. Выраженные явления сопутствующего цистита требуют специального лечения (инстилляции лекарственных веществ, принудительные мочеиспускания, физиотерапевтические процедуры на область мочевого пузыря).

В промежутках между приемом лекарственных средств рекомендуются питье клюквенного и брусничного морса, физиотерапия. Следует назначать сборы трав, обладающих мочегонным, антисептическим, противовоспалительным, литолитическим действием.

В лечебный комплекс включаются биологические стимуляторы (лизоцим, продигиозан), витамины, дезинтоксикационные и противовоспалительные средства, физиотерапевтические процедуры.

В период ремиссии показано пребывание больных на курортах минеральных вод. Им необходимо проводить санацию экстраренальных очагов хронической инфекции (хронического тонзиллита, холецистита и др.).

Прогноз. Выздоровление наступает у $^1/_4$—$^1/_3$ детей с первичным хроническим пиелонефритом, у остальных патологический процесс сохраняется. Артериальная гипертония появляется у детей при нарастании нефросклеротических изменений с признаками ХПН. Последняя развивается редко и, как правило, при пиелонефрите с обструктивной уропатией или дисметаболическими расстройствами. Обострения заболевания, интеркуррентные инфекции способствуют прогрессированию пиелонефрита, более быстрому появлению почечной недостаточности и артериальной гипертонии.

Профилактика. Предупреждение инфекционного воспаления в мочевой системе предусматривает прежде всего соблюдение мер гигиенического ухода за детьми, особенно за девочками. Недопустимо длительное пребывание их в пеленках, загрязненных фекалиями. Имеют значение и предупреждение острых кишечных заболеваний, глистной инвазии, ликвидация хронических воспалительных очагов, укрепление защитных сил организма. Следует помнить о необходимости проведения анализов мочи каждому ребенку после любого инфекционного заболевания. С целью предупреждения развития хронического пиелонефрита требуется адекватное лечение острой мочевой инфекции.

Каждый ребенок, перенесший острый пиелонефрит, должен находиться под диспансерным наблюдением в течение 3 лет от начала клинико-лабораторной ремиссии, каждый страдающий хроническим пиелонефритом — до передачи его подростковому врачу. Целью диспансеризации является предупреждение рецидивов, контроль за состоянием почечных функций, определение диетического режима и физических нагрузок, сроков проведения профилактических прививок.

ПРИОБРЕТЕННЫЕ ПЕРВИЧНЫЕ ГЛОМЕРУЛОПАТИИ

ОСТРЫЙ ДИФФУЗНЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ (GLOMERULONEPHRITIS DIFFUSA ACUTA)

Острый диффузный гломерулонефрит — иммуноаллергическое воспалительное заболевание клубочков с двусторонним поражением и вовлечением в патологический процесс канальцев, артериол и стромы почек.

За последние годы частота острого диффузного гломерулонефрита значительно снизилась; все больше регистрируется форм с постепенным началом, без полного набора клинических проявлений. Болеют преимущественно лица в возрасте от 5 до 20 лет и очень редко — первых двух лет жизни.

Этиология. Причина заболевания обусловлена чаще всего нефритогенными штаммами β-гемолитического стрептококка группы А. Обычно острый

нефрит развивается через 1 – 3 нед после перенесенной ангины, острого респираторного заболевания, скарлатины или другой стрептококковой инфекции (отит, остеомиелит, импетиго). В пользу стрептококковой природы острого нефрита говорит и то, что в крови больных выявляются в повышенных титрах антистрептогиалуронидаза, антистрептолизин-О, антистрептокиназа. Тем не менее иногда начало заболевания обусловлено влиянием иной микрофлоры и неинфекционными факторами (профилактические прививки, введение сыворотки, охлаждение и т. д.), вызывающими аллергическую реакцию или являющимися разрешающим моментом на фоне предшествующей сенсибилизации организма, обусловленной стрептококковой инфекцией.

Патогенез. Имеется ряд доказательств иммунологической природы острого нефрита, в том числе развитие заболевания после перенесенной инфекции на фоне высокого титра в сыворотке крови противострептококковых антител, а также возможность получить экспериментальный нефрит у животных путем введения гетерогенной нефротоксической сыворотки. Принимается во внимание и диффузный характер двустороннего поражения почек, при котором не удается выделить инфекционного возбудителя ни из почечной ткани, ни из крови и мочи больных.

По своей патогенетической сущности острый гломерулонефрит является иммунокомплексным заболеванием с формированием комплексов антиген – антитело в кровотоке. Выработку антител вызывают антигенные детерминанты стрептококка, что, очевидно, происходит в условиях недостаточной Т-супрессорной функции лимфоцитов больного. Большое значение придается активации системы комплемента, который всегда участвует в реакции антиген – антитело. Это потребление его в иммунных процессах приводит к снижению содержания в сыворотке. Процесс формирования иммунных комплексов и активация системы комплемента, идущая классическим путем, индуцируют включение остальных звеньев механизма развития нефрита и прежде всего внутрисосудистого свертывания крови. Влияя на поверхностный заряд тромбоцитов, активированные компоненты комплемента способствуют образованию тромбоцитарных агрегатов, что сопровождается высвобождением вазоактивных веществ, фосфолипидов и других субстанций, повышающих потенциал свертывания крови. Воздействуя на сосудистую стенку, биологически активные вещества повреждают ее, происходит соприкосновение крови с коллагеном. Этому же способствует повреждение ткани под влиянием лизосомальных ферментов нейтрофильных лейкоцитов, скапливающихся в результате хемотаксиса в местах формирования иммунных комплексов и отложения их на базальной мембране капилляров клубочков.

Соприкосновение крови с коллагеном сосудистой стенки активирует факторы контакта (XI и XII), вовлекая в патологический процесс калликреин-кининовую систему и приводя в действие каскадный механизм свертывания крови. В результате в сосудах микроциркуляторного русла откладывается фибрин и формируются микротромбы, что нарушает кровоток, способствует развитию ишемии и появлению геморрагий на отдельных участках почечной ткани. Одновременно включается противосвертывающая система, действие которой направлено на лизис фибрина. Отложения фибрина и продукты его деградации вызывают ответную реакцию мезангия, клетки которого начинают пролиферировать с целью фагоцитоза чужеродных веществ и новообразовывать мембраноподобное вещество.

Доказательством иммунокомплексного повреждения сосудов клубочков почек при остром гломерулонефрите являются гранулярные отложения иммунного материала вдоль базальной мембраны, в которых с помощью специфических антисывороток выявляются антитела (иммуноглобулины G и M) и комплемент. В местах обнаружения комплемента всегда присутствует фи-

брин. Отложения являются электронно-плотными и располагаются преимущественно в субэпителиальном пространстве.

В последнее время делаются попытки установить наследственную предрасположенность к заболеванию путем выявления генов чувствительности к нефритогенному стрептококку. Исследования направлены на изучение HLA-системы больных с различными формами гломерулонефрита. Наряду с этим выясняются и иные иммунологические особенности организма, предрасполагающие к заболеванию. Определенная роль в развитии острого гломерулонефрита отводится гиперчувствительности замедленного типа, реализующейся через малые лимфоциты. Однако основное значение имеют особенности гуморального иммунитета, способствующие возникновению аллергической реакции немедленного типа.

При устранении антигенного воздействия стрептококка патологический процесс, проделав цикл развития, заканчивается. Однако при определенных соотношениях возбудителя и макроорганизма он может затягиваться или принимать хронический характер. В подобной ситуации допускается участие перекрестно реагирующих антител вследствие общности антигенов стрептококка и клеток базальной мембраны капилляров клубочков. Возможно, организм начинает вырабатывать аутоантитела, направленные против видоизмененных компонентов клеток базальной мембраны, а стрептококк и его антигены отходят на задний план или утрачивают полностью какое-либо значение. Болезнь из иммунокомплексной становится аутоантительной, что имеет немаловажное значение в вопросах прогноза и лечения.

Клиническая картина и течение. В типичных случаях через несколько дней после перенесенной острой инфекции ребенок становится вялым, жалуется на головную боль, тошноту, иногда бывает рвота. Появляется жажда, сокращается диурез. Больной или окружающие его замечают отеки на лице, которые позднее могут быть на ногах, крестце или становятся диффузными, нередко являясь первым признаком болезни. Отеки обусловлены не гипопротеинемией, а прежде всего падением клубочковой фильтрации вследствие отложения фибрина и микротромбозирования гломерулярных капилляров, а также пролиферацией в них мезангиальных клеток, отеком базальной мембраны. Это наряду с изменением фильтрационного заряда натрия и усиленной реабсорбцией его и воды в канальцах, осуществляемой под влиянием повышенного синтеза антидиуретического гормона, а возможно и альдостерона, приводит к гидремии и задержке воды в тканях. У подавляющего большинства детей моча приобретает цвет мясных помоев, может быть буроватой и даже цвета черного кофе. Иногда она кажется неизмененной, но и в этих случаях выявляется значительная эритроцитурия. Макрогематурия является клиническим проявлением синдрома внутрисосудистого свертывания крови, локализованного в почках. Почти всегда отмечается повышение артериального давления – как систолического, так и диастолического вследствие увеличения объема циркулирующей крови и ударного объема сердца. Появляются изменения сосудов глазного дна, изредка геморрагии, отек соска зрительного нерва. Часто выявляется брадикардия и иная патология со стороны сердца вследствие отека и дилатации миокарда. Расширяются границы относительной тупости, появляются глухость тонов, систолический шум, но тяжелая недостаточность кровообращения, присущая взрослым больным, у детей встречается редко.

При исследовании мочи всегда отмечается протеинурия, которая у одних детей составляет менее 1‰, у других – кратковременно достигает 20‰, но у части больных сопровождается развитием нефротического синдрома. Протеинурия обусловлена изменением порозности базальной мембраны капилляров, чаще всего с сохранением высокой гломерулярной селективности. В осад-

ке мочи могут быть лейкоциты, в определенном количестве представленные лимфоцитами, а также цилиндры гиалиновые, зернистые, эритроцитарные. Лейкоциты проникают вместе с эритроцитами в просвет капсулы клубочка, а затем в канальцы через поврежденную капиллярную стенку. Не исключено, что изменения в моче являются единственным проявлением заболевания. Со стороны крови обращает внимание лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, иногда эозинофилия, повышенная СОЭ, анемия. Снижение клубочковой фильтрации может временно сопровождаться небольшой гиперазотемией. Содержание общего сывороточного белка изменяется мало и только при развитии нефротического синдрома устанавливается гипопротеинемия. Всегда выявляется диспротеинемия со сдвигом в сторону увеличения α_2- и β-глобулиновых фракций, а также гипокомплементемия, отражающая интенсивность иммунологических реакций и активность нефрита.

Острый гломерулонефрит в типичных случаях имеет циклическое течение со сменой следующих 3 периодов. В первые 3—7 дней (редко до 4 нед) наблюдаются нарастание или стабильность клинических симптомов и олигурия, что относят к начальному периоду, иначе периоду развернутых клинических проявлений. Затем наступает период обратного развития симптомов. Появляется полиурия, сходят отеки, нормализуется артериальное давление, исчезает макрогематурия. Состояние больных улучшается, исчезают сонливость, тошнота, головная боль, отек центральной нервной системы и спазм церебральных сосудов. Примерно через $1^1/_2$—2 мес, а иногда позднее ликивидируются изменения в моче. Наступает период полной клинико-лабораторной ремиссии. Однако полное выздоровление с учетом инволюции морфологических изменений в почках наступает значительно позднее — через 1—2 года. Если отдельные клинические симптомы сохраняются более 6 мес, говорят о затяжном течении острого гломерулонефрита; длительность их более одного года свидетельствует о переходе в хронический нефрит.

Осложнения. При бурном и тяжелом течении острого нефрита в начальном периоде возможны угрожающие жизни осложнения: острая почечная недостаточность, эклампсия, острая сердечная недостаточность. Наиболее частым из них является эклампсия (ангиоспастическая энцефалопатия), обусловленная спазмом сосудов головного мозга и отеком его. Она протекает в виде внезапно возникшего припадка тонических и клонических судорог с наличием короткого периода предвестников, напоминая эпилептический припадок и всегда сопровождаясь повышением уровня артериального давления. Во время приступа сознание отсутствует, зрачки не реагируют на свет, кожные покровы и слизистые становятся цианотичными, дыхание неровным, хрипящим, появляются пена изо рта, непроизвольное мочеиспускание. Приступ длится не более 30—40 мин, иногда наблюдается серия приступов. После приступа ребенок не помнит, что с ним произошло; могут быть параличи, парезы, амавроз, нарушения речи. Возможен летальный исход от кровоизлияния в мозг.

Острая почечная недостаточность развивается при гиперергическом течении острого гломерулонефрита, сопровождается резким сокращением или прекращением мочевыделения. В результате происходит задержка воды, азотистых шлаков, калия в организме. Развиваются гипергидратация, метаболический ацидоз. С 3—5-го дня олигоанурии присоединяются диспепсические расстройства (анорексия, тошнота, повторная рвота, понос), геморрагический синдром, признаки поражения центральной нервной и сердечно-сосудистой систем. Выявляются тяжелая анемия, лейкоцитоз. Ребенок впадает в состояние уремической комы.

Острая сердечно-сосудистая недостаточность у детей возникает редко. Характеризуется резким увеличением печени, нарастанием

периферических отеков, клинической картиной отека легких, который в основном и является причиной смерти больного.

Диагноз. Отеки или пастозность тканей, гематурия и артериальная гипертония составляют триаду клинических симптомов, являющуюся основным критерием диагноза острого гломерулонефрита. Трудности его распознавания возникают при моносимптомном или стертом течении, когда у ребенка выявляются только протеинурия и (или) микрогематурия (изолированный мочевой синдром). В этих случаях постановке диагноза помогают данные анамнеза о предшествующих заболеваниях, а также дальнейшее наблюдение за динамикой процесса и результаты дополнительных исследований, включая определение титра антистрептококковых антител и уровень комплемента в сыворотке крови.

Формулируя диагноз, следует указать клиническую выраженность острого гломерулонефрита (с нефритическим синдромом, с нефротическим синдромом, с изолированным мочевым синдромом; с нефротическим синдромом, гематурией и артериальной гипертонией), период заболевания, состояние почечных функций (нарушенные, без нарушения) и осложнения.

Дифференциальный диагноз. Острый гломерулонефрит следует дифференцировать от обострения хронического нефрита, подострого, наследственного нефрита, острого пиелонефрита (табл. 22), туберкулеза почек, нефролитиаза, исключить который помогает рентгеноконтрастное исследование. Чтобы за острый нефрит не принять обострение хронического нефрита, необходимо тщательно собрать анамнез, выяснив, не было ли ранее у ребенка отеков, изменений в моче, повышенного артериального давления. В пользу обострения хронического нефрита говорят также снижение концентрационной способности почек и почечного плазмотока, изменения глазного дна. Иногда вопрос решается путем длительного наблюдения, которое требуется и при дифференциальной диагностике с токсической или токсикоинфекционной почкой (отеки, артериальная гипертония, изменения глазного дна говорят в пользу острого гломерулонефрита).

Лечение. Больных острым диффузным гломерулонефритом должны лечить в стационаре. Им необходим покой, тепло, постельный режим в течение $1-1^1/_2$ мес, что способствует улучшению кровообращения в почках, снижению артериального давления, уменьшению протеинурии и гематурии. Наряду с этим рекомендуются специальная диета и дозированный прием жидкости. Методом выбора является проведение 1—2 разгрузочных сахарно-фруктовых дней. В первые 5—7 дней обязательно назначают бессолевой стол с ограничением животного белка путем исключения из рациона мяса и рыбы (стол № 7а). Общая энергетическая ценность пищи должна соответствовать потребностям ребенка в основном за счет углеводов и жиров. В дальнейшем переходят на гипохлоридную диету, приготовляя пищу без соли, но добавляя ее в готовые блюда сначала из расчета 0,5 г в сутки, а через $1^1/_2-2$ мес — 3—4 г в сутки. Длительность использования и скорость расширения гипохлоридной диеты зависят от выраженности артериальной гипертензии и отеков. Объем вводимой жидкости должен равняться количеству мочи, выделенной накануне, с добавлением величины, равной ощутимым (рвота, понос) и неощутимым (через кожу, с дыханием) потерям. Начиная с 7—10-го дня, в меню включают отварное мясо или рыбу через день (стол № 7б). Противопоказаны аллергизирующие, острые, соленые блюда, экстрактивные вещества. В период олигурии следует избегать применения продуктов, богатых калием. Через 3—4 нед от начала заболевания белковая нагрузка должна соответствовать возрастной норме (стол № 7).

Строгое соблюдение указанного диетического режима распространяется не на всех больных острым гломерулонефритом. При малосимптомном тече-

Таблица 22

Дифференциальио-диагностические призиаки острого гломерулоиефрита и острого хронического пиелонефрита или его обострения[1]

Признаки	Острый диффузный гломерулонефрит	Пиелонефрит
Начало заболевания	На 2—3-й неделе после ангины, катара верхних дыхательных путей, скарлатины	На фоне острых бактериальных и вирусных инфекций
Дизурические расстройства	Не характерны	Характерны
Боли в пояснице	Наблюдаются примерно у $^1/_4$ больных	Имеются у большинства больных детей школьного возраста
Температура	Как правило, нормальная или субфебрильная	Как правило, субфебрильная или фебрильная
Мочевой синдром	Гематурия и цилиндрурия (лейкоцитурия возможна в первые дни заболевания). Олигурия. Относительная плотность мочи нормальная или повышена	Лейкоцитурия, микрогематурия. Бактериурия. Диурез нормальный или повышен. Монотонность и снижение относительной плотности мочи
Посев мочи	Всегда стерильный	В 85% случаев наблюдается рост микробов
Содержание остаточного азота крови	Повышено	Нормальное
Отеки	Характерны	Отсутствуют
Гипертензия	Отмечается у большинства больных	Наблюдается редко
Основные показатели функции почек:		
фильтрация	Снижена	Нормальная
реабсорбция	Нормальная	Чаще нормальная, но может быть снижена
секреция	Чаще нормальная	Чаще снижена
Преимущественная локализация морфологических изменений в почках	В клубочках почек	В интерстициальной ткани и канальцах почек

[1] Из учебника «Детские болезни» под ред. А. Ф. Тура.— М.: Медицина, 1979.

нии заболевания содержание соли и белков ограничивается незначительно и на сравнительно короткий срок. При изолированном мочевом синдроме нецелесообразно использовать стол № 7а и проводить разгрузочные сахарно-фруктовые дни, на фоне которых усиливается катаболизм, что способствует повышению содержания в крови азотистых шлаков.

Витаминотерапия включает использование аскорбиновой кислоты в умеренных дозах вместе с рутином (40—60 мг/сут), тиамин-бромидом и рибофлавином (по 10—15 мг в сутки). Назначается витамин B_6, в качестве липотропного средства — витамин B_{15}, как антиоксиданты — витамины А и Е.

Медикаментозная терапия. Для борьбы с инфекцией назначаются антибиотики, чаще всего пенициллин на 10—14 дней из расчета 30 000—50 000 ЕД на 1 кг массы тела ребенка (при резкой олигурии доза уменьшается), или его полусинтетические аналоги. В качестве десенсибилизирующих средств используются препараты кальция, димедрол, пипольфен, супрастин, тавегил. При показаниях дают сердечные средства. Из мочегонных применяется диуретин, чаще всего используемый в комбинации с кофеином и папаверином. При значительных и упорных отеках назначают гипотиазид

(2,5 мг/кг в сутки), фуросемид (лазикс) (1—5 мг/кг в сутки), урегит (2,5—5 мг/кг и более в сутки). Для снижения артериального давления мочегонные сочетают с препаратами раувольфии в начальной дозе 0,1 мг в сутки, гемитоном (клофелин) по 0,075—0,3 мг в сутки, допегитом (до 500 мг в сутки и более). При циклическом течении болезни кортикостероиды не используются. В случаях затяжного и тяжелого течения острого нефрита, сопровождающегося нефротическим синдромом, а также при стойко удерживающейся гипокомплементемии назначаются преднизолон на 3—4 нед или его аналоги в сочетании с курантилом как антиагрегантом (суточная доза 6—8 мг/кг) или метиндолом (2—3 мг/кг в сутки). Максимальная доза преднизолона составляет 1—1,5 мг/кг в сутки; по достижении клинико-лабораторного эффекта она постепенно уменьшается.

Осложненное течение острого нефрита требует интенсивной терапии. При острой почечной недостаточности она включает кортикостероиды (преднизолон в дозе 1,5—1 мг/кг в сутки), иногда в сочетании с цитостатиками, обязательно гепарин и антиагреганты. Одновременно проводят корригирующую терапию, направленную на устранение гипергидратации, ацидоза, гиперкалиемии, а также на поддержание сердечной деятельности. В связи с реальной угрозой септических осложнений назначают антибиотики, избегая наиболее нефротоксичных и подбирая дозу в соответствии с объемом клубочковой фильтрации (чем ниже фильтрация, тем меньше суточная доза). При отсутствии эффекта от консервативного лечения показан гемодиализ. К нему прибегают в случаях резкого сокращения отделения мочи низкой относительной плотности с падением при этом концентрационного индекса креатинина (снижение содержания его в моче и нарастание в сыворотке крови). Эклампсия требует мер, направленных на устранение отека мозга, купирование гипертонического криза, а также противосудорожной терапии. С целью устранения отека мозга вводят 25% раствор сульфата магния (8—10 мл), фуросемид, осмодиуретики (10—20% растворы глюкозы, полиглюкин, маннитол по 150—200 мл). При необходимости прибегают к спинномозговой пункции для медленного удаления части ликвора. В качестве гипотензивных средств используют ганглиоблокаторы (пентамин). Наиболее эффективным противосудорожным средством является седуксен, вводимый внутримышечно или внутривенно, от 2,5 до 10 мг в зависимости от возраста ребенка; помогают также клизмы с хлоралгидратом, в определенной мере и прием люминала.

Принимая во внимание длительный срок репаративных процессов в почечной ткани и возможность перехода острого нефрита в хронический, все реконвалесценты в ближайшие 5 лет должны находиться под диспансерным наблюдением. При этом обязательным является вначале ежемесячное, а затем ежеквартальное исследование мочи, измерение артериального давления и периодическое определение уровня азотистых шлаков крови. В течение указанного периода детям нельзя проводить плановых профилактических прививок. Их следует оберегать от физических нагрузок, стрессовых ситуаций и интеркуррентных заболеваний. Присоединение острого респираторного заболевания требует назначения антибиотиков, а в ряде случаев проведения кортикостероидной терапии коротким курсом (7—10 дней). Необходима санация очагов хронической инфекции.

При отсутствии рецидивов в течение 5 лет после окончания периода обратного развития острого гломерулонефрита говорят о выздоровлении.

Профилактика. Для предупреждения острого гломерулонефрита нужны своевременная диагностика и адекватная терапия стрептококковых заболеваний, санация очагов хронической инфекции, рациональное проведение профилактических прививок. Имеет значение и оздоровление детских коллективов.

Прогноз. Чем старше заболевший ребенок, тем меньше возможность полного излечения. В среднем более 80% детей выздоравливают, у большинства остальных длительно сохраняются остаточные изменения в моче, не позволяющие считать ребенка полностью излеченным. У небольшой части детей нефрит переходит в хронический или подострый. Летальные исходы наблюдаются редко. Неблагоприятными признаками с большей вероятностью перехода в хронический гломерулонефрит следует считать нефротический синдром и затяжное течение нефрита.

ПОДОСТРЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ (GLOMERULONEPHRITIS SUBACUTA)

Подострый (злокачественный экстракапиллярный или быстропрогрессирующий) гломерулонефрит встречается редко и преимущественно у подростков.

Этиология. Причина заболевания точно не установлена. Болезнь может быть трансформацией острого гломерулонефрита и тогда допускается связь со стрептококковой инфекцией. В иных случаях подострый гломерулонефрит рассматривается как аутоиммунный процесс, при котором основная роль отводится цитотоксическим аутоантителам, направленным против антигенных детерминант базальной мембраны капилляров клубочков. По-видимому, антигенность приобретается клетками базальной мембраны под влиянием вирусов и других факторов внешней среды.

Патологическая анатомия. Патологоанатомической особенностью является резкая пролиферация клеток капсулы клубочков с образованием полулуний, сдавливающих капиллярные петли. Последние большей частью некротизированы, коллабированы, в остальных отмечается диффузная пролиферация мезангиальных клеток. Тяжелое поражение клубочков, быстро приводящее к гиалинозу и склерозу, сопровождается значительными изменениями в канальцах, интерстиции и сосудах почек.

Клиническая картина. Клиника заболевания характеризуется быстрым, а иногда бурным нарастанием отеков, отражающих развитие нефротического синдрома, значительной эритроцитурией, падением диуреза. В осадке мочи наряду с эритроцитами выявляются лейкоциты, цилиндры, жир. Артериальная гипертензия в ряде наблюдений носит злокачественный характер. Рано, примерно со 2—3-й недели, устанавливают гиперазотемию, при этом показатели уровня мочевины и креатинина все время возрастают. Быстро прогрессируя, нефрит через несколько месяцев приводит к ХПН.

Диагноз. Диагностика основана на раннем и быстром снижении клубочковой фильтрации с прогрессирующей гиперазотемией, стойком повышении артериального давления уже в первые недели заболевания, развитии в короткий срок отчетливой гипо-, а затем изостенурии даже при малом количестве мочи, появлении одновременно с нарастающим уровнем азотистых шлаков, анемии, которая достигает значительной степени.

Дифференциальный диагноз. Подострый гломерулонефрит дифференцируют от острого диффузного гломерулонефрита, обострения хронического, волчаночного нефрита, острой почечной недостаточности.

Лечение. Терапия проводится аналогично применяемой при тяжелом и осложненном течении острого нефрита с обязательным включением в терапевтический комплекс преднизолона, цитостатиков (азатиоприна или циклофосфамида), гепарина и антиагрегантов. Используется так называемая пульс-терапия, заключающаяся в одномоментном введении 1000 мг преднизолона внутривенно 3 дня подряд с последующим переходом на прием препарата внутрь в средних дозах. Предполагается, что при этом не только подавляется

синтез антител, но происходит перераспределение их на базальной мембране. Все шире входит в практику метод внепочечного очищения крови, включая гемодиализ, гемосорбцию, плазмаферез, применяемый с целью удаления не только шлаков, избытка электролитов, но также иммунных комплексов.

Прогноз. У большинства больных через несколько месяцев от начала заболевания наступает летальный исход от почечной недостаточности. В отдельных наблюдениях интенсивно проводимая современная терапия способствует продлению жизни и даже полной регрессии симптомов.

ХРОНИЧЕСКИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ (GLOMERULONEPHRITIS CHRONICA)

Хронический гломерулонефрит – группа заболеваний, объединяющая различные по этиологии, патогенезу и клинико-морфологической сущности гломерулопатии, проявляющие склонность к прогрессированию и развитию нефросклероза.

Педиатры выделяют следующие клинические формы хронического гломерулонефрита: нефротическую, смешанную и гематурическую. Сравнительно часто наблюдается нефрит с нефротическим синдромом, и некоторые варианты его отличаются у детей своеобразными чертами. Клиническая выраженность, течение и исходы заболевания во многом зависят от его морфологии.

Патологическая анатомия. В соответствии с гистологическими особенностями гломерулярного поражения выделяют следующие морфологические типы хронического гломерулонефрита: мембранозный, мезангиальный (мезангиомембранозный, мезангиопролиферативный, мезангиокапиллярный, лобулярный), фибропластический, являющийся трансформацией любого из перечисленных выше, и нефрит с минимальными изменениями. Большинство указанных форм характеризуется различной степенью поражения тубулоинтерстициальной ткани и сосудов почек.

Этиология. Причина заболевания не всегда обусловлена инфекцией и часто остается неустановленной. Тщательно изучается значение персистирующих в организме вирусов и нефритогенных штаммов стрептококка, ведутся поиски генетически детерминированных особенностей иммунитета и других причин, способствующих развитию первично-хронического гломерулонефрита или переходу острого гломерулонефрита в хронический.

Патогенез. В соответствии с особенностями развития выделяют варианты заболевания, иммунологически обусловленные и иммунологически не обусловленные. Иммунологически обусловленные (инфекционно-иммунные и неинфекционно-иммунные) могут быть иммунокомплексного и аутоантительного генеза. Большинство форм первичного хронического гломерулонефрита относится к числу иммунокомплексных гломерулопатий, развитие которых происходит аналогично описанному при остром нефрите с активацией системы комплемента классическим путем (исключение составляет часть гематурических форм нефрита, при которых активация системы комплемента происходит альтернативным путем). Аутоантительный патогенез имеют лишь некоторые варианты мезангиального нефрита. Участие иммунологических процессов при нефрите с минимальными изменениями пока еще требует доказательств. И несмотря на то что у ряда больных его можно рассматривать как аллергическую реакцию на вакцинацию, введение γ-глобулина, лекарства и другие факторы, исследование клубочков иммуногистохимическим методом специфической люминесценции не выявляет. При этом электронная микроскопия устанавливает редукцию малых отростков подоцитов, свидетельствующую о метаболических изменениях в клетках. Имеются данные, что эти изменения

обусловлены сенсибилизированными лимфоцитами. Патология подоцитов определяет нарушение целостности клубочкового фильтра. В результате молекулы белка и липиды в избыточном количестве проникают в первичную мочу и, реабсорбируясь, загружают канальцевый эпителий. Развивается белковая и жировая дегенерация тубулярных клеток, отчетливо видимая при световой микроскопии, что в прежнее время дало повод именовать патологический процесс как «липоидный нефроз». Предполагается, что своеобразная морфология обусловлена возрастной незрелостью иммунных процессов у детей младшего возраста. Несмотря на первично-гломерулярное поражение, и в настоящее время не все ученые причисляют липоидный нефроз к разновидностям гломерулонефрита.

Клиническая картина. Наиболее значительными особенностями и преимущественной частотой поражения детей в возрасте от 1 года до 5 лет отличается хронический гломерулонефрит *нефротической формы с минимальными изменениями в гломерулах*. Характерным для него является нефротический синдром, включающий следующие признаки: массивную протеинурию (> 3 г/сут), отеки или пастозность тканей, гипо- и диспротеинемию, гиперхолестеринемию. Так как при нефрите с минимальными изменениями этот симптомокомплекс не сопровождается ни гематурией, ни гипертензией, он определяет еще и такие названия данной гломерулопатии, как «чистый», или «идиопатический», или «первичный нефротический синдром». При этом протеинурия может достигать 20—30 г в сутки и более, но почти всегда она отражает высокую гломерулярную селективность и представлена главным образом альбуминами. Значительная потеря белка с мочой приводит к гипопротеинемии (до 40 г/л) и диспротеинемии, в основном гипоальбуминемии, а это в свою очередь определяет снижение онкотического давления плазмы, вследствие чего вода уходит в ткани. Уменьшается объем циркулирующей жидкости, падает клубочковая фильтрация, развиваются отеки. Большей частью они диффузные с водянкой полостей. Отеки придают больным характерный вид. Кожа холодна на ощупь, сухая, алебастро-белого цвета. Больные ощущают жажду, сухость во рту, слабость. Вследствие скопления жидкости в плевре или развития «водного» легкого могут быть кашель, одышка. Появляется тахикардия, при отсутствии асцита выявляется увеличенная печень. Параллельно развитию гипоальбуминемии повышается уровень липидов; содержание сывороточного холестерина может достигать 15,6 ммоль/л и более. В определенной мере это зависит от функционального состояния печени, щитовидной железы, содержания протеинлипазы. Число мочеиспусканий и количество мочи уменьшается, но относительная плотность ее повышена. Осадок скудный и в основном содержит цилиндры, жир и жироперерожденный эпителий. Эритроциты наблюдаются редко и очень непродолжительное время. Макрогематурии не бывает. Несмотря на массивные отеки, состояние детей нарушается мало; функция почек долго остается полностью сохраненной.

Нефрит с минимальными изменениями отличается склонностью к рецидивам нефротического синдрома, возникающим в различные сроки, иногда через несколько лет, но чаще следом один за другим после короткой ремиссии. Развивается дистрофия, маскирующаяся отеками; нарушаются все виды обмена. Вследствие снижения реактивности организма появляется склонность к интеркуррентным инфекциям. Несмотря на рецидивы, долгие годы сохраняется стадия функциональной компенсации нефрита. В конечном итоге большинство больных выздоравливают.

В основе остальных вариантов хронического гломерулонефрита нефротической формы преобладает мембранозная нефропатия, но нефротический синдром может сопутствовать также гломерулиту мезангиокапиллярного типа и реже иной морфологии. Все они наблюдаются преимущественно у детей

школьного возраста и имеют некоторые отличительные черты в зависимости от гистологического типа хронического гломерулонефрита. Болезнь может развиваться исподволь с появления протеинурии и постепенного нарастания отеков. Возможно и бурное начало с нефротического синдрома. При мембранозной нефропатии последний трудно отличим от нефротического синдрома, сопутствующего липоидному нефрозу, тем более что при ней гематурия также нередко отсутствует (имеется «чистый» нефротический синдром) или мало выражена. При хроническом гломерулонефрите мезангиокапиллярного и мезангиопролиферативного типов гематурия может быть значительной и иногда является признаком заболевания. В том и другом случае протеинурия почти всегда свидетельствует об умеренной или низкой гломерулярной селективности, что является признаком тяжелого поражения капилляров клубочков иммуноаллергического характера, но степень селективности – величина не постоянная и может не только снижаться, но и повышаться. Отражая активность патологического процесса, выявляется персистирующая гипокомплементемия, особенно присущая гломерулонефриту мезангиокапиллярного типа.

Длительность хронического гломерулонефрита нефротической формы с указанной морфологической разновидностью гломерулита может быть различной иногда не один десяток лет, течение волнообразное. В определенные периоды времени протеинурия исчезает полностью. Тем не менее медленно прогрессируя, у половины больных через 5—10 лет или позднее нефрит приводит к снижению азотовыделительной функции почек, максимальной относительной плотности мочи, развитию ХПН и стойкой артериальной гипертонии. Ремиссии нефротического синдрома возможны и наблюдаются чаще у больных с мембранозным гломерулонефритом (у $^1/_3$—$^1/_5$). При ремиссии более 5 лет можно говорить о выздоровлении.

Смешанная форма хронического гломерулонефрита (отечно-гипертоническая) является наиболее тяжелой по течению, присуща детям старшего возраста. На ранних этапах заболевания морфологической основой являются изменения мезангиокапиллярного, реже мембранозного типа, позднее – склерозирующие формы этих и иных гистологических типов гломерулита, заканчивающиеся формированием фибропластического гломерулонефрита. Всегда имеет место эритроцитурия различной выраженности. Наряду с рано выявляемым снижением фильтрации отмечаются нарушения канальцевых функций, свидетельствующие о поражении тубулоинтерстициальной ткани. Сравнительно быстрое течение и устойчивость к проводимой терапии приводят в срок от 3 до 5 лет к ХПН. С помощью современной терапии полную ремиссию удается достичь только у $^1/_5$ больных, но она бывает кратковременной.

Хронический нефрит гематурической формы является чаще всего клиническим выражением пролиферативных изменений в гломерулах, в частности мезангиопролиферативного типа с отложениями иммунных комплексов, в состав которых входят антитела с принадлежностью к различным классам иммунных глобулинов. Наряду с этим в последнее время выделяют особые варианты гематурической формы хронического нефрита, при которых наблюдается изолированное отложение в мезангии IgA и C_3-фракции комплемента (болезнь Берже, часто сопровождающаяся фокально-сегментарным гломерулитом и наличием антигена Bw-35 системы HLA). Начало болезни нередко связывают со стрептококковой инфекцией. У подавляющего большинства больных первые ее проявления устанавливают во время острого респираторного заболевания, обострения хронического тонзиллита. Однако в части наблюдений это следует расценивать как рецидив ранее начавшегося патологического процесса или как следствие перенесенного до того острого нефрита. Обычно больные чувствуют себя удовлетворительно, некоторые из них отме-

чают пастозность век. Выявляется протеинурия от следов до 2‰, но иногда она отсутствует. Эритроцитурия различной выраженности – наиболее постоянный отличительный признак. В отдельных случаях IgA-мезангиальной нефропатии возможны кратковременные эпизоды макрогематурии. Артериальное давление и функции почек длительное время остаются в норме. У многих детей возможно выздоровление. Исход в нефросклероз с уремией наблюдается редко (резистентностью к терапии отличаются дети с болезнью Берже).

При длительном течении хронического гломерулонефрита любой формы число действующих нефронов сокращается, в связи с чем уменьшается потеря белка с мочой, падает концентрационная способность почек, развивается изогипостенурия, полиурия, в определенной мере компенсирующая функциональную недостаточность почек; отеки и нефротический синдром постепенно ликвидируются. В стадии ХПН ишемия почечной ткани, развившаяся вследствие фиброзно-склеротических изменений, приводит к гиперпродукции ренина и стойкой артериальной гипертензии. Нередко именно в стадии так называемого терминального нефрита родители с больным ребенком впервые обращаются к врачу по поводу полиурии и протеинурии или упорной головной боли и нарушения зрения, что является следствием не выявленной ранее артериальной гипертонии. Дальнейшее прогрессирование хронического гломерулонефрита приводит к резкому сокращению объема фильтрации и почечного кровотока, развитию олигоанурии. В результате поднимается уровень азотистых шлаков крови, развиваются или усугубляются анемия, метаболический ацидоз, появляется остеопатия. Как следствие артериальной гипертензии развивается гипертрофия и дилатация левого сердца, сопровождаясь сердечной недостаточностью, энцефалопатией. Иногда гипертензия носит злокачественный характер. Дети с ХПН астенизированы, отстают в физическом развитии, их половое созревание запаздывает. Кожа имеет серовато-землистый оттенок, сухая. В результате уремической интоксикации появляются геморрагический и диспепсический синдромы, поражение нервной системы, серозиты.

Диагноз. Диагностика требует тщательного изучения анамнеза, всестороннего обследования больного с использованием клинико-лабораторных и рентгенологических методов, а иногда проведения нефробиопсии и, наконец, длительного наблюдения за течением болезни. Он должен отражать клиническую форму хронического гломерулонефрита и состояние почечных функций (без нарушения, с нарушением, ХПН), а также период болезни: активный (обострение), с яркой клинической картиной, лабораторными сдвигами и значительной гипокомплементемией или же клинико-лабораторной ремиссии, относительной или полной.

Хронический гломерулонефрит следует дифференцировать от острого диффузного гломерулонефрита, вторичного нефрита, развивающегося при красной волчанке, геморрагическом васкулите и другой патологии, от хронического пиелонефрита, наследственного нефрита, врожденного поликистоза почек. Отдельные клинические его формы приходится отличать еще от ряда заболеваний. Так, за гематурическую форму можно принять сосудистую аномалию, туберкулез, опухоль почек, нефролитиаз. Нефротическая форма нефрита требует исключения амилоидоза почек, тромбоза почечной или нижней полой вены, наличия артериальной гипертензии – реноваскулярной гипертонии, узелкового периартериита, коарктации аорты, гормонально-активной опухоли.

Лечение. Терапия больных хроническим гломерулонефритом должна быть этапной, включая поликлиническое звено, осуществляющее длительное диспансерное наблюдение, а также стационар и санаторий. Оно предусматривает активные методы воздействия с использованием кортикостероидов, цитостати-

ков и антикоагулянтов, применение симптоматических средств (диуретики, гипотензивные и сердечные препараты), определение соответствующего двигательного режима, подбор диеты. В активном периоде заболевания при наличии отеков, макрогематурии, резком повышении артериального давления показан постельный режим. Режим расширяют с учетом редуцирования клинических проявлений патологического процесса. Диету назначают с учетом азотовыделительной функции почек. При сохранности ее ребенок получает белок в количестве, соответствующем возрастной норме (2—3 г/кг в сутки), при азотемии — 1 г/кг в сутки. При резкой гиперлипидемии необходимо сократить прием жиров. Отеки и гипертония требуют соблюдения гипохлоридного питания. Жидкость дозируют по диурезу. Однако в стадии полиурии подобные ограничения не нужны и даже вредны.

Кортикостероиды показаны при хроническом гломерулонефрите со значительными пролиферативными изменениями в гломерулах и резкой гипокомплементемией. Особенно отчетливый и быстрый положительный эффект они дают у больных с минимально выраженным нефритом при назначении в больших дозах (преднизолон — 2 мг/кг в сутки и более). Повторные и частые рецидивы нефротического синдрома заставляют прибегать к цитостатикам, назначая лейкеран (хлорбутин) по 0,2 мг/кг в сутки, азатиоприн или циклофосфамид по 2 мг/кг в сутки. Указанные дозы кортикостероидов сохраняются 2—4 нед (цитостатиков — около 2 мес), а затем постепенно уменьшаются. Длительность комбинированной иммунодепрессивной терапии должна быть не менее 6 мес, но иногда прием кортикостероидов, в основном прерывистым методом, т. е. через день или подряд 3 дня в неделю, продолжается до 2 лет и более. При иммунокомплексном нефрите с нефротическим синдромом в добавление к кортикостероидам и цитостатикам назначается гепарин по 200—400 ЕД/кг в сутки на 2—4 нед и более, а также курантил в качестве антиагреганта. При резистентности к указанной терапии с целью подавления иммунных процессов используют плазмаферез, иммуносорбцию.

При незначительной выраженности гематурической и других форм нефрита с низкой иммунологической активностью лекарственная терапия ограничивается назначением индометацина (метиндола) или бруфена, оказывающих противовоспалительный и антиагрегантный эффект. Слабым иммунодепрессивным действием и способностью стабилизировать лизосомальные мембраны обладают хинолиновые производные (делагил, хлорохин и др.), которые рекомендуются больным с преобладанием склеротических изменений в почках.

Антибиотики назначаются при присоединении вторичной инфекции или оживлении эндогенной бактериальной флоры у детей с хроническим тонзиллитом, синуитом, холециститом и т. д. Широко используются витамины, особенно А и Е как антиоксиданты, B_{15}, обладающий липотропным действием, а также аскорбиновая кислота, способствующая образованию стероидов в коре надпочечников, и витамин D для профилактики стероидной спондилопатии. В терминальной стадии хронического гломерулонефрита тактика лечения меняется. Сокращаются до минимума консервативные меры воздействия, которые большей частью носят заместительный характер или направлены на ликвидацию осложнений ХПН и вторичной инфекции. Предусматриваются возможности гемодиализа и трансплантации почек.

Профилактика. Профилактические мероприятия должны быть направлены на предупреждение развития и полный охват диспансерным наблюдением всех реконвалесцентов после острого гломерулонефрита. Она также включает меры по раннему выявлению малосимптомных форм хронического гломерулонефрита при плановых обследованиях детского населения и по предупреждению его рецидивов (ограждение больных от стрессовых ситуаций, физиче-

ского напряжения, охлаждения, интеркуррентных заболеваний, отвод от проведения профилактических прививок). Тщательное диспансерное наблюдение, правильно подобранная терапия, ликвидация очагов вторичной инфекции, рациональная организация охранительного режима нередко предотвращают обострение и прогрессирование патологического процесса, отодвигая развитие ХПН.

Прогноз. Прогноз заболевания зависит от многих факторов и прежде всего от клинико-морфологических особенностей (см. выше). В настоящее время в связи с использованием современных методов лечения (антибиотики, мощные диуретики, кортикостероиды) он существенно улучшился, тем не менее у значительной части детей, особенно со смешанной формой хронического гломерулонефрита, в различные сроки развивается ХПН. Длительность заболевания может составлять и несколько месяцев, и 15—20 лет. В случаях развития терминальной стадии ХПН она может быть увеличена за счет экстракорпорального гемодиализа и трансплантации почки.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НЕФРОПАТИИ

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ НЕФРИТ (NEPHRITIS HEREDITARIAE)

У детей наследственный нефрит встречается чаще, чем у взрослых, но не всегда распознается. Наследуется по доминантному типу, сцепленному с Х-хромосомой. Патогенетическая основа — генетически детерминированные нарушения обмена коллагена соединительной ткани, являющегося главной составной частью базальной мембраны клубочков, капсулы хрусталика, спирального (кортиева) органа.

В соответствии с клинической картиной выделяют наследственный нефрит без тугоухости и с поражением слуха (синдром Альпорта), иногда с аномалией глаз. Первые признаки заболевания в виде гематурии (семейная гематурия) или протеинурия в сочетании с лейкоцитурией являются чаще всего случайной находкой. Постепенно прогрессируя, патологический процесс приводит к значительной протеинурии и артериальной гипертонии, но нефротический синдром развивается редко. Сравнительно рано выявляются функциональные нарушения тубулярного отдела (снижение функции компенсации метаболического ацидоза и осмотического концентрирования) и склеротические изменения в интерстиции. Более легкое течение, как правило, наблюдается у девочек.

Диагноз. При обосновании диагноза следует проводить генеалогическое исследование, тщательно изучать анамнестические данные в начальных проявлениях нефрита, детально обследовать больного, включая аудиометрию, с целью выявления снижения слуха, проводить определение стигм дизэмбриогенеза, свидетельствующих о генетической патологии. Биохимическое изучение мочи, отражающее повышенную экскрецию таких компонентов коллагена, как оксилизингликозиды, могут служить одним из подтверждений диагноза наследственного нефрита. При необходимости прибегают к нефробиопсии, которая дает возможность выявить частичное недоразвитие и порочное формирование структурных элементов нефрона, а также скопление пенистых клеток и фиброзных изменений в интерстиции.

Лечение. Терапия сводится к назначению симптоматических средств и препаратов, направленных на поддержание жизнедеятельности клеток (пиридоксин, кокарбоксилаза, АТФ). Положительный эффект можно ожидать от использования хинолиновых производных и анаболических гормонов. При ХПН с успехом используются экстракорпоральный гемодиализ и трансплантация почки.

Прогноз. Прогноз всегда сомнительный, особенно у мальчиков, к 15—30 годам может развиться ХПН. Обострению и срыву компенсации способствуют интеркуррентные заболевания, физические нагрузки, ортостаз, пищевые погрешности. В течение всей жизни больные должны находиться под диспансерным наблюдением.

ТУБУЛОПАТИИ (TUBULOPATHIAE)

Первичные тубулопатии могут быть обусловлены дефектом энзимов, обеспечивающих транспорт веществ в клетках канальцев, выпадением функций специфических мембранных белков-носителей, изменением чувствительности рецепторов канальцевого эпителия к действию гормонов, наконец, тубулярной дисплазией. Многофакторные причины и возможность избирательной локализации аномалии в канальцах создают большое разнообразие клинических проявлений этой патологии. В соответствии с основными синдромами они делятся на 3 группы. Одна из них включает тубулопатии, сопровождающиеся рахитоподобными изменениями скелета (фосфат-диабет, глюкоаминофосфат-диабет, или болезнь де Тони — Дебре — Фанкони, почечный тубулярный ацидоз), другая — полиурией (почечная глюкозурия, почечный несахарный диабет, почечный солевой диабет), третья — нефролитиазом (цистинурия, глицинурия).

Фосфат-диабет (гипофосфатемический витамин D-резистентный рахит). Заболевание наследуется по доминантному, сцепленному с полом типу. Среди предполагаемых причин наиболее вероятные — отсутствие или малая активность ферментов, обеспечивающих реабсорбцию фосфатов в проксимальных канальцах.

Клиническая картина. Первые признаки выявляются наиболее отчетливо в начале второго года жизни или позднее. Обращают внимание шаткая походка, адинамия, низкорослость, нарастающее искривление голеней и менее выраженная деформация остальных частей скелета (рис. 86). Ребенок перестает ходить из-за болей в костях, возможны спонтанные переломы. При исследовании мочи устанавливают повышенное выведение неорганического фосфора. Его содержание в крови значительно снижено и уровень щелочной фосфатазы в 2—3 раза выше нормы, но гипокальциемия не обнаруживается или она незначительная. Рентгенологическая картина костных изменений подобна той, которая присуща витамин D-дефицитному рахиту.

В отличие от рахита фосфат-диабет характеризуется не только поздним началом, но и отсутствием анемии, заинтересованности органов ретикулоэндотелия, несмотря на тяжелые костные изменения.

Лечение. Терапия общепринятыми дозами витамина D оказывается безуспешной. Однако, вопреки названию, болезнь уступает воздействию этого препарата при назначении его в больших дозах, вначале по 10 000—25 000 ИЕ, а затем под контролем пробы Сулковича по 20 000—50 000 ИЕ в день до нормализации показателей фосфора и щелочной фосфатазы в сыворотке крови. Одновременно с лечением витамином D ребенок должен получать в большом количестве растворы фосфатов. При грубой костной деформации прибегают к ортопедическому лечению.

Почечный несахарный диабет. Как наследственное заболевание почечный несахарный диабет передается по доминантному, сцепленному с Х-хромосомой типу. Характеризуется нечувствительностью дистальных канальцев к антидиуретическому гормону, что проявляется в отсутствие способности концентрировать мочу. В результате происходит потеря больших количеств осмотически свободной воды. Это в свою очередь приводит к гиперосмии экстрацеллюлярной жидкости, а последняя — к дегидратации клеток.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания появляются сразу после рождения и усиливаются при переходе на искусственное вскармливание. Они определяются в основном дегидратацией и представлены немотивированной лихорадкой, запорами, рвотой. К концу первого года жизни отмечается жажда, обращает внимание полиурия, гипостенурия. При отсутствии своевременной помощи дети отстают в физическом и умственном развитии.

Диагноз. Заболевание диагностируют на основании характерной клинической картины, рентгенологических данных (у детей с полиурией выявляется гипотония нижних мочевых путей и мочевого пузыря) и проведения пробы с питрессином, после введения которого у больных почечным несахарным диабетом количество мочи не уменьшается.

Дифференциальный диагноз приходится проводить с пилороспазмом, рядом лихорадочных заболеваний, различными иными тубулопатиями, протекающими с полиурией, а также с нейрогипофизарным несахарным диабетом, при котором сохраняется чувствительность к антидиуретическому гормону.

Лечение состоит в устранении дегидратации и гиперосмолярности плазмы. С этой целью у маленьких детей предпочтительно внутривенное введение гипотонического (2,5%) раствора глюкозы.

Прогноз зависит от своевременности диагноза и адекватности терапии. В противном случае может наступить летальный исход на фоне гипертермии. Непосредственной его причиной наиболее часто является вторичная инфекция, быстро приводящая к дегидратации.

Глава XXIII
ЗАБОЛЕВАНИЯ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ

К основным нозологическим формам эндокринных заболеваний, встречающимся в детском возрасте, относятся сахарный диабет, болезни щитовидной железы, надпочечников, гипоталамо-гипофизарной системы, околощитовидных и половых желез. Наиболее распространенными и серьезными в отношении прогноза для здоровья и работоспособности являются сахарный диабет, гипотиреоз и диффузный токсический зоб.

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ (DIABETES MELLITUS)

Сахарный диабет – заболевание, обусловленное относительной или абсолютной недостаточностью инсулина, в детском возрасте чаще всего связанное с повреждением островкового аппарата поджелудочной железы.

Заболевание имеет прогрессирующее течение и представляет опасность в связи с развитием диабетической и гипогликемической ком, требующих неотложных мер помощи, а также тяжелых осложнений в виде ретинопатии, приводящей к потере зрения, резких нарушений функции почек, раннего атеросклероза и сердечных нарушений. Своевременное распознавание болезни и адекватное лечение могут способствовать предупреждению тяжелых проявлений заболевания.

Среди эндокринной патологии сахарный диабет занимает первое место по распространенности, составляя 2–3% общей популяции, причем 3–8% всех больных – дети. Диабет встречается у детей всех возрастов, в том числе и в грудном возрасте и даже у новорожденных, но наиболее часто наблюдается в младшем школьном и препубертатном возрасте.

По классификации ВОЗ различают два основных типа сахарного диабета: инсулинзависимый (I тип, ювениальный) и инсулиннезависимый (II тип, взрослых). У детей развивается диабет I типа – инсулинзависимый.

В течении заболевания различают два периода – период интолерантности к глюкозе, выявляемой по стандартному глюкозотолерантному тесту и характеризующийся диабетическим типом гликемической кривой, и период явного, манифестного сахарного диабета. Лица с установленной интолерантностью к глюкозе должны находиться в группе риска по развитию сахарного диабета; больные с манифестным сахарным диабетом требуют систематического лечения и наблюдения у эндокринолога.

Этиология. Причина сахарного диабета окончательно не выяснена. Большое значение придается наследственной предрасположенности к развитию болезни, но природа генетического дефекта и характер наследования точно не установлены. Тем не менее накапливаются факты, свидетельствующие о принадлежности больных сахарным диабетом и их родственников к определенному гаплотипу по системе гистосовместимости (HLA, B8, B15, Aw-30). Установлена тесная связь системы гистосовместимости человека с иммунореактивными генами (Ir-гены), контролирующими иммунный ответ на определенные антигены. Имеются также данные, свидетельствующие о наличии у лиц с HLA, B8 и B15 высоких титров антител к вирусу Коксаки B_1 и B_4, а эксперименты на мышах подтверждают возможность развития сахарного диабета в результате поражения островковой ткани поджелудочной железы вирусом Коксаки B (II–V), который относится к группе энтеровирусов и вызывает энцефаломиокардит у новорожденных. Известна и персистенция вирусов врожденной краснухи, эпидемического паротита у больных сахарным диабетом.

Обнаружение антител к островковым клеткам и к инсулину у не леченных инсулином больных в ранние сроки болезни подтверждает положение о том, что в основе повреждения β-клеток инсулярного аппарата может быть инсулит, развившийся в результате вирусной инфекции. Окончательных доказательств указанной концепции развития юношеского диабета нет, однако давно известны данные о роли инфекционных заболеваний как провоцирующих факторов в манифестации сахарного диабета у детей. К другим провоцирующим факторам относятся переедание, ожирение, психические стрессовые ситуации, гормональные дискорреляции в определенные периоды детства (активация контринсулярных гормонов – соматотропного, глюкокортикоидов, катехоламинов и др.).

Патогенез. В основе развития сахарного диабета лежит относительная или абсолютная инсулиновая недостаточность, что приводит к различным нарушениям обмена веществ.

Инсулин обеспечивает транспорт через клеточные мембраны глюкозы, калия, аминокислот, фосфорилирование глюкозы, переход ее в жир, образование гликогена в печени благодаря своему влиянию на внутриклеточные ферменты гликолиза и пентозного цикла, а также аденилциклазу клеточной мембраны. Инсулин тормозит процесс неоглюкогенеза (образование глюкозы из белка и жира).

При дефиците инсулина происходит резкое нарушение обмена глюкозы, что приводит к накоплению ее в крови и возникновению гипергликемии. Нарушается окислительное превращение пировиноградной кислоты, что обусловливает гиперпируватемию. Гипергликемия приводит к глюкозурии, так как больше фильтруется сахара в первичную мочу и весь сахар не может реабсорбироваться в проксимальных канальцах почек. Относительная плотность мочи повышается за счет выведения с мочой сахара, что является характерным признаком болезни. Глюкозурия вызывает полиурию в результате повышен-

ного осмотического давления мочи. Полиурия объясняется также нарушением связывания воды, которое в норме происходит в результате синтеза белка, гликогена и жира под воздействием инсулина.

Высокая концентрация глюкозы в сыворотке крови и полиурия обусловливают гиперосмолярность сыворотки и симптом жажды – полидипсию.

В результате нарушения превращения углеводов в жиры, нарушения синтеза белка и усиленной мобилизации жирных кислот из жировых депо развивается похудание, которое обусловлено также дегидратацией организма больного.

Инсулиновая недостаточность приводит к значительным нарушениям жирового обмена: снижаются процессы синтеза жира, усиливается липолиз, в кровь поступает большое количество неэстерифицированных жирных кислот. Уменьшается преобразование ацетил-КоА в цикле Кребса и снижается выработка НАДФ-H_2, необходимого для синтеза жирных кислот и полного сгорания кетоновых тел, что приводит к увеличенному образованию триглицеридов, холестерина и развитию гиперкетонемии, ацетонурии и появлению ацетона в выдыхаемом воздухе. Дефицит инсулина ведет к усиленному образованию в печени β-липопротеидов, что в совокупности с гиперхолестеринемией, гипертриглицеридемией способствует раннему развитию атеросклероза.

В результате обеднения печени гликогеном в ней откладывается жир, что приводит к жировой инфильтрации печени и иногда значительному увеличению органа – гепатомегалии.

Инсулиновая недостаточность приводит к снижению синтеза и обновлению мукополисахаридов, повышению уровня гексозаминов и белка, связанного с глюкозой. Ингредиенты мукополисахаридов, находящиеся в сыворотке крови, могут выпадать в межэндотелиальное пространство, в базальные мембраны и перикапиллярные структуры и в дальнейшем гиалинизироваться. Это имеет определенное значение в патогенезе генерализованной диабетической микроангиопатии и развитии тяжелых сосудистых изменений глазного дна, почек, сердца, печени, желудочно-кишечного тракта и других органов.

При инсулиновой недостаточности (в результате нарушения сгорания углеводов) в мышечной ткани накапливается молочная кислота, что ведет к гиперлактацидемии, усиливающей ацидоз, который поддерживается также активацией процессов гликонеогенеза – образованием глюкозы из белка и жира.

В результате дефицита инсулина нарушается также водный и минеральный обмен, что в значительной степени связано с гипергликемией, глюкозурией и кетоацидозом. При диабетическом кетоацидозе отмечается усиленное выделение с кетоновыми телами катионов. Избыточный кетоз вызывает выделение с мочой аммиака, натрия, хлоридов, калия, азота, фосфора, кальция, магния.

Токсическое влияние кетоацидоза и резкие водно-электролитные нарушения обусловливают развитие коматозных состояний при сахарном диабете.

Клиническая картина. Сахарный диабет у детей чаще всего развивается быстро (в течение нескольких недель). Наиболее ранними признаками манифестного (явного, клинического) процесса являются жажда и частое, обильное мочеиспускание (в пределах 3–4 л за сутки – реже – больше). Характерны никтурия и ночная жажда. При выраженной полиурии выявляется синдром обезвоживания – сухость кожи и слизистых оболочек (яркий малиновый язык). У многих больных, но не всегда наблюдается полифагия (чрезмерный аппетит). Очень характерным симптомом детского диабета является похудание с потерей массы тела за короткий срок до 5–10 кг.

У некоторых детей (10–15%) выявляется ранний гипогликемический синдром (резкая слабость, потливость, головокружение, тремор конечностей, об-

морочное состояние, тяготение к сладкой пище) как следствие неадекватно большого выброса инсулина в ответ на пищевую гипергликемию при дисфункции инсулярного аппарата.

При медленно развивающемся заболевании имеют значение так называемые спутники сахарного диабета – рецидивирующая гнойная инфекция кожи и слизистых оболочек (пиодермия, фурункулы, абсцессы, стоматиты, вульвиты и вульвовагиниты у девочек).

Если болезнь не распознается при появлении первых клинических симптомов, возможно развитие острого кетоацидоза. Он характеризуется появлением жалоб на боли в животе, пояснице, в сердце, за грудиной, резким ухудшением состояния. Отмечаются слабость, мышечная гипотония, запах ацетона изо рта, диспепсические нарушения (отказ от еды, тошнота, рвота). При отсутствии адекватного лечения кетоацидотическая декомпенсация может быстро перейти в диабетическую кому.

Лабораторные данные. Лабораторными признаками являются: гипергликемия с уровнем сахара натощак более 80–100 мг% (5,5 ммоль/л), глюкозурия различной степени выраженности (от 2 до 8%), высокая плотность мочи (> 1030); при кетозе – гиперкетонемия и ацетонурия, нарушение РКиО с развитием метаболического ацидоза, а также нарастание уровня холестерина, β-липопротеидов, НЭЖК, пировиноградной и молочной кислот, нарушение осмолярности крови и содержания электролитов.

Диабетическая кома – это резко выраженные метаболические расстройства, связанные в первую очередь с выраженным ацидозом и кетозом.

Причинами развития диабетической комы чаще всего являются поздняя диагностика болезни (нераспознанный сахарный диабет), 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.

Наиболее типичным клинико-метаболическим вариантом диабетической комы у детей является кетоацидотическая кома. Клинические ее проявления обусловлены развитием глубокого метаболического ацидоза, гиперкетонемией, гипергликемией (содержание сахара в крови обычно превышает 19,4–22,2 ммоль/л) и нарушением электролитного равновесия при резко выраженной дегидратации. Постепенно нарастает расстройство дыхания (типа Куссмауля), появляется нарушение сознания, обусловленное резкими изменениями обмена в нервной клетке и возрастающей гиперкетонемией. Развивается обезвоживание, чаще по гипотоническому типу, с явлениями адинамии, мышечной гипотонии, с резкой сухостью кожи и слизистых оболочек, циркуляторными гемодинамическими расстройствами, олиго- и анурией.

Клиническими проявлениями тяжести коматозного состояния являются степень нарушения сознания и глубина метаболических нарушений и расстройств центральной регуляции функции различных органов и систем, в первую очередь сердечно-сосудистой и мочевыделительной. Кома I степени характеризуется адинамией, вялостью и сонливостью, кома II степени – сопорозным состоянием, кома III степени – полной потерей сознания (истинная кома).

Наряду с кетоацидотической у детей изредка встречается гиперосмолярная кома, особенностью которой являются быстрота развития, очень глубокая дегидратация, гипертермия, неврологические расстройства, чрезвычайно высокая гипергликемия, гипернатриемия, обусловливающие гиперосмолярность крови, очень высокие показатели гемоглобина и гематокрита при отсутствии или нерезко выраженном кетоацидозе.

Таблица 23

Коматозные состояния при сахарном диабете у детей

Признаки	Варианты диабетической комы			Гипогликемическая кома
	кетоацидотическая	гиперосмолярная	молочнокислая	
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 грудиной, в пояснице	Голод, головная боль, потливость, тремор конечностей, тризм, судороги
Развитие	Постепенное	Быстрое или постепенное	Быстрое	Быстрое
Поведение	Заторможенное → потеря сознания	Вялость, сознание сохраняется → потеря сознания	Сонливость, иногда возбуждение → потеря сознания	Возбуждение → 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	Норма, 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 → олигурия → анурия	Длительная полиурия → олигурия	Олигурия → 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 → снижена	Норма или снижена	Повышена	Норма или снижена
Азотемия	Норма или повышена	Повышена	Повышена	Норма
pH 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

Иногда можно наблюдать и гиперлактатемическую кому, для которой характерны рано появляющаяся одышка (ацидотическое дыхание) наряду с жалобами на боли в мышцах различной локализации, боли в сердце, а также выраженный ацидоз с резким снижением уровня стандартных бикарбонатов и дефицитом оснований, высоким уровнем молочной кислоты в сыворотке крови при относительно невысокой гипергликемии и незначительной ацетонурии (табл. 23).

При диабетической коме уровень кетоновых тел в крови повышен до 0,5–2 г/л (норма – 0,04–0,1 г/л). Тяжесть состояния, как правило, связана со степенью гиперкетонемии. Вследствие повышенного катаболизма белков увеличивается уровень азота мочевины и остаточного азота крови до 22–36 ммоль/л. До применения лечебных мероприятий может отмечаться период повышенного содержания калия в крови в результате выделения калия из клеток во внеклеточное пространство с последующим выведением его с мочой и развитием гипокалиемии. В условиях резкого обезвоживания гипокалиемия может не выявляться, но при регидратационном лечении уровень калия обычно резко понижается (до 1,4 ммоль/л при норме 3,6–5,4 ммоль/л). Как правило (за исключением гиперосмолярного варианта комы), развивается гипонатриемия, гипохлоремия с падением уровня Na до 120 ммоль/л и Cl до 80 ммоль/л. Щелочной резерв крови постепенно истощается, снижаясь до 8,9–13,4 ммоль HCO_3/л (20–30 об.% CO_2) и даже ниже; развивается декомпенсированный ацидоз со снижением pH крови до 7,1 и ниже. Снижение pH до 6,8 считается не совместимым с жизнью.

При коматозном состоянии можно наблюдать гематоренальный синдром (Альтгаузена – Соркина). Для него характерны высокие показатели красной крови, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом при нормальной СОЭ, наличие белка, форменных элементов крови и цилиндров в моче.

Течение. Сахарный диабет имеет, как правило, прогрессирующее пожизненное течение. У детей младшего возраста заболевание отличается лабильным характером с быстрым изменением уровня сахара в крови, развитием гипогликемического состояния и кетоацидоза. С увеличением срока заболевания появляются различные осложнения. Достигнутая при лечении компенсация болезни может нарушаться при присоединении интеркуррентных заболеваний. Течение сахарного диабета может изменяться при наличии других сопутствующих заболеваний (особенно эндокринного иммунопатологического или наследственного генеза). Особенности течения различных вариантов болезни представлены в рабочей классификации сахарного диабета (табл. 24).

Осложнения. Осложнения могут быть непосредственно связаны с основным заболеванием (специфические) и обусловлены снижением сопротивляемости организма и присоединением вторичной инфекции (неспецифические, вторичные).

К неспецифическим осложнениям относятся гнойная инфекция кожи, стоматит, вульвит, вульвовагинит, пиелонефрит, кандидоз и др.

Специфическими осложнениями считаются диабетическая ангиопатия различной локализации (ретино-, нефро-, нейро-, артро-, гастро-, гепато-, кардиопатия), двусторонняя диабетическая катаракта, липоидный некробиоз кожи, синдромы Нобекура и Мариака у детей (физический и половой инфантилизм, гепатомегалия, наклонность к кетозу и гипогликемическим состояниям).

Диагноз. Сахарный диабет диагностируется при наличии основных клинических симптомов: полиурии, полидипсии, похудания при ненарушенном или повышенном аппетите (полифагии). Диагноз подтверждается наличием гипергликемии натощак (более 6 ммоль/л), обнаружением сахара в моче (глюкозурия), повышением относительной плотности мочи. При резко выраженной декомпенсации обнаруживается синдром дегидратации и кетоацидоза: сухость

Таблица 24

Классификация сахарного диабета у детей *[Мартынова М. И., 1982]*

Тип	Наличие или отсутствие сахарного диабета в родословной	Фаза	Наличие диабетической ангиопатии	Осложнения	Степень потребности в инсулине	Сочетание с другими болезнями
I Инсулинзависимый (юношеский) *II* Инсулиннезависимый	Семейный Спорадический	Декомпенсация: без кетоза, с кетозом Компенсация: клиническая, клинико-метаболическая Ремиссия: полная – без инсулина, частичная – потребность в инсулине до 0,3 ЕД/кг в сутки Диабетическая кома I, II, III степени (кетоацидотическая, гиперосмолярная, молочнокислая Гипогликемическая кома (гипогликемическое состояние): фаза гипогликемии, постгипогликемический синдром – с кетозом, без кетоза	Моносистемная Полисистемная (ретинопатия, нефропатия, гастропатия, кардиопатия, нейропатия, артропатия и др.)	Специфические: катаракта, гломерулосклероз, синдром Нобекура, синдром Мориака, липоидный некробиоз кожи, диабетическая гангрена нижних конечностей, энцефалопатия, физический инфантилизм, половой инфантилизм Неспецифический вульвит, вульвовагинит, инфекция мочевых путей, кандидозы и др.	Низкая – от 0,3 до 0,5 ЕД/кг в сутки Средняя – от 0,6 до 1,0 ЕД/кг в сутки Высокая – от 1,0 до 1,5 ЕД/кг в сутки Инсулинорезистентность (относительная) более 1,5 ЕД/кг в сутки Постинсулиновые липодистрофии (липомы, липоатрофии) ограниченные, распространенные	Эндокринными – несахарным диабетом, диффузным токсическим зобом, приобретенным гипотиреозом, гипопаратиреозом, гипокортицизмом и др. Иммунопатологическими – аутоиммунными, аллергическими, иммунодефицитными Наследственными – ожирением, муковисцидозом и др.

Примечание. В диагнозе указывается возраст ребенка (в годах), длительность болезни, а также впервые выявленный сахарный диабет.

кожи и слизистых оболочек, мышечная слабость, появление запаха ацетона изо рта, абдоминальный синдром, токсическое дыхание типа Куссмауля, наличие гиперкетонемии, кетонурии, снижение pH сыворотки крови и резкий дефицит оснований.

Дифференциальный диагноз. Полиурия и полидипсия могут быть признаками несахарного мочеизнурения, при котором в отличие от сахарного диабета жажда очень велика, а полиурия достигает 8—10 л, иногда 20 л в сутки. Больные несахарным мочеизнурением не могут переносить запрета в приеме жидкости, поскольку у них развивается чрезвычайно тяжелое состояние обезвоживания с гипертермией и неврологическими расстройствами. Болезнь сопровождается очень низкой плотностью мочи (1000—1003), глюкозурия отсутствует, уровень сахара в крови нормальный.

При случайном обнаружении сахара в моче следует думать и о почечной глюкозурии, которая протекает без клинических симптомов и характеризуется появлением незначительных количеств сахара в моче (не более 1—2%) при нормальном содержании сахара в крови натощак и нормальных показателях глюкозотолерантного теста. Болезнь обусловлена моносимптомной тубулопатией проксимального типа. Глюкозурия может быть также одним из признаков сложной тубулопатии — синдрома или болезни де Тони — Дебре — Фанкони (глюкоаминофосфат-диабет).

Иногда транзиторная глюкозурия и гипергликемия отмечаются при лихорадочных состояниях, токсических поражениях печени, отравлениях, длительном операционном наркозе, чрезмерном физическом напряжении, психогенных стрессах, травмах головы, энцефалитах. В подобных случаях имеет место соответствующий анамнез. Однако у всех этих больных необходимо повторно определять содержание сахара в крови и суточной моче и исследовать тест толерантности к глюкозе.

Диабетическую кому при нераспознанном сахарном диабете необходимо дифференцировать от острого аппендицита, непроходимости кишечника, острого холецистита, менингита, энцефалита, острой пневмонии с явлениями сердечно-сосудистого коллапса, ацетонемической рвоты и др. Для правильной диагностики решающее значение имеет определение уровня сахара в крови и исследование мочи на содержание сахара и ацетона, а также состояние равновесия кислот и оснований (РКиО).

Лечение. Сахарный диабет в начальной стадии у детей лечат в стационаре, а в дальнейшем — в условиях диспансерного наблюдения. Основными принципами лечения являются лечебное питание, инсулинотерапия, достаточная физическая активность, соблюдение режима дня. Лечение направлено на достижение максимальной компенсации диабетического процесса и профилактику осложнений.

Диета должна обеспечить нормальное физическое развитие ребенка, поэтому энергетическую ценность пищи и содержание основных ее ингредиентов (белки, жиры и углеводы) приближают к физиологическим потребностям соответственно возрасту ребенка. Обязательным условием является исключение из пищи сахара и продуктов, содержащих большое количество кристаллических углеводов. Необходимо строго контролировать количество хлеба, крупяных и мучных изделий в суточном рационе. Количество жиров ограничивается умеренно, особенно животного происхождения. Белки назначаются соответственно возрастной потребности. Соотношение между белками, жирами, углеводами — 1 : 0,7—0,8 : 3—4. Рекомендуется 5—6-разовый прием пищи (1-й и 2-й завтраки, обед, полдник, 1-й и 2-й ужины) с обязательным распределением углеводов на каждый из них, но с большей нагрузкой в завтрак и обед. 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 у детей. Используются препараты исулина 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 (эффективен 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.

Расчет необходимой дозы инсулина можно производить по сахарно-мочевому эквиваленту. Для этого определяют потерю сахара с мочой в течение суток по данным суточного глюкозурического профиля и вводят 1 ЕД инсулина на каждые 5 г сахара, выведенного с мочой. Общую дозу инсулина следует распределить не менее чем на 3 инъекции и делать их за 20—30 мин до завтрака, обеда и ужина в соответствии с количеством сахара в каждом приеме пищи и количеством неусвоенного сахара за этот период суток. Можно использовать и другой метод расчета, при котором в сутки дается 0,25—0,5—1 ЕД инсулина на 1 кг массы тела ребенка в зависимости от степени выраженности обменных нарушений. Препарат пролонгированного действия выбирается индивидуально по показателям гликемического и глюкозурического профиля.

Препараты инсулина вводят подкожно с соблюдением определенных условий, способствующих профилактике постинсулиновых липодистрофий (исчезновение или нарастание подкожной жировой клетчатки в местах инъекций — липоатрофии, липомы). К этим условиям относится следующее: инсулин вводят 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.

Возможны местные аллергические реакции на инсулин в виде покраснения кожи и инфильтрации в области инъекции и общие в виде сыпи, отеков. Они встречаются редко и требуют смены и подбора препарата.

Лечение детей с сахарным диабетом пероральными противодиабетическими препаратами показано в случае достижения быстрой компенсации заболевания с помощью диеты в условиях низкой суточной потребности инсулина. Продлить состояние ремиссии у таких больных можно путем назначения препаратов сульфонилмочевины (толбутамид), реже — препаратов из группы бигуанидов (фенформин, диботин, адебит и др.). Следует иметь в виду, что применение этих препаратов может привести к развитию молочно-кислого ацидоза.

При нарушении микроциркуляции, липидного, электролитного и витаминного обмена больным показаны антикоагулянты и антиагреганты, гиполипидемические препараты, ангиопротекторы, препараты, содержащие фосфорные соединения (АТФ), витамины (С, B_1, B_2, B_6, B_{12}, B_{15}), по показаниям — анаболические стероиды. При присоединении интеркуррентных заболеваний проводится обычная общеукрепляющая и симптоматическая терапия.

Неотложная терапия коматозных состояний. При коматозных состояниях при диабете требуются срочная госпитализация ребенка и неотложные меры помощи. Незамедлительно вводится инсулин короткого действия из расчета на первые 6 ч лечения при коме I степени 0,3—0,4 ЕД/кг; при коме II степени — 0,4—0,5 ЕД/кг; при коме III степени — 0,5—0,7 ЕД/кг. Полученную при расчете дозу инсулина рекомендуется распределить следующим образом: $^1/_3$ дозы ввести внутривенно струйным методом (1-я инъекция), $^1/_3$ дозы — внутривенно капельным методом в течение первых 3 ч лечения (2-я инъекция) и $^1/_3$ дозы тем же методом в течение последних 3 ч лечения (3-я инъекция). После первых 6 ч интенсивного лечения последующие инъекции инсулина делают через 4—6 ч в меньших дозах с учетом общего состояния ребенка и показателей сахара в крови и моче. Обычно в течение первых суток лечения требуется 6—8 инъекций простого инсулина в средней дозе 0,7—1,2 ЕД/кг в сутки.

При повторной рвоте промывают желудок 2% раствором бикарбоната натрия или изотоническим раствором хлорида натрия и делают очистительную клизму.

Борьба с дегидратацией осуществляется путем срочного внутривенного введения струйно 100—300 мл изотонического раствора хлорида натрия с последующим капельным введением жидкости. В течение суток рекомендуется ввести в зависимости от возраста и степени дегидратации от 1 до 3 л жидкости (приблизительно 10% от массы тела больного). Интенсивность введения инфузионных растворов должна быть наибольшей в первые 6 ч лечения — 50% суточного расчета жидкости, в последующие 6 ч — 25% и в последние 12 ч — оставшиеся 25%. Состав жидкости, вводимой в первые 6 ч, должен предусматривать восполнение потерь электролитов с учетом возможной гиперкалиемии. Рекомендуется использовать в равных количествах изотонический раствор хлорида натрия, раствор Рингера и 5% раствор глюкозы. В то же время при резком снижении pH крови (< 7,1) необходимо вводить внутривенно капельно 4% раствор бикарбоната натрия (5 мл или 0,2 г на 1 кг массы тела в сутки), а также кокарбоксилазу, аскорбиновую кислоту, коргликон, показан гепарин, унитиол.

После первых 6 ч лечения состав трансфузионной жидкости должен быть изменен. Необходимо предусмотреть обязательное введение растворов хлорида калия, панангина и увеличить количество вводимой глюкозы (не менее половины всей вводимой жидкости). В последующие 12 ч количество глюкозы должно составлять $^2/_3$ или $^3/_4$ всего объема жидкости. Можно также вводить гемодез, плазму.

При тяжелых формах комы используется только парентеральное питание. При улучшении состояния и отсутствии рвоты разрешается питье соков, минеральной щелочной воды, затем назначают пюре, каши, кисели, компоты. В дальнейшем диета расширяется и доводится до физиологической нормы.

Лечение гиперосмолярных вариантов комы отличается использованием сравнительно больших доз инсулина и гипотонических растворов соли и глюкозы. Лечение молочно-кислого варианта комы требует повторного введения бикарбоната натрия и умеренных доз инсулина; иногда используется раствор метиленового синего (5 мг/кг) (табл. 25). Во всех случаях проводится симптоматическая терапия в соответствии с показаниями. Постельный режим в посткоматозном состоянии сохраняется от 7 до 14 дней.

Лечение инсулином может привести к развитию гипогликемического состояния вследствие снижения уровня сахара в крови ниже физиологического (5,5 ммоль/л). Причинами могут быть лабильное течение диабета (особенно у детей младшего возраста), погрешности в диете (отсутствие приема пищи после введения инсулина), присоединение тя-

Принципы неотложной терапии коматозных состояний при сахарном диабете у детей

Таблица 25

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 раствор, раствор Рингера, 5% раствор глюкозы – 1 : 1 : 1 в первые 6 ч, раствор Рингера, 5% раствор клюкозы – 1 : 1 в следующие 6 ч, раствор Рингера, 5% раствор глюкозы – 1 : 2 (1 : 3) в следующие 12 ч	Гипотонические растворы хлорида натрия (0,45%), 2–3% растворы глюкозы на дистиллированной воде – 2 : 1	Физиологический раствор и 5% раствор глюкозы – 1 : 1	Внутривенно струйно 20% (или 40%) раствор глюкозы 20–30 мл; при необходимости повторно или капельно 10–5% растворы 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% раствора	Не вводить	Внутривенно капельно 0,4 г/кг или 10 мл/кг 4% раствора	» »
Раствор хлорида калия, панангин	Через 4–6 ч от начала лечения – 2 ммоль/кг			» »
Плазма, другие солевые растворы (гемодез)	10 мл/кг через 6–8 ч лечения	Не вводить	10 мл/кг через 6–8 ч лечения	» »
Кислород	Показан	Показан	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	» »
Сердечные гликозиды	Показаны	Показаны	Показаны	» »
АТФ (1% натриевая соль)	»	»	»	» »
Гепарин 100–150 ЕД/кг	»	»	»	» »
1% раствор метиленового синего внутривенно	Не показан	Не показан	5 мг/кг	Не показан
Адреналин	»	»	То же	По показаниям

желого интеркуррентного заболевания (с отказом ребенка от еды), чрезмерная физическая нагрузка (занятия спортом) в часы максимального действия инсулина; неадекватно высокая доза инсулина.

Клинические проявления гипогликемии разнообразны, но могут быть стереотипными у одного и того же больного, что обусловлено особенностями вегетативной нервной системы. Для гипогликемии характерны чувство голода, слабость, потливость, дрожание рук или всего тела, побледнение или покраснение лица, жалобы на головную боль, головокружение; может отмечаться сонливость или, наоборот, немотивированное беспокойство, возбужение, агрессивное поведение. При глубокой гипогликемии могут развиться диплопия, гемиплегия, параличи, тризм челюстей, расстройство глотания, судороги и потеря сознания, гипогликемическая кома.

Неотложная терапия гипогликемического состояния зависит от степени выраженности: при легкой гипогликемии необходимо дать пищу, богатую углеводами (белый хлеб, кашу, картофель), при необходимости — сладкий чай, кисель, компот; глубокая гипогликемия требует срочного внутривенного введения гипертонических растворов глюкозы (40%, 20% — 30—50 мл), при необходимости — капельное введение 10% или 5% раствора глюкозы до выведения ребенка из состояния гипогликемии.

Профилактика. Первичная профилактика сводится к выявлению детей, относящихся к группе риска по заболеванию диабетом (из семей больных диабетом, с нарушением углеводной толерантности). Эти дети берутся на учет и обследуются у эндокринолога 2 раза в год.

Дети, больные сахарным диабетом, находятся на диспансерном наблюдении и ежемесячно обследуются у эндокринолога с целью коррекции лечения, выявления признаков обострения заболевания, предупреждения возможных осложнений. Частота и характер специальных методов обследования определяются стадией болезни. Кроме того, больные сахарным диабетом ежегодно обследуются у других специалистов (окулиста, невропатолога и др.). Им делают электрокардиограмму, анализы мочи и другие исследования, направленные на раннее выявление возможных нарушений различных органов и систем.

Прогноз. Полного выздоровления практически не бывает, но можно добиться клинико-лабораторной ремиссии, при которой дети удовлетворительно развиваются и ведут обычный образ жизни. В большой мере исход заболевания зависит от тяжести микроангиопатий. Летальный исход может наступить в период диабетической комы, при этом плохим прогностическим признаком является чрезмерно высокий уровень гликемии — 55,5 ммоль/л (1000 мг%). Прогностическое значение имеет и длительность потери сознания при коме. Отсутствие сознания в течение суток и более может говорить о необратимом характере обменных нарушений.

ГИПОТИРЕОЗ (HYPOTHYREOSIS)

Гипотиреоз — заболевание, характеризующееся понижением или отсутствием функции щитовидной железы.

Гипотиреоз наблюдается у детей всех возрастных групп. Различают первичный и вторичный, врожденный и приобретенный гипотиреоз.

Этиология. Гипотиреоз может быть обусловлен отсутствием щитовидной железы (атиреоз) или задержкой ее развития в процессе эмбриогенеза (аплазия, гипоплазия), а также генетически детерминированным дефектом ферментных систем, приводящим к нарушению биосинтеза и метаболизма тиреоидных гормонов (гипотиреоз с зобом). Эти формы болезни относятся к группе первичного врожденного гипотиреоза.

Первичный приобретенный гипотиреоз, наблюдаемый в более позднем периоде детства, является следствием воспалительного или аутоиммунного патологического процесса, первично локализующегося в ткани щитовидной железы. Он может развиться и после струмэктомии в результате опухолевых процессов, которые могут иметь место и в детском возрасте.

При вторичном гипотиреозе патологический процесс локализуется в регулирующей системе (гипоталамус — гипофиз) и обусловлен снижением функции тиреотропин-рилизинг-фактора гипоталамуса и тиреотропного гормона гипофиза. Как правило, эта патология связана или с врожденными нарушениями, или с развитием воспалительных опухолевых процессов, соответствующих отделов центральной нервной системы. Синдром гипотиреоза при этих состояниях часто сочетается с нарушением роста и другими симптомами поражения центральной нервной системы и не является самостоятельным заболеванием.

Патогенез. В основе развития болезни лежит та или иная степень снижения функции щитовидной железы. Дефицит тиреоидных гормонов (тироксина, трийодтиронина) обусловливает выраженные изменения в метаболизме белков, жиров и углеводов.

При гипофункции щитовидной железы отмечается значительное замедление окислительных процессов и основного обмена, что обусловливает нарушение функции клеток центральной нервной системы и приводит к нарушению развития интеллекта, задержке роста, несвоевременному закрытию родничков, позднему прорезыванию зубов. Снижается теплообмен, уменьшается биосинтез и распад белка, что ведет к задержке азотистых продуктов в организме и повышению уровня сывороточного белка, преимущественно за счет глобулинов. В сердечной и скелетных мышцах накапливается креатинин. В тканях снижается содержание нуклеиновых кислот, нарушается обмен мукополисахаридов. В коже и подкожной клетчатке в соединительной ткани мышц, нервных стволах, во внутренних органах накапливается большое количество муцинозного вещества, состоящего главным образом из мукополисахаридов, гиалуроновой и хондроитинсерной кислот. Накопление этих веществ вызывает своеобразный слизистый отек — микседему.

Клиническая картина. Наиболее тяжелая форма патологии щитовидной железы — *врожденный гипотиреоз (микседема)*, как правило, выявляется в периоде новорожденности. Характерны низкая двигательная активность плода и склонность матери к перенашиванию беременности. Новорожденные часто имеют большую массу тела при рождении (около 4000 г). Желтуха новорожденного, отпадение пуповинного остатка задерживаются на более длительные сроки. Постепенно формируются типичные проявления микседемы: грубые черты лица, широкое переносье, широко расставленные глаза, узкие глазные щели. Язык большой, отечный, не помещается во рту, полуоткрытый рот. Дыхание через нос затруднено. Голос низкий, грубый. Живот большой, часто имеется пупочная грыжа. Новорожденные вялые, сонливые, мало реагируют на окружающее (рис. 87). Кожа сухая, выражена мраморность, может быть акроцианоз.

Для изменений сердечно-сосудистой системы характерны увеличение размеров и приглушение тонов сердца, систолический шум, брадикардия, снижение артериального давления. Отмечаются также хондродистрофические пропорции тела: длинное туловище, короткие конечности.

В дальнейшем выявляется задержка физического развития: дети отстают в росте, поздно начинают держать голову, сидеть, ходить. Отмечаются также дистрофические нарушения: ломкие сухие волосы, выпадение волос, позднее появление зубов, нарушение зубной эмали.

Страдает умственное развитие: ребенок поздно и с трудом узнает мать, с большим опозданием развивается речь. При отсутствии своевременного



Рис. 87. Отечность лица и туловища, большой язык, пупочная грыжа при врожденном гипотиреозе (микседема).

адекватного лечения возникает нарушение интеллекта. Поражения мозга часто носят необратимый характер, иногда прогрессируя вплоть до развития олигофрении, что и определяет социальные проблемы при этом заболевании.

Типичным и информативным признаком врожденной тиреоидной недостаточности является замедленное созревание костной ткани. При этом рентгенологически выявляется как отсутствие точек окостенения, формирующихся в антенатальном периоде (в пяточных и таранных костях, дистальных эпифизах бедер, проксимальных эпифизах большеберцовой кости), так и запаздывание их появления после рождения в кистях и лучезапястных суставах.

Приобретенный гипотиреоз чаще развивается или в первые 3 мес после струмэктомии, проведенной по поводу диффузного токсического зоба, или как результат аутоиммунного процесса в щитовидной железе по типу тиреоидита Хашимото. Наступающая гипофункция щитовидной железы заметно изменяет внешний облик ребенка: появляется одутловатость лица, замедленность речи и движений, начинает ухудшаться успеваемость в школе, появляются жалобы на отсутствие самостоятельного стула, зябкость, нарушение памяти. Лабораторные признаки: гиперхолестеринемия, высокий уровень белка сыворотки, гипергаммаглобулинемия, снижение уровня тиреоидных гормонов в крови и появление антител к тиреоглобулину.

Диагноз. Диагноз врожденного гипотиреоза не представляет особых затруднений. У детей отмечаются большая масса тела при рождении, отечность тканей, длительная желтуха, вялость, сонливость, упорные запоры, брадикардия, плохая реакция на окружающее. Характерны грубый голос, макроглоссия. Дистрофические процессы, отставание в физическом и психическом развитии выявляются позже.

В диагностике помогает определение костного возраста – запаздывание оссификации можно регистрировать уже у новорожденного. Диагноз подтверждается снижением уровня тиреоидных гормонов в сыворотке крови.

Лабораторная диагностика гипотиреоза основывается на обнаружении в сыворотке крови сниженного уровня белково-связанного и экстрагированно-

го бутанолом йода, а также тиреоидных гормонов (тироксина и трийодтиронина). Характерно повышенное содержание тиреотропного гормона гипофиза (ТТГ).. Увеличение в сыворотке крови уровня холестерина, триглицеридов, β-липопротеидов чаще выявляется при гипотиреозе у детей более старшего возраста и может не наблюдаться у грудных детей. Клинический анализ крови, как правило, выявляет выраженную анемию железодефицитного характера.

Легкая форма врожденного гипотиреоза, как правило, диагностируется в более позднем – дошкольном или младшем школьном – возрасте. Для нее характерны отставание в физическом развитии (в основном задержка роста), общий брадипсихизм, поздняя смена молочных зубов на постоянные, признаки анемии. Менее отчетливо нарушается развитие интеллекта.

Дифференциальный диагноз. Врожденный гипотиреоз следует дифференцировать от болезни Дауна, которая также характеризуется отставанием в физическом, статическом и психическом развитии. Отличает болезнь Дауна характерный внешний вид больного, монголоидный разрез глаз, а также отсутствие отека тканей, брадикардии, запоров, неэффективность лечения тиреоидином.

Гипотиреоз также приходится дифференцировать от гипофизарного нанизма, поражений головного мозга, хондродистрофии, тяжелых форм рахита.

Приобретенный гипотиреоз дифференцируют от заболеваний сердца и почек, сопровождающихся отеками тканей. Некоторые больные длительно наблюдаются у дерматолога в связи с сухостью кожи и ломкостью ногтей.

Лечение. Лечение гипотиреоза и особенно его врожденных форм проводится по типу заместительной терапии тиреоидином и трийодтиронином. У детей грудного возраста лечение тиреоидином начинают с относительно малых доз – 0,025–0,03 г в один прием в первой половине дня, затем дозу увеличивают на 0,025 г через каждые 3–5–7 дней под контролем клинических и лабораторных данных. Оптимальная доза тиреоидина в этом возрасте составляет 0,05–0,075 г или 0,1 г в сутки. В дальнейшем с ростом ребенка доза обычно увеличивается, достигая 0,15–0,2 г в сутки. Лечение тиреоидином можно сочетать с назначением трийодтиронина, который дает более быстрый эффект (через 4–8 ч после приема). Обычная доза трийодтиронина в комплексном лечении составляет 5–10 мкг в сутки. Эффект лечения проявляется в исчезновении слизистого отека, сухости кожи, запоров, улучшении сердечной деятельности и психомоторной активности, тенденции к нормализации лабораторных показателей. При врожденных формах гипотиреоза лечение препаратами гормонов щитовидной железы должно проводиться в течение всей жизни.

Дополнительными методами лечения врожденного гипотиреоза являются массаж, лечебная гимнастика; необходимо также назначение препаратов, способствующих нормализации обмена в нервных клетках, – глютаминовой кислоты по 0,15–0,3 г дважды в день в течение 2–3 мес, аминалона по 0,25 г в 2 приема в течение 2–6 мес, витамина B_{12} в дозе 100–200 мкг через день внутримышечно (7–10 инъекций).

Лечение приобретенных форм гипотиреоза, протекающих с выраженной активностью аутоиммунного процесса, проводится также индивидуально подобранными дозами тиреоидных препаратов в сочетании с иммуносупрессивными средствами, применяемыми по общеустановленным правилам лечения.

Прогноз. При приобретенных и легких врожденных формах гипотиреоза систематическое лечение обусловливает благоприятный прогноз. При тяжелых и среднетяжелых формах врожденного гипотиреоза прогноз в отношении умственного развития зависит от своевременной и индивидуально подобранной гормональной терапии для ликвидации тиреоидной недостаточности.

Лечение этих форм заболевания должно проводиться систематически в течение всей жизни больного.

Профилактика. Профилактика тяжелых последствий гипофункции щитовидной железы у детей заключается в ранней диагностике заболевания и подборе необходимой индивидуальной дозы гормонов для лечения.

Особый риск развития гипотиреоза имеют дети, рожденные от матерей с патологией щитовидной железы, что необходимо учитывать при антенатальной профилактике.

ДИФФУЗНЫЙ ТОКСИЧЕСКИЙ ЗОБ (STRUMA DIFFUSA TOXICA)

Диффузный токсический зоб (базедова болезнь) является следствием ускоренного синтеза тиреоидных гормонов с увеличением их концентрации в сыворотке крови.

Болезнь значительно чаще развивается у девочек, чем у мальчиков (8 : 1), в основном в школьном и особенно в препубертатном и пубертатном возрасте, однако в редких случаях может наблюдаться и у детей грудного возраста (врожденный тиреотоксикоз).

Этиология и патогенез. При диффузном токсическом зобе обнаруживают нарушения иммунологических процессов и, в частности, антитела к тиреоглобулину. Большое значение в развитии болезни придают обнаружению длительно действующего тиреоидного стимулятора — Lats-фактора, который является иммуноглобулином и образуется в вилочковой железе и лимфоцитах больного. Параллельно с ним обнаруживается также повышенная продукция тиреотропного гормона (ТТГ) аденогипофизом под влиянием повышенной активности тиреотропин-рилизинг-фактора гипоталамуса. Активная продукция ТТГ и Lats-фактора приводит к повышенному выбросу в кровь активных форм тиреоидных гормонов — тироксина и особенно трийодтиронина. Наряду с высоким уровнем тиреоидных и тиреотропного гормонов обнаруживается повышенная продукция экзофтальмического фактора гипоталамуса, что обусловливает развитие пучеглазия (экзофтальма). Отмечается также повышение функции симпатико-адреналовой системы. Установлено, что симпатические нервные импульсы вызывают усиление образования в щитовидной железе тиреоидных гормонов и повышенное их выделение в кровь. Выявляется преобладание более активного трийодтиронина над тироксином.

Высокий уровень тиреоидных гормонов вызывает катаболический эффект: повышенный распад белка с повышением уровня остаточного азота в сыворотке крови, креатинурию, снижение содержания креатина в сердечной и скелетных мышцах. Гиперпродукция тиреоидных гормонов приводит к повышению окислительных процессов и повышению основного обмена. Результатом этих нарушений является резкая затрата энергии, ведущая к похуданию, возникновению чувства жара, полиурии, дегидратации, миокардиодистрофии. Последняя поддерживается высокой активностью катехоламинов, что проявляется в клинике тахикардией, повышением систолического артериального давления, усилением тонов сердца.

Высокая тиреоидная и катехоламиновая активность приводит к вегетососудистой дистонии, проявляющейся потливостью субфебрилитетом. Потеря белка, креатинина, воды ведет к мышечной слабости, тремору пальцев вытянутых рук, век, языка или всего туловища. Вследствие значительной дегидратации и катаболизма белков и жиров могут отмечаться жажда, резкое похудание ребенка.

Повышенная продукция тиреоидных гормонов усиливает окисление жиров, тормозит переход глюкозы в жир, что ведет к снижению уровня холестерина, увеличению содержания кетоновых тел и сахара в крови. Гиперглике-

мия может быть обусловлена также усиленным всасыванием сахара в кишечнике, распадом гликогена в печени и мышцах, повышенным образованием глюкозы из белка.

Таким образом, повышенная продукция тиреоидных гормонов влияет на все виды обмена веществ и вызывает гиперплазию (увеличение) щитовидной железы, что и определяет многообразие клинических проявлений диффузного токсического зоба.

Клиническая картина. Клиника диффузного токсического зоба у детей многообразна. Она характеризуется явлениями тиреотоксикоза с синдромом поражения нервной, сердечно-сосудистой систем, желудочно-кишечного тракта, глазными симптомами и увеличением щитовидной железы.

Поражение нервной системы проявляется повышенной возбудимостью, раздражительностью, беспокойством, неустойчивым настроением, плаксивостью, впечатлительностью, жалобами на плохой сон и быструю утомляемость. Наблюдаются вегетативные нарушения: потливость, чувство жара, повышение температуры тела до субфебрильной, тремор пальцев рук, век, языка. Иногда отмечается общий тремор (симптом телеграфного столба). У части больных выявляются хореоподобный гиперкинез, нарушение координации, быстрый и стойкий красный дермографизм.

Сердечно-сосудистые нарушения часто сопровождаются жалобами на приступы сердцебиения, появление одышки, ощущение пульсации в голове, конечностях, подложечной области. Тахикардия является постоянным и ранним признаком заболевания. При тиреотоксикозе она сохраняется и во сне, что является важным диагностическим критерием; могут также регистрироваться беспорядочные экстрасистолы. Тоны сердца обычно усилены, характерно повышение систолического (влияние катехоламина) и снижение диастолического давления. Пульс становится высоким и быстрым. При длительном течении болезни и поздно начатом лечении появляется расширение границ и ослабление тонов сердца, формируются признаки относительной недостаточности митрального клапана. На ЭКГ регистрируются высокая частота сердечных сокращений, изменение внутрипредсердной и внутрижелудочковой проводимости, замедление систолического показателя, выявляются признаки значительного нарушения окислительно-восстановительных процессов в миокарде. Характер выраженности электрокардиографических нарушений обусловлен степенью тяжести тиреотоксикоза и длительностью заболевания.

Синдром желудочно-кишечных расстройств сопровождается повышением аппетита, появлением жажды, дисфункцией кишечника (поносы) и увеличением печени, что обусловлено дискинезией желчевыводящих путей, реже – пилородуоденоспазмом, гастроптозом. Тиреотоксикоз, как правило, приводит к быстрому и резкому похуданию ребенка.

Глазная симптоматика проявляется экзофтальмом (обычно двусторонним) с широким раскрытием глазной щели (симптом Дальримпля), что придает лицу испуганно-гневное выражение. Среди других глазных симптомов имеют значение усиление пигментации век (симптом Эллинека), их отечность (симптом Зингера) и тремор (симптом Розенбаха), повышенный блеск глаз (симптом Краусса), редкое мигание (симптом Штельвага), нарушение конвергенции (симптом Мебиуса), а также нарушение тонуса мышц глаза, что обусловливает симптом Грефе – отставание верхнего века от движения глазного яблока при переводе взора вниз и др.

Увеличение щитовидной железы является обязательным симптомом диффузного токсического зоба (рис. 88). Однако степень увеличения щитовидной железы не определяет степени тяжести тиреотоксикоза. Тиреотоксикоз классифицируется по степени увеличения щитовидной железы.



Рис. 88. Экзофтальм, увеличение щитовидной железы у больной диффузным токсическим зобом 12 лет.

При I степени пальпируется перешеек щитовидной железы, но отсутствует видимое ее увеличение. При II степени железа видна при глотании, при III степени железа хорошо видна и заполняет область шеи между грудиноключично-сосцевидными мышцами. При IV степени железа значительно увеличена (резко выступает вперед и в стороны), при V степени железа очень больших размеров.

При пальпации железы можно отметить пульсацию, при выслушивании обнаружить шумы, усиливающиеся при надавливании стетоскопом или при запрокидывании головы назад. При загрудинном расположении железы могут быть симптомы сдавления (затрудненное глотание, дыхание, изменение голоса).

При пальпации железы обычно обнаруживается диффузное ее увеличение, реже – диффузно-узловое. Наличие узлов в щитовидной железе требует обязательного сканирования для определения характера узлов («холодных» или «горячих»), которые могут быть следствием кист или раковых опухолей.

При явлениях тиреотоксикоза нередко обнаруживают нарушения со стороны других желез внутренней секреции (сахарный диабет, гипокортицизм, дисфункция половых желез – у девочек с явлениями дисменореи и слабым развитием вторичных половых признаков).

Гиперфункция щитовидной железы подтверждается увеличением в крови содержания тиреоидных гормонов: тироксина – T_4 (в норме 50–137 нг/мл), трийодтиронина – T_3 (в норме 1,06–1,88 нг/мл), а также йода, связанного с белками (в норме 40–80 мкг/л) и наличием повышенной активности щитовидной железы при сканировании с технецием.

Течение. Диффузный токсический зоб может протекать в легкой, среднетяжелой и тяжелой формах. Течение болезни при благоприятном исходе определяется сроком не менее 1–1 $^1/_2$ лет. Усиление симптомов тиреотоксикоза наблюдается при присоединении интеркуррентных инфекций. При неблагоприятном течении возможно развитие тиреотоксического криза, который в детском возрасте проявляется резкими нарушениями сердечно-сосудистой деятельности (тахикардия, значительное повышение артериального давления), синдромом обезвоженности, гипертермией и последовательно развившимися симптомами надпочечниковой недостаточности.

Диагноз. Диффузный токсический зоб диагностируется без особых затруднений при наличии типичных симптомов: пучеглазия, увеличения щитовидной железы, жалоб на сердцебиение и тахикардию, похудания, потливости, слабости, быстрой утомляемости, изменения поведения ребенка.

Дифференциальный диагноз. Диффузный токсический зоб следует дифференцировать от вегетососудистой дистонии пубертатного

возраста. Для последней так же, как и для тиреотоксикоза, характерны изменения поведения больного, потливость, тахикардия, повышение артериального давления. Однако при синдроме вегетососудистой дистонии не отмечается заметное похудание, тахикардия исчезает во время сна, повышение артериального давления носит транзиторный характер и не сопровождается снижением диастолического и увеличением пульсового давления. У некоторых больных дифференциальный диагноз приходится проводить с ревмокардитом, а иногда с пороком сердца (недостаточность аортального клапана). Сходными симптомами являются жалобы на слабость, быструю утомляемость, наличие тахикардии, снижение систолического и повышение пульсового давления, а при тяжелых и длительно не диагностированных формах — развитие синдрома недостаточности кровообращения. Диагноз тиреотоксикоза у подобных больных подтверждается увеличением щитовидной железы, наличием глазных симптомов, синдромом вегетоневроза и увеличением уровня тиреоидных гормонов в крови.

Лечение. Больные с тяжелыми и среднетяжелыми формами диффузного токсического зоба подлежат лечению в стационаре. Детям назначаются постельный режим на 3—4 нед, физиологическая диета с высокой нормой белка и витаминов.

Основным лекарственным препаратом является мерказолил (таблетки по 5—10 мг), который отличается угнетающим действием на активность ферментов систем щитовидной железы, результатом чего является замедление синтеза тиреоидных гормонов.

Мерказолил назначают в начале лечения в оптимальных дозах из расчета 0,5—1 мг/кг в сутки или 10—30 мг на 1 м^2 поверхности тела в сутки на 2—6—8 нед под контролем общего состояния и дополнительных методов обследования (определения уровня йода, связанного с белками, тироксина, трийодтиронина). Следует помнить, что мерказолил может вызывать лейкопению, иногда явления нейтропении, тромбоцитопении и анемии. Снижение дозы мерказолила следует проводить постепенно каждые 1—2 нед до 2,5—5 мг в сутки (поддерживающая доза). Поддерживающую дозу дают в течение 6—12 мес. Для профилактики зобогенного действия и компенсации дефицита тиреоидных гормонов, который может иметь место при применении тиреостатических препаратов, с 3-й недели лечения рекомендуется назначать одновременно с мерказолилом тиреоидин в небольших, индивидуально подобранных дозах (0,025—0,05 г) или трийодтиронин (5—10 мкг в сутки) на 2—4 нед с постепенной отменой их при уменьшении размеров щитовидной железы и достижении эутиреоидного состояния.

При тяжелых и среднетяжелых формах тиреотоксикоза показано применение резерпина, обладающего угнетающим действием на активность тиреотропного рилизинг-фактора, оказывающего седативный и гипотензивный эффект, уменьшающего тахикардию, нормализующего сон. Резерпин назначают в дозе 0,1—0,3 мг, иногда вначале в больших дозах — 0,4—0,6 мг в сутки в 3 приема с последующим снижением дозы под контролем пульса, артериального давления в течение 1—2 мес. При тяжелых формах болезни можно назначать малые транквилизаторы (триоксазин, седуксен, элениум), при среднетяжелых формах — ограничиться препаратами валерианы. В комплексе лечения используется назначение витаминов (А, С, B_1, B_2, B_6, B_{12}, B_{15}), кокарбоксилазы, препаратов кальция и 1% раствора АТФ — 20—30 инъекций по 1 мл внутримышечно.

При легкой форме тиреотоксикоза лечение можно проводить амбулаторно, используя вначале препараты йода (дийодтирозин в дозе 5 мг/кг в сутки) после еды повторными курсами 20 дней с перерывом 10 дней. Однако использование препаратов йода не всегда приносит успех в лечении из-за рефрактер-

ности к лечению и возникновению рецидивов. У больных с легкой степенью тиреотоксикоза можно применять препараты мерказолила, но в меньших дозах (0,25—0,5 мг/кг в сутки) и более короткими курсами, чем при тяжелых и среднетяжелых формах болезни.

При отсутствии эффекта от консервативной терапии в течение 6—12 мес показано хирургическое лечение.

После стационарного лечения дети допускаются в школу через 1—1 $^1/_2$ мес с освобождением от физической нагрузки и предоставлением дополнительного выходного дня.

Профилактика. Для предупреждения развития тяжелых форм тиреотоксикоза необходимо осуществлять диспансерное наблюдение за детьми с увеличением щитовидной железы без нарушения ее функции, особенно при указании в анамнезе на семейный характер патологии. Имеют значение общеукрепляющее лечение и санация очагов хронической инфекции у детей с увеличением щитовидной железы без нарушения функции.

Прогноз. Поздняя, несвоевременная диагностика заболевания может привести к развитию опасного для жизни состояния — тиреотоксического криза. Тиреотоксический криз может возникнуть также при недостаточной предварительной подготовке больного к оперативному вмешательству на щитовидной железе или других органах.

Правильно проведенное лечение у многих больных обеспечивает выздоровление. Однако как при консервативном, так и при хирургическом лечении возможны рецидивы тиреотоксикоза. Последствием операции — субтотального удаления щитовидной железы — может быть развитие гипотиреоза, что требует заместительной терапии тиреоидными гормонами при систематическом врачебном наблюдении.

Глава XXIV

ГИНЕКОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Выделение гинекологии детей и подростков в самостоятельную дисциплину отвечает современным требованиям научной и практической медицины и является ярким примером профилактического направления советского здравоохранения. Эта отрасль медицины, осуществляющая контроль за правильным развитием репродуктивной системы девочек, призвана своевременно выявлять и оказывать необходимую помощь при различных нарушениях полового развития, возникновения гинекологических заболеваний у детей и подростков. Гинекологическая помощь рассматривается как одно из ранних и действенных средств реабилитации специфических функций женского организма, особенно репродуктивной системы. Это способствует формированию здоровой женщины-матери, а при выраженных нарушениях полового развития снимает комплекс биологической и психологической неполноценности.

В нашей стране создана трехступенчатая система организации лечебно-профилактической помощи при гинекологических заболеваниях детей и подростков. Первая из них включает работу в детских яслях, садах, школах, интернатах, средних специальных учебных заведениях, детских санаториях; вторая — работу районных кабинетов гинекологии детей и подростков; третья — деятельность специализированных гинекологических стационаров и консультативных кабинетов при них.

Основными задачами первой ступени являются широкая санитарно-просветительная работа среди девочек, родителей и педагогов, профилак-

тические осмотры и первичное выявление девочек, которых необходимо обследовать у детского гинеколога. Санитарно-просветительная работа проводится детскими гинекологами, прошедшими специальную подготовку по педиатрии, школьными врачами. Во время бесед они знакомят с анатомо-физиологическими особенностями репродуктивной системы девочек и девушек, обучают правилам специфической гигиены, рассказывают о простейших правилах профилактики и проявлениях гинекологических заболеваний. Большое внимание уделяется моральному воспитанию, воспитанию чувства девичьей гордости и чести, пониманию роли женщины-матери в нашем обществе. Врачи знакомят старших школьников с вопросами половой гигиены, рассказывают о последствиях ранней половой жизни, абортов, венерических заболеваниях. Санитарно-просветительная работа имеет различный характер в зависимости от контингента (родители, педагоги, девочки) и возраста слушателей.

Задачами второй ступени (кабинеты гинекологии детского и юношеского возраста, которые организуются при районных детских поликлиниках или районных женских консультациях) являются диагностика и лечение в условиях поликлиники, направление в специализированный стационар, наблюдение после выписки из стационара, руководство работой первой ступени при активном участии в санитарно-просветительной работе и профилактических осмотрах.

Задачами третьей ступени (специализированные гинекологические стационарные отделения и консультативные кабинеты при них) являются диагностика и лечение в стационаре, руководство районными детскими гинекологами, подготовка кадров, научно-исследовательская и организационно-методическая работа. Стационары по гинекологии детей и подростков организовывают при крупных акушерско-гинекологических больницах или в системе многопрофильных детских больниц, где имеются хирургическое, урологическое и обязательно эндокринологическое отделения.

При профилактических осмотрах у 8—12% девочек обнаруживаются отклонения в развитии, требующие помощи детского гинеколога. Известна строгая зависимость между функцией гипоталамо-гипофизарной области и половых желез, с одной стороны, и развитием размеров и пропорций тела ребенка — с другой. Использование антропометрии помогает быстро выявить детей с отклонениями в физическом и половом развитии. С этой целью в клинической антропометрии применяют метод морфометрии; морфограмма характеризует особенности размеров и пропорций тела. При сохранении средних (идеальных) пропорций тела морфограмма должна быть прямой горизонтальной линией или иметь небольшой наклон (в пределах $1{,}5\sigma$). При наличии гормональных нарушений морфограмма представляет собой ломаную линию, конфигурация которой типична для каждого вида гормональных нарушений.

Для девочек школьного возраста разработаны специальные морфограммы. Сетка имеет 4 шкалы: рост стоя (Р), окружность грудной клетки при измерениях как выше, так и ниже молочных желез (Г), размер таза (Т), в том числе ширина таза (dist. trochanterica), и сумма основных 4 его размеров: dist. spinarum, dist. cristarum, dist. trochanterica, conjugata externa. Для учета возрастных изменений пропорций тела введена самостоятельная шкала календарного возраста (В).

По конфигурации морфограмм определяется морфотип девочек, причем сетка морфограммы позволяет в динамике следить за развитием ребенка. Наиболее часто встречается интерсексуальный морфотип, при котором размеры грудной клетки бывают больше возрастной нормы для девочек, а размеры таза — меньше. При ранней половой дифференцировке пропорций тела форми-

руется сексуальный морфотип, при котором увеличены размеры таза и грудной клетки. При отставании физического и полового развития формируется инфантильный морфотип. Отклонения в пропорциях тела помогают отобрать девочек, которых необходимо более детально обследовать у специалиста.

Изучение этиологии, патогенеза и клинической картины многих гинекологических заболеваний девочек и девушек показывает тесную взаимосвязь их с различными генетическими и средовыми факторами, в том числе со многими соматическими и инфекционными заболеваниями периодов детства и полового созревания.

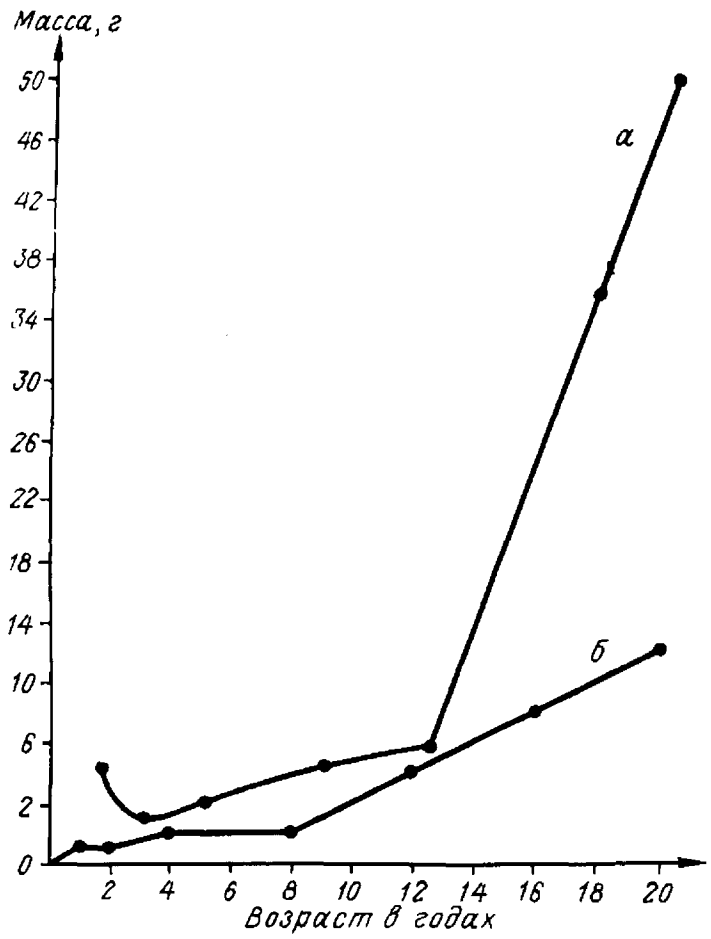
Осматривая ребенка в любом возрасте, врач должен знать анатомо-физиологические особенности репродуктивной системы девочки в различные возрастные периоды жизни, чтобы при патологических изменениях ее своевременно направить к специалисту-гинекологу детского и подросткового возраста. В равной степени врачу нужно знать основные гинекологические заболевания, при которых также необходима своевременная и квалифицированная помощь.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ РЕПРОДУКТИВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕВОЧЕК И ДЕВУШЕК

В зависимости от состояния репродуктивной системы в гинекологии принято различать периоды новорожденности, детства и период полового созревания.

Период новорожденности. Девочка при рождении имеет сформированные наружные и внутренние половые органы. При осмотре наружных гениталий у новорожденной большие половые губы должны прикрывать малые, клитор не увеличен, через девственную плеву видна нижняя часть влагалища. В этот период имеются особенности состояния некоторых отделов репродуктивной системы, обусловленные продолжающимся влиянием эстрогенов матери (которые переходят к плоду через плаценту), циркулирующих в крови новорожденных первые 10—15 дней внеутробной жизни. Под влиянием эстрогенов могут возникать явления полового (гормонального) криза, что выражается в набухании молочных желез, небольшом отеке наружных половых органов и появлении кровянистых выделений из влагалища. Эти проявления гормонального воздействия на организм девочки физиологичны и не требуют никакого вмешательства. Слизистая оболочка влагалища новорожденной имеет выраженную складчатость, в ней под влиянием материнских гормонов происходят процессы созревания эпителия влагалища. Матка новорожденной девочки больше по размерам и массе (длина 2,5 см, масса 3 г), чем в период детства, и соответствует матке 10-летней девочки (рис. 89). Слизистая оболочка тела матки находится в стадии пролиферации, а иногда наблюдаются и секреторные изменения в эндометрии.

Период детства продолжается 7—8 лет и характеризуется относительным гормональным покоем, в связи с чем его нередко называют нейтральным. Этот период отличают функциональная и анатомическая незрелость всей репродуктивной системы: ядер гипоталамуса, ответственных за функцию репродуктивной системы аденогипофиз — яичник — половые органы. Вторичные половые признаки отсутствуют. Влияние эстрогенов на организм слабое, матка уменьшается в размерах по сравнению с периодом новорожденности, эндометрий атрофичен. Характерно соотношение размеров шейки и тела матки; шейка составляет $^2/_3$, а тело — $^1/_3$ длины, причем угол между телом и шейкой матки отсутствует. Во влагалище происходит истончение эпителия, из его клеток исчезает гликоген, появляется кокковая флора в скудных количествах, палочка Дедерлейна исчезает. Реакция влагалищного секрета щелоч-



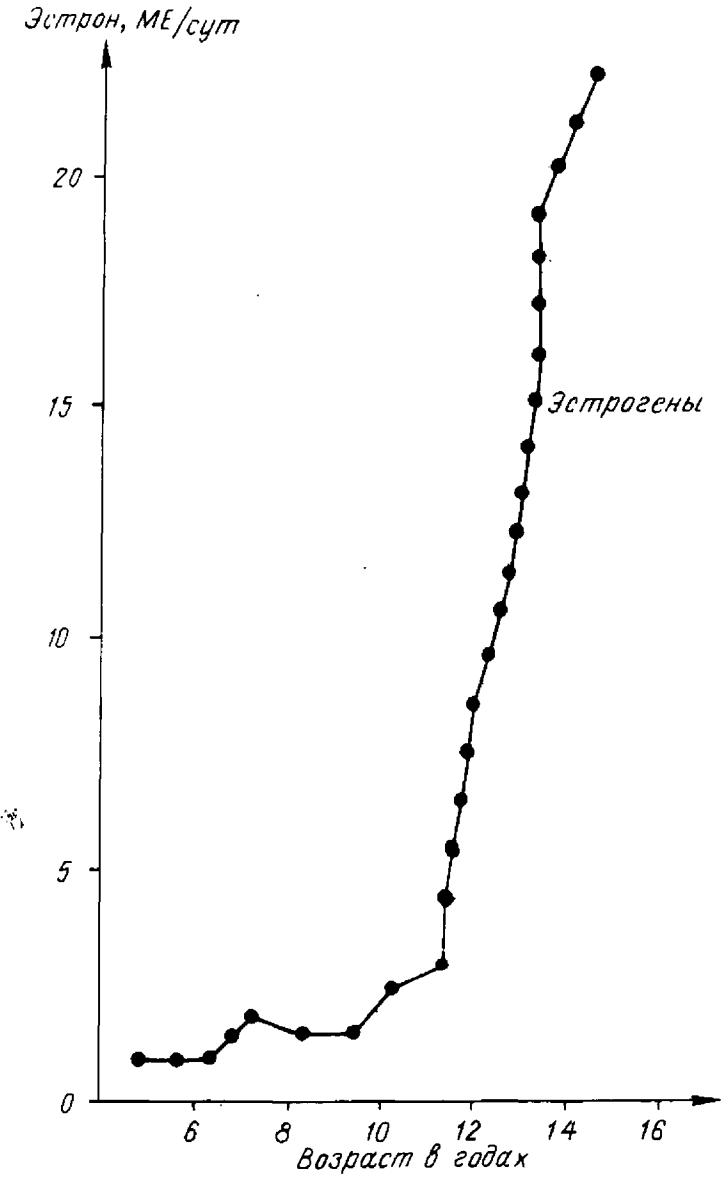


Рис. 89. Увеличение массы матки (*а*) и яичников (*б*) в препубертатный период и период полового созревания.

Рис. 90. Уровень экскреции эстрогенов у девочек в зависимости от возраста.

ная (pH около 7,0). Яичники расположены высоко в малом тазу, ближе к стенкам таза. Маточные трубы длинные и извитые.

Период созревания начинается в 8—9 лет и заканчивается к 18 годам. В этом периоде выделяют две фазы: препубертатную, или пресексуальную, — от 8—9 до 13—14 лет и пубертатную — от 13—14 до 18 лет. Первая фаза характеризуется появлением вторичных половых признаков, дальнейшим развитием половых органов, быстрым ростом тела в длину, и конец первой фазы совпадает с появлением менархе — первой менструации. Вторая фаза начинается с менархе и характеризуется завершением развития вторичных половых признаков, замедлением роста, появлением овуляторных циклов. Вторая фаза заканчивается с завершением соматического и полового развития, когда организм девушки анатомически и функционально готов к продолжению рода.

В начале периода полового созревания возникает активация гормональной функции половых желез и надпочечников, которая и обусловливает изменения, характерные для этого периода. Активация функции гонад отмечается с 8—9 лет. Если до 7—8 лет имеется небольшое выделение эстрогенов, то к 11—13 годам секреция их резко возрастает (рис. 90). После 14 лет выделение эстрогенов приобретает циклический характер и колеблется в пределах, характерных для здоровой менструирующей женщины. Активация и характер функции яичников зависят от степени морфологической зрелости и функциональ-

ной активности нейросекреторных структур гипоталамуса. Первой увеличивается секреция фолликулостимулирующего гормона. К 12 годам начинает повышаться уровень лютеинизирующего гормона и к 15–16 годам устанавливается циклический тип выделения гонадотропинов. На этом фоне наступает менархе.

Во второй фазе периода полового созревания происходит увеличение секреции гонадотропинов и закрепление циклического характера их выделения, характерное для половозрелого организма. Функциональная активность гипоталамуса подтверждается и морфологическими исследованиями. В возрасте 11–13 лет наблюдается рост клеточных элементов ядер гипоталамуса, ответственных за менструальный цикл. Окончательное созревание всех ядер гипоталамуса происходит к 15–16 годам.

Таким образом, морфологическое и функциональное созревание первичных структур гипоталамуса определяет постепенное становление гонадотропной функции гипофиза. По мере становления ритма выделения гонадотропинов активизируется функция яичников.

Ведущее значение в формировании изменений, характерных для периода полового созревания, принадлежит прежде всего эстрогенам, в меньшей степени – андрогенам, выделяемым яичниками и надпочечниками. Эстрогены вместе с андрогенами ответственны за созревание костей скелета и их рост, увеличение наружных половых органов, появление подмышечного, лобкового оволосения. Под влиянием только эстрогенов в периоде полового созревания происходят увеличение молочных желез, рост матки, созревание эпителия влагалища и распределение подкожной жировой клетчатки по женскому типу.

Последовательность визуальных изменений, происходящих в период полового созревания при физиологическом его течении, одинакова: 1) скачок роста, 2) развитие молочных желез, 3) появление оволосения на лобке, 4) появление оволосения в подмышечных впадинах, 5) появление менструации. За счет расширения таза и отложения подкожной жировой клетчатки соответственно женскому типу – на бедрах, ягодицах – фигура девочки начинает приобретать характерный женский силуэт.

Для периода полового созревания характерен «пубертатный» скачок роста, обусловленный эстрогенами и андрогенами (в период детства рост зависит от соматотропного и тиреотропного гормонов). Наибольшая прибавка длины тела в 10–11 лет происходит за счет удлинения ног, а после 14 лет – за счет увеличения туловища. Масса тела увеличивается постепенно до 14 лет, после 15 лет нарастание массы тела преобладает над увеличением длины тела. На фоне изменения внешнего облика девочки начинают развиваться вторичные половые признаки; имеется строгая последовательность их возникновения (это является одним из критериев правильности развития девочек). Вначале формируются молочные железы, затем появляется оволосение на лобке, а потом в подмышечных впадинах.

Молочные железы (Ма) в своем развитии проходят несколько стадий: Ma_0 – молочная железа отсутствует, сосок маленький в виде кнопки, пигментация соска отсутствует; Ma_1 – железа не выступает над поверхностью грудной клетки, сосок поднимается над околососковым кружком; Ma_2 – сосок и околососковый кружок образуют конус; Ma_3 – юношеская грудь округлой формы, околососковый кружок пигментирован, но сосок и околососковый кружок образуют еще конус; Ma_4 – молочная железа округлая («зрелая» грудь), хорошо развита, как у взрослой женщины, сосок поднимается над околососковым кружком (рис. 91). Развитие волос на лобке (Р) и в подмышечных впадинах (Ах), также проходит в несколько стадий: Ax_0P_0 – волосы отсутствуют; Ax_1P_1 – единичные прямые волосы; Ax_2P_2 – волосы более густые и длинные на центральной части подмышечной впадины и лобка;

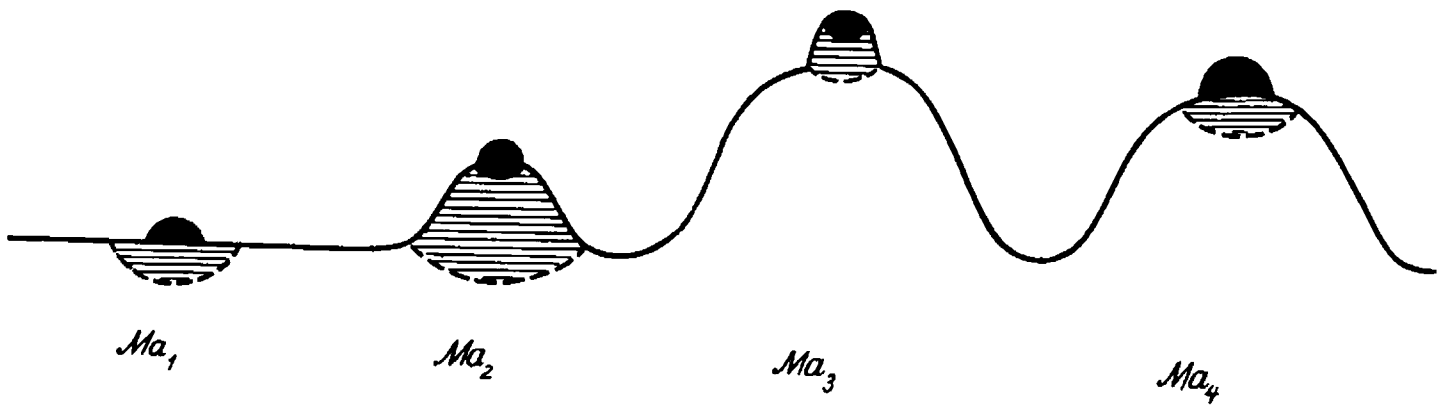


Рис. 91. Схематическое изображение стадий развития молочных желез.

Ax_3P_3 – волосы длинные, вьющиеся по всему лобку с горизонтальной линией на лобке, а в подмышечной впадине занимает всю впадину. На фоне появления вторичных половых признаков появляются первые менструации – менархе (Me).

Степень полового созревания часто определяют по формуле: Ma – P – Ax – Me. Например: $Ma_3P_2Ax_1Me_{12}$ обозначает, что имеется третья степень развития молочных желез, вторая степень развития полового и первая степень подмышечного оволосения с наступлением менархе в 12 лет. Половая формула в 17 лет: $Ma_3P_3Ax_3Me_{17}$. После наступления менархе увеличение показателей физического и полового развития замедляется и прекращается к 17–18 годам. Исключение составляют поперечные размеры таза, завершение развития которых происходит к 18–19 годам.

Одновременно с соматическими изменениями, несколько опережая их, отмечаются изменения в половых органах: яичники увеличиваются в размерах, в них появляются зреющие и зрелые фолликулы, выделяющие значительное количество гормонов. Матка увеличивается в размерах, изменяется соотношение между шейкой и телом таким образом, что к концу периода полового созревания шейка матки составляет $^1/_3$ по отношению к длине матки, появляет-

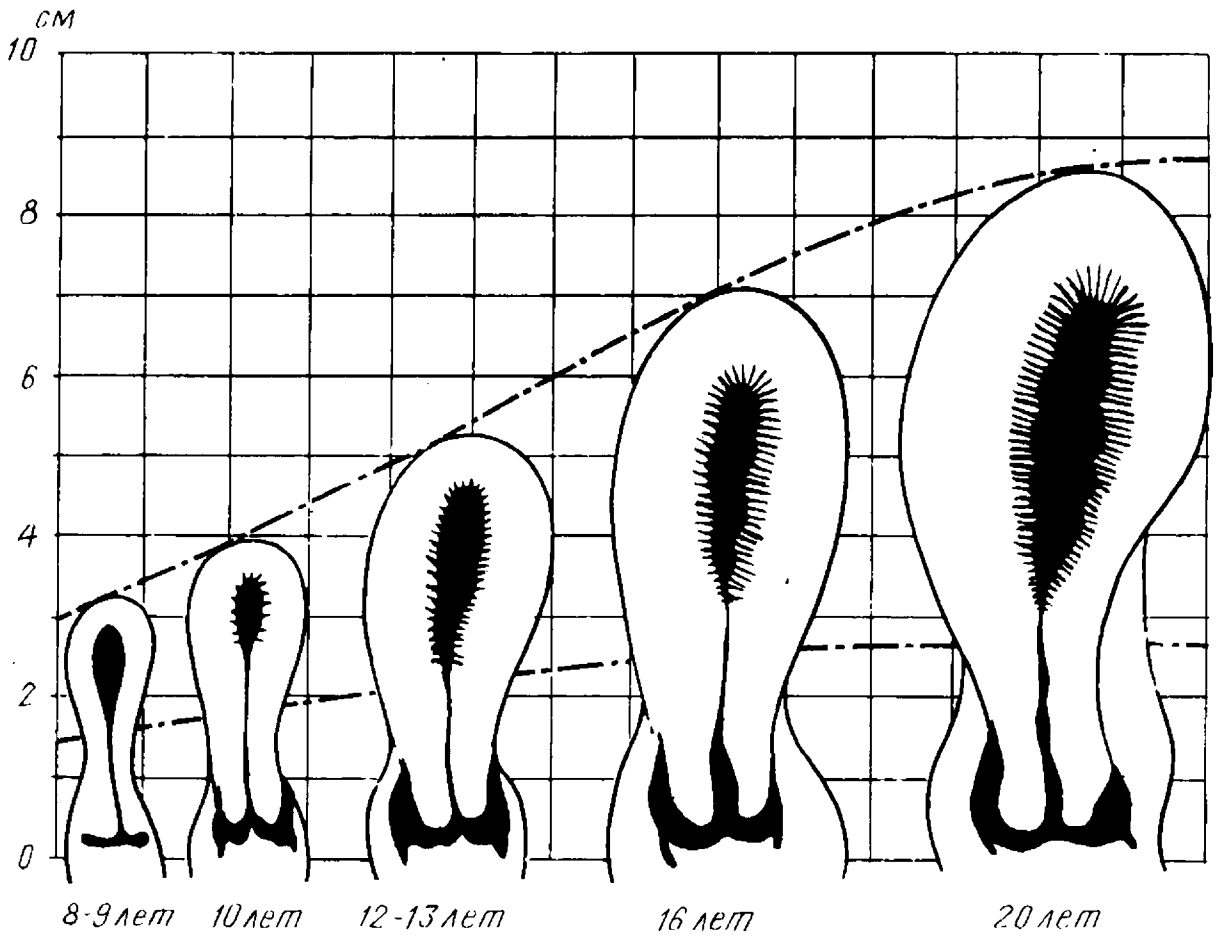


Рис. 92. Изменение размеров матки в зависимости от возраста.

ся угол между телом и шейкой матки, открытой кпереди (рис. 92). Влагалище увеличивается в размерах, появляется складчатость, утолщается слизистая оболочка влагалища, в ней начинаются процессы ороговения.

Особого внимания заслуживает время наступления менархе, которое в современных условиях происходит в основном в возрасте от 12 до 14 лет. Считается, что раннее наступление менархе, отмеченное во всех странах за последнее столетие, обусловлено социально-экономическими факторами. На больших статистических данных показано, что для менархе нет географических, климатических и расовых границ, если условия жизни приблизительно одинаковы. Появление менархе не означает наступления половой зрелости и не означает и наступления регулярного овуляторного цикла. Установление регулярных и овулярных циклов продолжается у многих девушек от 6 мес до 1 $^1/_2$ лет. Это имеет большое практическое значение, так как нерегулярные менструации в период становления менструальной функции не следует относить к патологии, они не требуют специального лечения.

Таким образом, границами периода полового созревания следует считать возраст 8 и 18 лет. Анализ соматического и полового развития в современных условиях позволяет считать, что отсутствие молочных желез у девушек 13—14 лет и отсутствие менструации в 15—16 лет следует отнести к задержке полового созревания. Появление вторичных половых признаков и менструальноподобных выделений до 8 лет относят к преждевременному половому созреванию.

В формировании периода полового созревания ведущая роль принадлежит гипоталамусу и сопряженным с ним системам. Чем менее травмируется гипоталамус в этот ответственный период своего развития, тем благоприятнее протекает период полового созревания. Между тем именно в этот период, когда происходит созревание нервных структур гипоталамуса, он наиболее чувствителен к вредоносным факторам. Особенно опасны в этот период тонзиллиты, ревматизм, туберкулезная интоксикация, психические травмы, переутомление.

Период полового созревания — очень ответственный, своеобразный критический период постнатального развития женского организма, нередко определяющий всю жизнь женщины; от того, насколько здоровой вступает в этот период девочка, насколько физиологично он протекает, зависит вся дальнейшая жизнь женщины-матери.

ОСНОВНЫЕ ГИНЕКОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИОДА ДЕТСТВА И ПОЛОВОГО СОЗРЕВАНИЯ

Гинекологические заболевания у девочек в сравнении с женщинами отличаются как по распространенности в популяции, так и по течению, что обусловлено в основном возрастными анатомо-физиологическими особенностями гениталий. Чаще всего встречаются вульвовагиниты (65—70% случаев), реже — нарушения менструальной функции (22—25%), но могут также быть нарушения полового развития (1,2%), опухоли гениталий (0,8—1%), аномалии развития гениталий (0,8%) и прочие заболевания (5—6,4%), к числу которых относятся альгоменорея, лейкоплакия вульвы, синехии, кондиломы вульвы, травмы гениталий.

Вульвовагиниты наблюдаются преимущественно в периоде детства, в то время как нарушения менструальной функции являются ведущей патологией пубертатного периода.

Многие гинекологические заболевания, начавшись в периоде полового созревания и ранее, могут в будущем привести к нарушениям генеративной функции женщин и способствовать возникновению у них гормонально обусло-

вленных гинекологических заболеваний. Поэтому девочки-подростки с нарушениями полового развития, стойкими нарушениями менструальной функции, а также с некоторыми формами аномалий развития гениталий должны относиться к группе высокого риска и подлежать диспансерному наблюдению как в периоде полового созревания, так и в детородном возрасте. Некоторые из них, особенно с генетически обусловленными заболеваниями, должны лечиться на протяжении многих лет, а иногда и всю жизнь.

ВУЛЬВОВАГИНИТ (VULVOVAGINITIS)

Этиология и патогенез. Воспаления слизистой оболочки вульвы и влагалища могут быть инфекционного и неинфекционного характера. К первым относятся вульвовагиниты, вызванные бактериями, в том числе гонококками, трихомонадами, грибом, вирусами (герпетические) и дисбактериозом; ко второй — вульвовагиниты, возникающие в связи с нарушениями обмена веществ, наличием экссудативного диатеза, на почве химического или механического раздражения (ожог, онанизм, инородное тело влагалища).

Большая частота вульвовагинитов у девочек в возрасте до 10 лет объясняется особенностями строения слизистой оболочки вульвы и влагалища. Влагалище новорожденной благодаря влиянию материнских эстрогенов покрыто многими слоями зрелого плоского эпителия, содержащего гликоген, имеет кислую реакцию секрета. К 4 нед жизни в связи с прекращением эстрогенного влияния происходит слущивание эпителия. Слизистая оболочка влагалища резко истончается и состоит из незрелых эпителиальных клеток, не содержащих гликоген. Влагалищная палочка исчезает, появляется сапрофитная кокковая флора, секрет приобретает щелочную реакцию. В периоде полового созревания под влиянием собственных эстрогенов вновь усиливается эпителизация слизистой оболочки влагалища, появляется влагалищная палочка, вытесняющая кокковую флору. В результате различных повреждений поверхностного слоя слизистой оболочки влагалища (при ожогах, экссудативном диатезе, введении инородного тела) равновесие, установившееся между клетками слизистой оболочки влагалища и обитающими в нем микроорганизмами, нарушается, увеличивается количество лейкоцитов во влагалище и выделение секрета, развивается воспаление.

Клиника и лечение. Для вульвовагинитов, возникающих на почве нарушения обмена веществ, характерны небольшая гиперемия слизистой оболочки вульвы, необильные, жидкие выделения серого цвета. С лечебной целью необходимы диета со снижением количества углеводов, исключением раздражающих веществ, устранение нарушения обмена. Местно производят туалет наружных половых органов раствором бикарбоната натрия (1 чайная ложка на 1 стакан воды). Выраженность вульвовагинитов на почве химического или термического раздражения зависит от степени поражения. Характерны боли и жжение во влагалище, гиперемия вульвы, более или менее обильные бели. Все симптомы появляются после введения каких-либо веществ во влагалище. Лечение включает спринцевание слабыми растворами бикарбоната натрия, введение масляных растворов (рыбий жир) во влагалище.

Вульвовагиниты вследствие введения инородного тела чаще встречаются у детей 3—8 лет, сопровождаются выраженными воспалительными изменениями слизистой оболочки, обильными гнойными выделениями с резким гнилостным запахом, часто с примесью крови, упорным течением и отсутствием эффекта от консервативной терапии. Необходимо удалить инородное тело и проводить спринцевание влагалища через резиновый катетер 0,02% раствором фурацилина, 3% раствором перекиси водорода, раствором риванола 1 : 5000.

Бактериальные вульвовагиниты чаще всего вызываются стрептостафилококковой инфекцией, затем кишечной палочкой, иногда возникают при оспе и дифтерии; наблюдаются преимущественно у девочек с хроническими заболеваниями носоглотки (тонзиллит, ринит, аденоиды), часто болеющих ангиной и острыми респираторными заболеваниями. Реактивность организма у таких детей снижается, что ведет к нарушению равновесия между флорой влагалища и его слизистой оболочки. Воспалительный процесс выражен умеренно, отмечается гиперемия вульвы и малых половых губ. Выделения скудные, гноевидные, течение длительное с частыми обострениями после простудных и инфекционных заболеваний. Показана санация инфекционных очагов, повышение сопротивляемости организма, закаливание. Местно назначают спринцевание раствором бикарбоната натрия (1 чайная ложка на 1 стакан воды) с последующим введением 1 раз в день палочек с норсульфазолом (3—5 дней), в дальнейшем — ежедневный туалет раствором бикарбоната натрия.

К группе бактериальных вульвовагинитов относятся также вульвовагиниты, вызванные кишечной палочкой, которую чаще всего заносят острицы. Девочки жалуются на зуд и боли в области наружных половых органов, отмечается гиперемия вульвы и кожи половых губ, промежности и вокруг заднепроходного отверстия, утолщение анальных складок. Выделения желтовато-зеленого цвета. Лечение направлено на уничтожение острриц. Одновременно производят туалет наружных половых органов раствором бикарбоната натрия на ночь, а также спринцевание влагалища слабыми растворами бикарбоната натрия или риванола в первые 2—3 дня терапии. В дальнейшем проводят туалет и общеукрепляющие мероприятия.

Микотический вульвовагинит обычно наблюдается у новорожденных и у девочек в периоде полового созревания. Характерными являются зуд и жжение в области наружных половых органов. Отмечаются гиперемия вульвы и влагалища, белые творожистые, легко снимающиеся налеты, под которыми обнаруживаются гиперемированные, иногда эрозированные участки слизистой оболочки. Необходимо проводить спринцевание раствором бикарбоната натрия, делать инстилляции во влагалище 20% раствора буры в глицерине, тщательно обрабатывать влагалище и вульву 3% раствором метиленового синего. Можно также назначать леворин внутрь в возрастной дозировке на 7—10 дней.

Трихомонадный вульвовагинит наблюдается у новорожденных и у девочек старше 11—12 лет, т. е. тогда, когда во влагалище имеются условия для паразитирования влагалищной трихомонады (зрелый эпителий с гликогеном). Отмечаются зуд в области наружных половых органов, обильные желтые пенистые бели, гиперемия слизистой оболочки вульвы, отек девственной плевы и малых половых губ. Лечебный эффект оказывают метронидазол, назначаемый по $^1/_2$ таблетки 2 раза в день детям до 5 лет, девочкам 10—15 лет — по 2 таблетки 2 раза в день в первый день лечения, в последующие 5 дней — по 1 таблетке (250 мг) 2 раза в день, а также спринцевания дезинфицирующими растворами.

Слипчивый вульвит, или синехии (слипания), малых половых губ наблюдается у детей от 1 года до 5 лет. Этиология не известна. У многих больных заболеванию предшествует нарушение обмена веществ. Появляется эпителиальный «мостик» между левой и правой малыми половыми губами, закрывающий вульву. Изредка это сопровождается жалобами на замедленное мочеиспускание, но чаще синехии — случайная находка. При осмотре наружных половых органов отмечается соединение малых половых губ по их краю. Лишь передние края губ не соединены, и через это отверстие при мочеиспускании вытекает моча. Применяют местно мази с экстрогенами (5000—10 000

ЕД фолликулина на 30 г ланолина), смазывание производят 2 раза в сутки в течение 10—12 дней. Оперативное рассечение производится только при грубых спайках, затрудняющих мочеиспускание.

НАРУШЕНИЯ ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ

Эта патология включает преждевременное половое созревание (ППС) и дисгенезию гонад — врожденную недостаточность яичников. В свою очередь ППС может быть изосексуальным, т.е. по женскому типу, и гетеросексуальным — по мужскому типу.

Преждевременное половое созревание изосексуального типа. ППС этого типа чаще всего обусловлено церебральной патологией как органического, так и функционального характера (рис. 93). При органических нарушениях основную роль играют антенатальная патология — асфиксия и родовая травма, которые, кроме непосредственно повреждающего влияния на центральную нервную систему, создают благоприятный фон для воздействия на ребенка в раннем возрасте токсических и инфекционных факторов. Функциональные нарушения гипоталамо-гипофизарной системы, происходящие в результате неблагоприятного воздействия каких-либо причин, приводят к преждевременному и гетерохромному созреванию структур гипоталамуса, ответственных за половое развитие, следствием чего и является ППС. Более редкой причиной ППС изосексуального типа является изменение функции яичников, обусловленное возникновением гормонально-активной опухоли или фолликулярной кистой. Выработка большого количества эстрогенов яичниками при этой патологии приводит к ППС.

Клиническая картина. Признаки ППС, обусловленного центральной патологией органического характера, наблюдаются на фоне выраженной неврологической симптоматики: задержки интеллектуального развития, эмоциональной неустойчивости, симптомов очагового поражения центральной нервной системы и расстройств обменно-эндокринного характера. При функциональном повреждении грубых неврологических расстройств не отмечается, но обменно-эндокринные нарушения встречаются нередко. ППС выражается в появлении молочных желез, половом оволосении, менархе, быстром увеличении длины тела в возрасте $1^1/_2-5$ лет.

При яичниковом генезе ППС неврологическая симптоматика отсутствует, вторичные половые признаки развиты незначительно. Характерно извращение последовательности их развития: сначала появляются менструальноподобные выделения, затем изменения половых органов, характерные для пубертатного возраста. При фолликулярных кистах, кото-



Рис. 93. Полная форма преждевременного полового созревания изосексуального типа у больной 8 лет.



Рис. 94. Наружные половые органы больной 14 лет с адреногенитальным синдромом (урогенитальный синус и пенисообразный клитор).

рые могут подвергаться обратному развитию, симптомы ППС носят транзиторный характер и исчезают в среднем в течение 2 лет. Крайне редко ППС изосексуального типа может носить конституциональный характер. В этих случаях ни со стороны гипоталамо-гипофизарной системы, ни со стороны яичников патологии не обнаруживается. Последовательность полового развития не нарушена.

Дифференциальный диагноз причины ППС проводится в стационаре детской гинекологии.

Лечение ППС церебрального генеза направлено на основную причину и проводится невропатологом и детским гинекологом. При гормонально-активных опухолях яичников лечение оперативное и объем вмешательства определяется характером опухоли. При фолликулярных кистах оперативное лечение не показано.

Прогноз зависит от причины ППС. ППС с органическими поражениями центральной нервной системы трудно поддается терапии. При ППС, обусловленном функциональными ее расстройствами, а также фолликулярными кистами яичников, прогноз благоприятный.

Преждевременное половое созревание интеросексуального типа. Эта патология вызывается врожденной дисфункцией коры надпочечников (простая вирилизирующая форма врожденного адреногенитального синдрома – АГС) и вирилизирующей опухолью надпочечников.

Адреногенитальный синдром встречается 1 раз на 3500—5000 рождений и представляет собой генетически обусловленное врожденное заболевание, связанное с недостаточностью ферментной системы 21-гидроксилазы в коре надпочечников. Этот дефект приводит к недостатку образования кортизола и увеличению выброса АКТГ. Повышенная секреция АКТГ вызывает двустороннюю гипертрофию коры надпочечников и увеличение синтеза гормонов в ней. Синтез кортизола достигает необходимого для существования человека уровня. Одновременно значительно увеличивается продукция предшественников кортизола, в том числе и андрогенов. Избыточное образование и выделение андрогенов вызывают внутриутробную вирилизацию половых органов (увеличение клитора и появление урогенитального синуса) (рис. 94). Период полового созревания начинается рано, в 6—7 лет, и протекает по гетеросексуальному типу. Появляются вторичные половые мужские признаки, а молочные железы и менструальная функция отсутствуют.

Отличительной особенностью АГС является наличие у больной яичников, матки и влагалища, открывающегося в урогенитальный синус, наряду с уве-

личенным клитором и урогенитальным синусом, а также положительного полового хроматина, женского кариотипа 46XX. В 6—7 лет появляется половое оволосение, увеличивается клитор, иногда до значительных размеров, понижается тембр голоса, отмечается увеличение перстневидного хряща и силы мышц. В возрасте 10—12 лет зоны роста костей закрываются и рост прекращается, не достигая среднего. Наряду с перечисленным у больных отмечается повышенная экскреция 17-кетостероидов, значительно снижающаяся после проведения пробы с преднизолоном или дексаметазоном.

Приводим нормальные показатели экскреции 17-кетостероидов в зависимости от возраста.

Возраст, годы	*Экскреция 17-кетостероидов, мг/сут*
1—3	1,0—1,3
4—5	1,3—1,9
6—7	2,1—2,5
8—10	2,5—3,5
11—13	4,0—6,0
14—16	6,5—7,5
17—20	8,0—10,0

Лечение простой вирилизирующей формы АГС является заместительным и начинается сразу после установления диагноза. Дети получают недостающий гормон в виде гидрокортизона, преднизолона или дексаметазона. Введение этих препаратов нормализует функцию системы гипоталамус — гипофиз — яичники, экскрецию АКТГ и синтез гормонов коры надпочечников. Дальнейшее развитие девочки протекает по женскому типу. Назначение терапии в первое десятилетие жизни замедляет темп созревания костной ткани, период роста костей удлиняется. Если лечение начинается во втором десятилетии, изменения скелета необратимы. Суточные дозы глюкокортикоидов подбираются под контролем экскреции 17-кетостероидов.

Хирургическую коррекцию наружных половых органов рекомендуется проводить в два этапа. Первый — удаление пенисообразного клитора (производится сразу после установления диагноза независимо от возраста, поскольку эта операция оказывает благоприятное воздействие на психику больных); второй — формирование входа во влагалище (производится значительно позже, на фоне лечения глюкокортикоидами, которые способствуют росту и разрыхлению тканей урогенитального синуса, что облегчает оперативное вмешательство и снижает риск ранения мочеиспускательного канала).

Прогноз для жизни благоприятный, но терапия должна проводиться в течение всей жизни. Генеративная функция возможна.

Преждевременное половое созревание гетеросексуального типа при вирилизирующей опухоли коры надпочечников. Эта опухоль обычно выделяет значительное количество андрогенов, в связи с чем вирильный синдром развивается быстро и резко выражен. У девочки появляется гирсутизм, понижается тембр голоса, уменьшаются молочные железы и прекращаются менструации (если они уже были). Симптомы преждевременного полового созревания и ускорения соматического развития ее сходны с таковыми при врожденном АГС, однако при опухоли надпочечника даже при значительном увеличении клитора вход во влагалище, малые и большие половые губы сформированы правильно. Значительно (в 5—10 раз) повышается экскреция 17-кетостероидов, диагноз уточняется с помощью ультразвукового или рентгенологического исследования органов малого таза и надпочечников.

Лечение сводится к оперативному удалению опухоли.

Прогноз после лечения благоприятный.

Рис. 95. Синдром Шерешевского – Тернера у больной 12 лет. Крыловидные складки. Птоз.



Дисгенезия гонад. Этиология. Эта форма нарушения полового развития обусловлена врожденным хромосомным дефектом с отсутствием одной половой хромосомы или мозаицизмом. Кариотип XO может возникнуть при нерасхождении половых хромосом в мейозе или при выпадении одной из хромосом в анафазе деления или в процессе оплодотворения. Хромосомная мозаика появляется при патологическом делении зиготы или при двойном оплодотворении (XX/XY). У некоторых больных наблюдается кариотип XY. Видимо, дисгенезия гонад в таких случаях является следствием ранней пренатальной кастрации плода мужского пола, в результате чего половые органы развиваются по женскому типу. При дисгенезии гонад яичниковая ткань практически отсутствует, что определяет резкую недостаточность половых гормонов.

Клиническая картина дисгенезии гонад может быть представлена синдромом Шерешевского-Тернера, чистой формой дисгенезии гонад, смешанной формой дисгенезии гонад.

Синдром Шерешевского – Тернера характеризуется сниженной массой тела девочки при рождении, иногда лимфатическим отеком стоп и кистей, крыловидными складками на шее (рис. 95), обилием родимых пятен или пятен витилиго, пороками развития сердца, крупных сосудов (аорта), почек. По мере дальнейшего развития обращает внимание отставание больной девочки от сверстниц в росте, что особенно заметно в пубертатном периоде. Длина тела ее редко достигает 150 см. Кроме того, отмечаются микрогнатия, ретрогнатия, птоз, эпикантус, косоглазие, неправильной формы низко посаженные уши, высокое верхнее небо, низкая линия роста волос на шее, вальгусная девиация локтевых и коленных суставов, синдактилия, задержка костного возраста. Рентгенологически выявляются остеопороз губчатых костей, таза, позвоночника, черепа, эпифизов и метафизов трубчатых костей, изменение формы тел позвонков, что является результатом неравномерного торможения роста. Характерна множественность и распространенность изменений скелета с нарушением структуры костей, различными аномалиями развития, задержкой дифференцирования и преждевременным появлением дегенеративно-дистрофических изменений костей. В пубертатном периоде у больных не сформулированы вторичные половые признаки. Соски широко расставлены. Резко недоразвиты половые губы, влагалище и матка. Слизистая оболочка вульвы и влагалища сухая, эпителиальный покров ее тонок, слизистая оболочка матки атрофичная. Изредка клитор увеличен. На месте расположения яичников имеются соединительнотканные полоски, иногда рудименты семенных канальцев или тяжи гилюсных клеток. Резко снижено содержание эстрогенов, 17-кетостероидов, значительно повышена экскреция гонадотропинов, особенно фолликулостимулирующего гормона. Половой хроматин часто отрицателен, кариотип XO/XX, XO/XY, XO/XXX и т. д.

При чистой форме дисгенезии гонад отмечается женский фенотип с нормальным или выше нормального ростом, полным отсутствием или резким не-

доразвитием молочных желез, скудным вторичным оволосением, инфантильными наружными и внутренними половыми органами, рудиментарными гонадами, отсутствием соматических аномалий, часто отрицательным или низким половым хроматином, кариотип XO или XY.

При смешанной форме дисгенезии гонад девочки отличаются высоким ростом, при этом молочные железы отсутствуют, но половое оволосение выражено, имеется гипертрофия клитора, нередко отмечаются гипертрихоз и низкий тембр голоса, соматические аномалии отсутствуют. Половой хроматин отрицательный, кариотип XO/XV или XY. В брюшной полости подобных больных, с одной стороны, имеется соединительнотканный рудимент гонады, с другой — дисгенетическое яичко, в котором часто развивается опухоль (дисгерминома). Матка недоразвита. При этом нередко возникает выраженная вирилизация с резкой гипертрофией клитора, формированием фигуры по мужскому типу и т. д.

Лечение дисгенезии гонад только заместительное и не преследует нормализации менструальной функции. Оно направлено на увеличение роста и феминизацию больных. Применение гормона роста малоэффективно, проводят терапию эстрогенами, которую следует начинать в пубертатном возрасте (с 13—14 лет). Эстрогены целесообразнее давать непрерывно до увеличения молочных желез и появления первой менструальноподобной реакции. После этого лечение следует проводить циклически (эстрогенами и гестагенами).

При смешанной форме дисгенезии гонад следует удалять их для профилактики опухолей, а также для ликвидации вирильного синдрома. При гипертрофии клитора производят его ампутацию. Для удаления крыловидных складок на шее делают пластическую операцию.

Прогноз зависит от своевременности и правильности терапии, которая снимает комплекс психологической и биологической неполноценности, так как с ее помощью удается добиться прибавки массы тела, развития молочных желез. Для генеративной функции прогноз неблагоприятный, так как дисгенезия гонад относится к абсолютной форме бесплодия.

НАРУШЕНИЕ МЕНСТРУАЛЬНОЙ ФУНКЦИИ

Среди этой патологии наиболее часто наблюдаются дисфункциональные маточные кровотечения (ДМК) периода полового созревания, что часто называется ювенильным кровотечением. Под этим понимают расстройство менструального цикла по типу кровотечений в период полового созревания, обусловленное нарушением ритмической секреции половых гормонов яичника. ДМК не связаны ни с органическими заболеваниями половой системы, ни с геморрагическими диатезами или какими-либо соматическими заболеваниями. Они встречаются в 2—3% девочек школьного возраста. По общепринятой классификации выделяют кровотечения циклические (овуляторные и ановуляторные) и ациклические.

Этиология. Основной причиной ДМК в периоде полового созревания является неустойчивость системы гипоталамус — гипофиз — яичники — матка в период ее становления к различным неблагоприятным воздействиям. Наиболее часто ДМК возникают на неблагоприятном преморбидном фоне, включая осложнения беременности и родов у матери, а также нарушения менструальной функции у ближайших родственников, большое количество инфекций, перенесенных девочкой, особенно таких, как ангина, грипп, ОРЗ, пневмонии, чрезмерное физическое и умственное переутомление. Непосредственными причинами заболевания могут явиться различные стрессовые ситуации, острые инфекции, обострения хронических инфекций, авитаминозы, чрезмерная инсоляция, изменения суточных биоритмов в периоды акклиматизации.

Патогенез. Механизм развития циклических овуляторных кровотечений в значительной мере определяется сниженной сократительной способностью матки, недостаточностью лютеиновой фазы. В развитии циклических ановуляторных кровотечений наряду со снижением сократительной способности матки играют роль нарушение метаболизма эстрогенов, пониженная их инактивация, нередко на фоне нарушения функции гипоталамуса, гипофиза, яичника, приводящего к отсутствию желтого тела и дефекту секреторной трансформации эндометрия.

Наиболее частой формой ДМК периода полового созревания являются ациклические ановуляторные кровотечения. При этой форме нарушается ритм гормонов гипоталамо-гипофизарной системы, возникают стойкая ановуляция по типу персистенции, чаще атрезии фолликулов, в эндометрии возникают гиперпластические процессы.

Клиническая картина. ДМК при циклических кровотечениях характеризуются обильными и длительными менструациями, но профузных кровотечений при этой форме, как правило, не бывает.

Ациклические кровотечения появляются после задержки на 1—2 нед (при персистенции фолликула) и носят обильный, профузный характер. Эта форма встречается редко. Чаще встречаются ДМК, наступающие после 2, 3, 5-месячной задержки менструации вследствие атрезии фолликулов. При этом кровотечения бывают длительными, умеренными, иногда скудными. ДМК, особенно при обильных выделениях, сопровождаются выраженной анемизацией, которая нарастает особенно быстро при кровотечениях на фоне вирусных инфекций и ангин с тяжелым течением. Кроме того, они нередко сопровождаются вторичным нарушением в системе гемостаза, что еще больше усиливает кровопотерю. ДМК всегда безболезненны.

Дисфункциональные маточные кровотечения начинаются чаще всего с менархе, появляясь в течение первого года менструальной функции и значительно реже после 1—2 лет нормальной менструальной функции. Нередко они бывают только однократными или двукратными, больше не повторяясь (так называемые кратковременные аномалии становления менструальной функции, не требующие, как правило, никакого лечения).

У больных моложе 14—15 лет, страдающих ДМК, может отмечаться более интенсивное развитие вторичных половых признаков, а после 15 лет имеется тенденция к их отставанию. Степень биологического созревания (по данным костного возраста) обычно опережает календарный срок. Наружные половые органы девочек и подростков с ДМК сформированы правильно, нередко отмечается гипоплазия больших и малых половых губ. У большинства больных имеется хорошо развитая матка, редко отмечается ее гипоплазия.

Для определения характера нарушения функции яичников используют тесты функциональной диагностики: ректальную температуру, которая чаще бывает монофазной, симптом зрачка и кариопикнотический индекс, выявляющие низкую или умеренную эстрогенную насыщенность, редко гиперэстрогенную. Диагностическое выскабливание эндометрия делается по жизненным показаниям и при рецидивирующих кровотечениях, не поддающихся консервативной терапии, для исключения предрака и рака матки.

Дифференциальный диагноз. ДМК дифференцируют прежде всего от заболеваний крови, а также сердечно-сосудистой системы, печени, нарушения функции щитовидной железы. Наряду с этим исключаются и такие гинекологические заболевания, как феминизирующая опухоль яичника, туберкулез гениталий, рак шейки матки, саркома влагалища и т. д.

Лечение. Терапия ДМК должна быть комплексной и по возможности патогенетической, индивидуальной и проводиться в стационаре, лучше в отделениях гинекологии детей и подростков. Иногда для налаживания мен-

струальной функции достаточно выяснить и устранить причины кровотечения (стресс-ситуации), хронический тонзиллит, холецистит и т. д. При выявлении каких-либо соматических заболеваний основное внимание уделяется лечению их у соответствующих специалистов. ДМК требуют общеукрепляющей терапии, применения средств, сокращающих матку, и кровоостанавливающих типа питуитрина, маммофизина, котарнина хлорида, а также гормонотерапии и хирургического вмешательства. Общеукрепляющее лечение включает нормализацию трудовой нагрузки девочки, правильное чередование учебы и отдыха, назначение полноценного питания. При значительных кровопотерях применяют переливание крови, плазмы, при анемиях — препараты, стимулирующие кроветворение. Предпочтительно внутримышечное и внутривенное введение ферковена, Феррум Лек. Хороший эффект дает пероральное применение гемостимулина в сочетании с аскорбиновой кислотой. Показано применение витаминов К, B_6, B_{12} с фолиевой кислотой. При вторичных нарушениях свертывающей системы крови рекомендуется эпсилон-аминокапроновая кислота (1 г на 10 кг массы тела).

При ДМК у больных с удовлетворительным состоянием и умеренной кровопотерей широко применяют физические факторы: электростимуляцию шейки матки, электрофорез кальция эндоназально и на область верхних шейных симпатических ганглиев.

Гормонотерапия преследует две цели — остановку кровотечения (гормональный гемостаз) и регуляцию менструальной функции. С целью гемостаза при ювенильных кровотечениях предпочтительно применение эстрогенов и синтетических прогестинов, как исключение — прогестерона. При отсутствии резко выраженной анемии применяются синтетические прогестины типа ноновлона, бисекурина, метрулена, овулена, ановлара. У резко анемизированных девочек большие дозы прогестинов вызывают побочные реакции в виде тошноты и рвоты. Прогестерон можно рекомендовать больным с ДМК старше 14 лет без анемии, так как менструально-подобная реакция на него, как правило, бывает очень сильная.

Регуляция менструальной функции при ДМК осуществляется путем проведения гормонотерапии, которая требует осторожности, не более 3 циклов подряд. Синтетические прогестины при гипоэстрогении показаны только во второй половине менструального цикла.

Прогноз. Как правило, благоприятный. При рецидивирующих ДМК часто наблюдаются нарушение менструальной функции у женщины в детородном периоде, гормонально обусловленное бесплодие, различные гинекологические заболевания. Необходимо диспансерное наблюдение.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Гипатрезии. Это нарушения проходимости полового канала, возникающие вследствие врожденной аномалии развития парамезонефрических протоков (мюллеровых ходов) или рубцовых процессов после травмы влагалища. Отсутствие слияния нижнего отдела парамезонефрических протоков с мочеполовой пазухой в эмбриональном периоде или рубцовая перегородка после травмы ведет к образованию гематокольпоса и гематометры.

В период полового созревания возникают боли внизу живота, повторяющиеся через 3—4 нед. Менструации отсутствуют при удовлетворительно развитых вторичных половых признаках. Иногда во время приступа болей возникают задержка или затруднение мочеиспускания и дефекации. В нижних отделах живота определяется опухолевидное образование.

При атрезии гимена отмечаются отсутствие отверстия в девственной плеве, синюшный цвет ее и выбухание.

При атрезии влагалища наружные половые органы развиты правильно, но зонд во влагалище проникает только на 0,5—2 см, упираясь в перегородку. Ректальное исследование позволяет пальпировать образование тугоэластической консистенции, расположенное кпереди от прямой кишки. В тех случаях, когда у больной имеются гематометра, а тем более гематосальпинксы, при пальпации определяется несколько образований округлой формы разных размеров.

Лечение. При атрезии гимена производят крестообразный разрез девственной плевы. Лечение атрезии влагалища значительно сложнее и производится в гинекологических стационарах.

Отсутствие влагалища (аплазия вагины). Этот порок возникает при генном дефекте и обусловлен недоразвитием нижних отделов парамезонефрических протоков в эмбриональном периоде.

При наличии матки с менархе появляются сильнейшие ежемесячные боли внизу живота. Наружные половые органы развиты правильно, за девственной плевой имеется нижний отрезок влагалища глубиной не более 0,5 см. При ректальном осмотре определяется плотноэластической консистенции образование, расположенное по средней линии тела за лоном, округлой формы, резко болезненное при пальпации. По обеим сторонам этого образования (гематометра) могут определяться мягкоэластической консистенции образования с нечеткими контурами (гематосальпинксы).

Лечение оперативное — создание искусственного влагалища с подшиванием верхнего края его к матке.

Сочетание аплазии влагалища с аплазией матки. Больная с этим пороком жалуется на аменорею, в дальнейшем на невозможность половой жизни.

Лечение — создание искусственного влагалища.

Удвоение матки и влагалища. Эта аномалия является следствием также врожденного дефекта с нарушением процесса слияния парамезонефрических протоков. Если последние не соединились на всем протяжении, то формируются две матки и два влагалища. При частичном слиянии парамезонефрических протоков возможны различные варианты патологии: две матки, двурогая матка, две шейки матки, два влагалища и т. д. В медицинской помощи нуждаются лица, у которых удвоение матки и влагалища сочетается с атрезией одного влагалища или шейки.

Клиническая картина. С началом менструальной функции в атрезированном влагалище или матке скапливается менструальная кровь. Вторая матка опорожняется обычным образом. Через несколько месяцев после менархе появляются боли внизу живота, которые усиливаются к концу каждой менструации. Пальпируется тугоэластической консистенции образование, тесно прилегающее к матке или расположенное за боковой стенкой влагалища. Нередко гематокольпос второго влагалища ошибочно расценивается как киста продольного протока придатка яичника (гартнерова хода) влагалища.

Лечение. Лечение заключается в рассечении стенки атрезированного влагалища, опорожнении гематокольпоса. При гематометре второй рудиментарной матки — удаление ее. Следует отметить, что наиболее упорные случаи болезненных менструаций зачастую вызываются гематометрой второй рудиментарной матки.

Прогноз. При пороках развития гениталий прогноз зависит от его формы. При атрезии гимена, удвоении матки и влагалища прогноз благоприятный. При аплазии матки и влагалища невозможна генеративная функция. Сомнителен прогноз в случае аплазии влагалища при функционирующей матке. Нередко приходится удалять матку из-за стенозирования вновь созданного влагалища.

ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕВИДНЫЕ ОБРАЗОВАНИЯ

Опухоли и опухолевидные образования половых органов у детей составляют 1,5—4% от общего числа опухолей любой локализации и занимают по частоте 4-е место после новообразований центральной нервной, костной систем и почек. При этом чаще всего встречаются опухоли и опухолевидные образования придатков матки, тогда как у взрослых женщин — опухоли матки, в частности миома. Наблюдаются они преимущественно у детей в возрасте до 6 лет, а также в периоде полового созревания и, несмотря на то что встречаются реже, чем у взрослых женщин, протекают тяжелее и дают более высокий процент смертности. Новообразования всех видов у девочек отличаются более быстрым ростом, чем у женщин.

Опухолевые процессы как доброкачественные, так и злокачественные могут поражать наружные и внутренние половые органы.

Доброкачественные опухоли. На наружных половых органах девочек из доброкачественных образований чаще встречаются гемангиомы и лимфангиомы, кисты на девственной плеве (из продольных протоков придатка яичника), из злокачественных — меланома, рак.

В начальных стадиях новообразования являются случайной находкой. При малейшем подозрении на доброкачественные, а тем более злокачественные процессы наружных гениталий показана немедленная консультация детского гинеколога или онколога.

Лечение. Гемангиомы и лимфангиомы могут рассасываться без вмешательства. Кисты и злокачественные образования гениталий требуют оперативного лечения (при злокачественных процессах с последующим облучением).

Злокачественные опухоли. Во влагалище крайне редко могут возникать фибромы, рак и саркома.

При раке влагалища процесс чаще поражает заднюю стенку, на которой возникает кратерообразная язва или появляются диффузные разрастания. Гистологически это плоскоклеточная форма. Поражение может быть вторичным при раке шейки матки. Появляются скудные бели, иногда с кровью; ранняя диагностика затруднительна, большое значение имеет вагиноскопия в сочетании с кольпоцитологией и гистологическим исследованием ткани, подозрительной на рак.

Для саркомы влагалища характерно очень злокачественное течение, опухоль напоминает виноградную гроздь, которая, увеличиваясь, может выходить за пределы влагалища. Характерны бели с примесью крови. Метастазы при саркоме влагалища наблюдаются в регионарные лимфатические узлы, легкие, позвоночник.

Лечение. При раке влагалища показана лучевая терапия, при саркоме — радикальная операция с удалением матки, большей части влагалища и лимфатических узлов с последующей лучевой терапией.

Опухоли матки. Опухоли матки встречаются редко. Особенно опасен рак матки (шейки и тела). Вначале наблюдаются бели, нередко с гнилостным запахом; в более поздних стадиях — кровянистые выделения; при далеко зашедшем процессе — боли. Для диагноза обязательно проведение вагиноскопии с цитологией мазков, взятых с шейки и из заднего свода, прицельной биопсии.

При раке тела матки основными клиническими симптомами являются обильные жидкие бели, кровянистые выделения различной интенсивности, боли появляются поздно при значительном росте опухоли. Может возникать скопление белей и крови в матке (при их опорожнении через канал шейки матки боли возникают периодически). Постоянные боли обусловлены сдавле-

нием нервных стволов таза опухолевыми инфильтратами. Основное значение в диагностике имеет выскабливание эндометрия, которое следует производить при подозрении на рак и при упорных ювенильных кровотечениях, не поддающихся консервативной терапии.

Лечение. При раке шейки матки I и II стадии показана комбинированная терапия (расширенная экстирпация матки с последующей рентгенотерапией), в III стадии проводится сочетанная лучевая терапия, при раке тела матки лечение оперативное.

Опухоли и опухолевидные образования яичников. Это самая частая локализация новообразований гениталий у детей и подростков. Встречаются кистомы (цилиоэпителиальные и псевдомуцинозные), зрелые тератомы (дермоидные кисты), незрелые тератомы (тератобластомы), дисгерминомы, гормонпродуцирующие опухоли яичников (гранулезоклеточные, текомы, аденобластомы).

Кисты. Это истинные доброкачественные опухоли, растущие за счет пролиферации клеток эпителия и накопления экссудата в кистозной полости. Цилиоэпителиальная кистома выстлана реснитчатым эпителием. У детей и подростков она, как правило, гладкостенная, без сосочковых выростов, растет быстро, бессимптомно. Псевдомуцинозная кистома – эпителиальная опухоль овоидной формы с гладкой капсулой, как правило, многокамерная со слизеобразным содержимым, у детей встречается редко. Выстилающий эпителий однорядный, похож на эпителий канала шейки матки.

Герминогенные опухоли. В детском возрасте чаще встречаются герминогенные опухоли – тератомы и дисгерминомы. Зрелая тератома, как правило, односторонняя опухоль. Среди ее компонентов обнаруживаются продукты дифференцировки всех трех зародышевых листков: волосы, зубы, кожа, жир, челюсти, зачатки глаз, нервная ткань и т. д. Опухоль округлой формы, плотноэластической консистенции, редко превышает в диаметре 10 см.

Тератобластома является злокачественной опухолью, быстро прорастает капсулу, дает метастазы в забрюшинные лимфатические узлы, в головной мозг, печень, легкие.

Дисгерминома (семинома) встречается редко, чаще протекает злокачественно, развивается как в женской, так и в мужской гонаде из недифференцированных клеток на ранних стадиях развития гонад. Величина опухоли различная, быстро растет. Гормональная активность, как правило, не свойственная опухоли, но иногда опухоль может продуцировать андрогены, что обусловливает признаки задержки полового развития: недоразвитие наружных гениталий, задержку развития вторичных половых признаков, позднее наступление менархе. Опухоль часто рецидивирует и рано дает метастазы в отдаленные органы.

Гормонпродуцирующие опухоли яичников. В зависимости от характера гормональной активности эти опухоли могут быть феминизирующими и омужествляющими.

Феминизирующие опухоли (гранулезоклеточная опухоль яичника и текома) бывают различных размеров, иногда достигают значительных (8 – 15 кг). Чаще протекают доброкачественно. Клетки опухоли обладают способностью вырабатывать эстрогены, что определяет клинические симптомы ППС девочек по изосексуальному (женскому) тину. До периода полового созревания характерно появление кровянистых выделений из матки, увеличение ее при незначительном развитии молочных желез и оволосении на лобке. После удаления опухоли симптомы ППС исчезают.

Омужествляющая опухоль (адренобластома) возникает крайне редко из эмбрионального зачатка мужского компонента женской половой железы – из недоразвитых семенных канальцев. Опухоль часто озлокачествляется. Выделе-

ние клетками опухоли андрогенов приводит к дефеминизации и маскулинизации. Дефеминизация выражается в утрате женственности, возникновении аменореи, уменьшении молочных желез. Маскулинизация проявляется оволосением по мужскому типу на лице и теле (гирсутизм), в огрубении голоса, гипертрофии клитора.

Опухолевидные образования яичников, или ретенционные кисты. Эти кисты не являются истинными опухолями. Они возникают вследствие задержки выделения жидкости фолликула. Нередко так называемые фолликулярные, или лютеиновые, кисты возникают у детей и подростков как следствие нарушения функции гипоталамо-гипофизарной области. Кисты яичников представляют собой тонкие и гладкостенные образования, диаметр которых не превышает 3—4 см.

Параовариальные кисты. Это тонкостенные однокамерные образования из надъяичникового придатка (эмбриональный остаток первичной почки). Они располагаются между листками широкой связки, достигают диаметра 15—20 см. Содержимое светлое, прозрачное. Протекают бессимптомно.

Диагноз. Распознавание опухолей и опухолевидных образований яичников у детей нередко затруднено; характерных симптомов не существует, исключая гормонпродуцирующие опухоли, а течение их весьма разнообразно. Затрудняют диагностику и топографические особенности матки и придатков у детей (до 4—6 лет эти органы располагаются в брюшной полости). Опухоль может находиться довольно высоко, выходя за пределы малого таза. Опыт показывает, что новообразования часто не диагностируются еще и потому, что врач забывает о возможности их развития у детей и подростков. Жалобы на боли внизу живота, изменение поведения девочки в любом возрасте требуют ректоабдоминального исследования (после очистительной клизмы и опорожнения мочевого пузыря). В сомнительных случаях исследование проводят под наркозом. Иногда при наличии опухоли яичника устанавливается ошибочный диагноз беременности и девочка попадает в тяжелую психологическую ситуацию. Осмотр детского гинеколога уточняет диагноз.

Надо помнить, что из-за высокого расположения опухоли в брюшной полости и большой подвижности детей может происходить перекрут ножки кисты или кистомы с развитием картины острого живота.

Кроме общепринятых методов, в диагностике опухолей яичника применяют ультразвуковое исследование, газовую рентгенопельвиографию и лапароскопию.

Лечение. Каждая опухоль яичника должна быть удалена. Объем оперативного вмешательства зависит от характера опухоли. При полной уверенности в доброкачественности опухоли надо максимально бережно относиться к яичниковой ткани. Следует помнить, что дальнейшая функция репродуктивной системы женщины в очень большой степени зависит от объема оперативного вмешательства.

Раздел IV

ОСТРЫЕ ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Глава XXV

ОСТРЫЕ ДЕТСКИЕ ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Острые детские инфекционные болезни характеризуются высокой контагиозностью, циклическим течением и способностью оставлять после себя стойкий (пожизненный) иммунитет.

Следует подчеркнуть условность понятия «детские инфекционные болезни», так как каждая из этих инфекций может возникнуть у человека любого возраста. Однако их необычайная заразительность (передача заболевания от одного человека другому) приводит к тому, что большинство людей успевают переболеть ими еще в детском возрасте. Взрослые остаются невосприимчивыми к ним только при наличии приобретенного иммунитета.

Источником заражения является больной человек или здоровый носитель вирулентных штаммов микробов (при некоторых острых инфекциях, исключая детские, источником заражения являются больные животные или животные-носители). Наиболее частый механизм заражения — воздушно-капельный. Возбудитель выделяется с капельками слизи из носоглотки и нижних отделов дыхательных путей и распространяется с током воздуха, оседая на частичках пыли, предметах обихода. Самый вероятный путь заражения — непосредственное общение с больным. Однако при значительной стойкости во внешней среде возбудитель может передаваться путем непрямого контакта, через зараженные предметы окружающей среды. Помимо воздушно-капельного, возможны и другие способы заражения инфекционными болезнями: алиментарный, через воду и трансплацентарным путем.

От момента заражения до клинических проявлений заболевания проходит определенный период, называемый инкубационным. В это время происходит размножение микробов (вирусов) — возбудителей болезни, накапливаются вырабатываемые ими токсины. В ответ на это в организме происходит ряд изменений, не проявляющихся внешне, но выявляемых тонкими методами исследования защитных свойств крови. Длительность этого периода определяется биологической характеристикой и количеством поступившего в организм возбудителя, а также реактивностью зараженного лица. Начало заболевания иногда сопровождается коротким продромальным периодом, т. е. появлением нерезко выраженных неспецифических признаков-предвестников. Сама болезнь характеризуется быстрой сменой (цикличностью) определенных периодов патологического процесса: развития, угасания и реконвалесценции.

Восприимчивость населения к той или иной острой детской инфекции бывает разной, зависит от многих причин и характеризуется индексом или коэффициентом восприимчивости (контагиозным индексом), выражающим отношение числа заболевших этой инфекцией детей к общему числу детей, бывших в контакте с больным. Она может быть поголовной (близкой к 100%), способствуя в таком случае возникновению эпидемий. С целью предотвращения распространения инфекции в каждом случае острого детско-

го инфекционного заболевания проводится комплекс противоэпидемических профилактических мер. При выявлении заболевания в районную санитарно-эпидемическую станцию в течение 24 ч подается карта экстренного извещения по установленной форме. Это дает возможность сотрудникам санитарно-эпидемической службы провести своевременно обследование очага инфекции (места выявления или пребывания больного). Больного немедленно изолируют, так как распространение инфекции в детском коллективе во многом зависит от экспозиции (длительность общения больного со здоровым). С этой целью используют боксы или профильные отделения инфекционных больниц, но иногда изоляцию производят на дому. После удаления больного из коллектива при необходимости, определяемой стойкостью возбудителя, в очаге инфекции проводят заключительную дезинфекцию (в правила обслуживания инфекционных больных включаются меры текущей дезинфекции). Все дети, бывшие в контакте с больными, подлежат карантину, соответствующему сроку инкубационного периода. Срок разобщения (карантина) больного со здоровыми детьми определяется продолжительностью заразного периода.

В нашей стране благодаря комплексу профилактических мероприятий достигнуты большие успехи в борьбе с острыми детскими инфекционными заболеваниями. Эти мероприятия включают плановую активную иммунизацию детского населения, значительное улучшение жилищных условий, выработку и осуществление плана оздоровления детей, санитарно-гигиенический надзор за организацией общественного питания и торговли, проведение санитарно-просветительной работы, повышение культурного уровня населения. В результате были ликвидированы эпидемии острых инфекционных заболеваний. В настоящее время отмечаются лишь небольшие вспышки некоторых из них или регистрируются только спорадические случаи. Менее четко выявляется известная периодичность повышения числа инфекционных болезней (эпидемий), обусловленная величиной иммунной прослойки.

Активная иммунизация детского населения (см. календарь профилактических прививок) проводится как живой ослабленной или убитой нагреванием и другими способами культурой, так и обезвреженным бактериальным токсином (анатоксином) путем подкожного, накожного их введения или приемом внутрь. Используются и ассоциированные вакцины, содержащие одновременно антигены возбудителей нескольких заболеваний. Иногда они комбинируются еще и с анатоксином (коклюшно-дифтерийно-столбнячная вакцина). Вакцинация рассчитана на выработку организмом антибактериальных (антитоксических) антител. Успешность активной иммунизации зависит от полноценности антигена, а также от соблюдения всех правил ее проведения (метода и сроков проведения вакцинации и последующей ревакцинации) и учета имеющихся к этому показаний и противопоказаний.

При явном или возможном заражении некоторыми инфекциями непривитых детей с целью предупреждения заболевания проводится пассивная иммунизация, т. е. введение препаратов, содержащих готовые антитела. При этом используется иммуноглобулин, приготовляемый из человеческой сыворотки. Для лечения используют также сыворотку, содержащую антитела против бактериальных токсинов (антитоксическая сыворотка).

ОСТРЫЕ РЕСПИРАТОРНЫЕ ВИРУСНЫЕ ИНФЕКЦИИ

Группа острых респираторных заболеваний характеризуется поражением различных отделов дыхательного тракта, интоксикацией, присоединением бактериальных осложнений.

Острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ) являются наиболее частыми заболеваниями детей, составляя в периоды эпидемических вспышек

до 60—70% и более всех обращений в поликлинику. Перенесенные ОРВИ, как правило, не оставляют после себя длительного и стойкого иммунитета. Это обстоятельство, а также большое число серотипов возбудителей ОРВИ и отсутствие перекрестного иммунитета определяют возможность развития ОРВИ у одного и того же ребенка несколько раз в году. Особенно подвержены ОРВИ дети раннего возраста, которые встречаются с вирусами впервые. Повторные ОРВИ в некоторых случаях ведут к снижению общей сопротивляемости организма ребенка, развитию транзиторных иммунодефицитных состояний и создают условия для возникновения острых и затяжных пневмоний, а в последующем и хронических заболеваний. Присоединение ОРВИ к тому или иному хроническому заболеванию способствует его обострению и более тяжелому течению.

Этиология. Возбудителями заболеваний этой группы могут быть вирусы гриппа (серотипы А и В), парагриппа 4-го серотипа, аденовирусы (известно более 30 серотипов), респираторно-синцитиальные (РС) вирусы, риновирусы (более 100 серотипов), энтеровирусы различных серотипов. В ряде случаев причиной патологического процесса является ассоциация вирусов. Возбудители ОРВИ, за исключением аденовирусов и энтеровирусов, неустойчивы во внешней среде. Размеры их колеблются от 250—150 мкм (вирус парагриппа) до 30—15 мкм (риновирусы, относящиеся к группе пикорнавирусов). Вирусы гриппа, парагриппа, РС-вирусы содержат в своей структуре рибонуклеиновую кислоту (РНК), выращиваются в культуре ткани. Аденовирусы содержат дезоксирибонуклеиновую кислоту (ДРНК), обладают цитопатогенным действием в культуре ткани человека и некоторых млекопитающих, локализуются внутри ядра.

Эпидемиология. Источником заражения является больной человек или вирусоноситель. Распространение респираторной вирусной инфекции происходит воздушно-капельным путем. Входными воротами большей частью являются слизистая оболочка ротоглотки, а также слизистые оболочки ряда других отделов дыхательного тракта. Ряд серотипов адено- и энтеровирусов проникает в организм через слизистую оболочку кишечного тракта. Наибольшая заболеваемость наблюдается в холодное время года. Парагрипп чаще всего возникает в переходный период между зимой и весной, РС-вирусная инфекция в конце декабря — начале января, что нередко совпадает с эпидемией гриппа, хотя спорадические случаи регистрируются в течение круглого года. Энтеровирусные заболевания могут регистрироваться как зимой, так и летом.

Патогенез и патологическая анатомия. Внедрившись в клетку хозяина, вирус в результате репродукции подвергает ее деструкции с дальнейшим вовлечением в процесс соседних клеток. Помимо деструкции, под влиянием могут возникать клеточная инфильтрация, отек, дегенеративные процессы. Каждая из вирусных инфекций имеет специфические черты патогенеза, однако можно выделить его общие фазы: 1) репродукция вирусов в чувствительных клетках; 2) вирусемия; 3) поражение различных органов и систем, в первую очередь органов дыхания; 4) бактериальные осложнения; 5) обратное развитие патологического процесса.

Клиническая картина. Клинические проявления ОРВИ настолько характерны, что позволяют поставить диагноз без дополнительных исследований. В группе ОРВИ особенно важное значение имеет грипп вследствие большой распространенности и тяжести течения. Основная масса больных гриппом детей, как и взрослых, наблюдается во время эпидемических вспышек и пандемий. Клиническая картина мало отличается при обоих серотипах. В типичных случаях как у маленьких детей, так и у детей старшего возраста грипп начинается остро с симптомов интоксикации и максимального подъема температуры в течение первых суток болезни. У детей раннего возраста интоксика-

ция проявляется вялостью, адинамией, ухудшением аппетита, у более старших детей – головной болью, снижением активности, иногда рвотой, менингеальными признаками. Катаральные явления в разгар болезни обычно нерезко выражены и ограничиваются умеренным серозным ринитом, незначительной гиперемией зева в области дужек, иногда с цианотичным оттенком, невыраженным фарингитом. Весьма характерными симптомами этого периода болезни являются склерит, носовые кровотечения, свидетельствующие о сосудистых изменениях. Как правило, у большинства больных в разгар болезни отмечаются тахикардия, соответствующая подъему температуры, умеренное приглушение тонов сердца, в отдельных случаях – увеличение печени. Состояние больных улучшается с 3–4-го дня болезни: температура падает литически, интоксикация заметно ослабевает, катаральные явления могут сохраняться или даже несколько усиливаться. Общая продолжительность неосложненного гриппа – 7–10 дней, у ослабленных детей и с сопутствующими хроническими заболеваниями – $2-2^1/_2$ нед. Характерной чертой гриппа является длительная астенизация в период реконвалесценции.

Парагрипп начинается остро или реже развивается постепенно. Появляются покашливание, небольшой насморк, повышение температуры тела до субфебрильной. Затем все симптомы нарастают, развиваются интоксикация, ларинготрахеит и бронхит. Последние нередко принимают затяжное течение. Дети старшего возраста жалуются на ощущение саднения и боли за грудиной при кашле, дети младшего возраста – на осиплость голоса и лающий с металлическим оттенком кашель.

Аденовирусная инфекция отличается длительным рецидивирующим течением, в некоторых случаях с большим латентным периодом. Чаще всего поражается область ротоглотки. Для некоторых серотипов (3 и 7) характерны симптомокомплекс, включающий повышение температуры, фарингит, конъюнктивит (иногда с пленками) и так называемая фарингоконъюнктивальная лихорадка (ФКЛ). Аденовирусной инфекции свойственна генерализация процесса с вовлечением в него паренхиматозных органов. При энтеральном пути заражения может возникать значительная реакция мезентериальных лимфатических узлов. Нижние отделы респираторного тракта при этой инфекции поражаются относительно редко.

Респираторно-синцитиальная вирусная (РС-вирусная) инфекция считается наиболее важной причиной поражения нижних отделов дыхательных путей, особенно у детей раннего возраста. Вирус получил свое название вследствие способности образовывать клеточный синцитий в культуре ткани. Он может проникать в организм ребенка не только через слизистую оболочку носоротоглотки, но и непосредственно через слизистую мелких бронхов и бронхиол, что клинически проявляется в виде диффузного бронхобронхиолита. Как правило, интоксикация и ринит выражены нерезко, лихорадка не достигает высоких цифр. В большинстве случаев общая продолжительность заболевания составляет 10–12 дней, но у части детей процесс принимает затяжное течение с повторными рецидивами бронхо-бронхиолита, на фоне которых можно установить наличие РС-вируса или его антигена.

Риновирусная инфекция сопровождается обильным серозно-слизистым отделяемым из носа и протекает без выраженной интоксикации и повышения температуры. До открытия риновирусов и их клинического изучения заболевания этой этиологии диагностировались как «катар верхних дыхательных путей», «простой насморк», «сезонный катар». Без сочетания риновирусной инфекции с другими ОРВИ поражение нижних дыхательных путей наблюдается редко.

Некоторые заболевания группы ОРВИ могут быть обусловлены энтеро-

Клиническая характеристика различных ОРВИ

Таблица 26

	Грипп	Парагрипп	Аденовирусная инфекция (ФКЛ)	РС-вирусная инфекция	Риновирусная инфекция	Энтеровирусная инфекция
Начало болезни	Острое	Острое, иногда подострое	Острое	Подострое	Подострое	Подострое
Интоксикация	Резкая	Нерезкая	Резкая	Нерезкая	Может отсутствовать	Может отсутствовать
Температура тела	Высокая	Субфебрильная	Высокая	Субфебрильная	Часто отсутствует	Может отсутствовать
Типичный респираторный синдром	Умеренный ринит, фарингит	Ларингит, трахеит	Фарингит	Бронхобронхиолит	Ринит	Ринит
Поражение глаз	Склерит	Нет	Конъюнктивит	Нет	Нет	Нет
Течение	Острое	Острое	Нередко длительное, волнообразное	Острое, может быть затяжным	Острое	Острое

вирусами типа Коксаки А21, ЭХО8 и др. Клиническая картина энтеровирусной инфекции сходна с таковой при риновирусной инфекции, но в отличие от последней она нередко сопровождается болями в животе, разжиженным стулом, тошнотой. Возможны и другие проявления энтеровирусной инфекции: серозный менингит, экзантема, герпетическая ангина, приступообразные боли в животе, напоминающие острый аппендицит.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Наиболее существенные клинические симптомы различных ОРВИ приведены в табл. 26. Их особенности зависят от таких факторов, как возраст ребенка, преморбидный фон, сочетание вирусных инфекций, возможность развития субклинических форм болезни, а также от осложнений, что в значительной степени затрудняет этиологическую диагностику ОРВИ, особенно в спорадических случаях. В связи с этим в широкой педиатрической практике считается закономерным общегрупповой диагноз «острая респираторная вирусная инфекция» с выделением, однако, случаев гриппа.

Лабораторное подтверждение этиологического диагноза с использованием вирусологических методов обследования очень важно во время эпидемий гриппа и при подъемах заболеваемости в организованных детских коллективах. Этиологическая роль того или иного вируса наиболее точно может быть установлена путем изоляции вируса на чувствительной культуре ткани. Ценные сведения получают и при серологическом исследовании (реакция связывания комплемента, реакция нейтрализации и др.) парных сывороток крови, проводимом с интервалом в 7—14 дней. Несмотря на большую информативность, эти методы диагностики не удовлетворяют клиницистов, так как результаты исследований можно получить спустя длительное время после взятия материала. Вследствие этого в клинической практике чаще всего прибегают к иммунофлюоресцентному экспресс-методу обнаружения антигена респираторных вирусов в цилиндрическом эпителии носовых ходов. Ответ может быть получен через 3—4 ч после взятия слизи из носа.

Дифференциальный диагноз ОРВИ проводится с продромальным периодом кори, катаральными предвестниками бронхиальной астмы и других аллергозов, гриппоподобными проявлениями ряда хронических заболеваний (лейкоза, туберкулеза). Тяжелые спорадические формы гриппа следует дифференцировать от различных форм менингита и менингоэнцефалита (в таких случаях решающее значение имеют результаты спинномозговой пункции), тифо-паратифозных заболеваний, крупозной пневмонии, сепсиса, малярии. Фарингоконъюнктивальную лихорадку, сопровождающуюся фибринозными наложениями, следует отграничивать от дифтерийного поражения конъюнктивы. Как и при других инфекционных заболеваниях, постановке правильного диагноза наряду с клиническими и лабораторными данными помогает уточнение эпидемиологической ситуации.

Осложнения. Одним из частых осложнений ОРВИ является пневмония, которая, согласно современной точке зрения, обусловлена в основном смешанной вирусной и бактериальной инфекцией — грамположительной и грамотрицательной. В подавляющем большинстве случаев пневмония имеет характер мелкоочагового инфильтративного процесса, развившегося на фоне бронхита или бронхо-бронхиолита, но может быть сегментарной, полисегментарной и даже долевой, особенно при гриппозной инфекции. О присоединении пневмонии к ОРВИ следует думать при ухудшении общего состояния ребенка, повышении температуры, появлении симптомов дыхательной недостаточности и мелких влажных хрипов в легких, определяемых локально. Однако часть пневмоний протекает и без этих типичных признаков, поэтому при возникшем подозрении необходимо как можно раньше провести рентгенологическое исследование ребенка. Существенным подспорьем в диагностике пневмонии при ОРВИ служат также изменения периферической крови (лейкоцитоз, сдвиг в лейкоцитарной формуле влево, повышение СОЭ), выявляемые при исследовании ее в динамике. При неблагоприятном течении пневмонии возможно развитие деструктивного процесса в легком, при повторных пневмониях — пневмосклероза. Особо следует отметить тяжелое течение геморрагической пневмонии, возникающей при гриппе. Она характеризуется неуклонно прогрессирующим течением и в большинстве случаев оканчивается летально.

К числу других частых осложнений относятся бронхиты, бронхиолиты, бронхо-бронхиолиты. В отличие от пневмонии часть из них может быть чисто вирусной этиологии, главным образом РС-вирусной и парагриппозной. Тем не менее на фоне вирусной инфекции, особенно у детей раннего возраста, как правило, отмечается развитие бактериальной флоры. Различить вирусные и вирусно-бактериальные поражения бронхиального тракта по клинической картине весьма трудно. Принято считать, что для вирусного процесса более характерно присоединение к симптомам бронхита и особенно бронхиолита бронхоспастического (обструктивного, астматического) компонента, возникающего вследствие бронхореи, отека слизистой оболочки бронхиол и спазма гладкой мускулатуры. Обструктивный бронхит протекает относительно кратковременно (4—7 дней) или принимает затяжное рецидивирующее течение (3—4 нед и более). Степень бронхиальной обструкции колеблется от легкой до тяжелой, с гиповентиляцией, гиперкапнией, респираторным и в некоторых случаях метаболическим ацидозом. По клинической картине тяжелые формы бронхиальной обструкции со свистящим дыханием напоминают приступ бронхиальной астмы. Чаще всего такое осложнение наблюдается у детей первых 3 лет жизни, вирусологическое исследование в большинстве подобных случаев выявляет РС-вирусную инфекцию.

В основе такого осложнения ОРВИ, как острый стеноз гортани (синдром крупа), лежат отек и инфильтрация истинных голосовых связок и подсвязочного пространства, что вызывает осиплость голоса, грубый лающий кашель

и обструкцию воздухоносных путей. Ведущим признаком крупа является инспираторная одышка на фоне ларингита. Вначале одышка непостоянная (I стадия острого стеноза гортани), затем при неблагоприятном его течении она становится стойкой, нарастающей интенсивности, с развитием шумного дыхания и участием вспомогательных мышц и втяжением яремной ямки (II стадия). При дальнейшем ухудшении состояния ребенка в акт дыхания включается вся дыхательная мускулатура, появляется цианоз носогубного треугольника, возникают изменения со стороны жизненно важных органов. Вследствие резкого утомления ребенок как бы успокаивается. На этой стадии острого стеноза гортани внезапно может наступить летальный исход. Продолжительность перехода от одной стадии болезни к другой бывает самой различной — от нескольких часов до суток. Очень характерно ухудшение состояния больного к вечеру и особенно ночью. Вирусологические исследования показали, что острый стеноз гортани возникает при любой ОРВИ, но, как правило, число тяжелых случаев синдрома крупа резко возрастает в периоды гриппозных эпидемий. В другое время этот синдром обычно обусловлен парагриппом.

Нередко ОРВИ осложняются присоединением отита, лакунарной и фолликулярной ангин, обострением хронического тонзиллита, заболеваниями придаточных пазух носа, что чаще возникает при затянувшемся течении ОРВИ, но может быть и в числе первых проявлений болезни. В свою очередь именно заболевания ЛОР-органов и прежде всего хронический тонзиллит облегчают возникновение ОРВИ и приводят к более длительному и неблагоприятному их течению.

ОРВИ у детей любого возраста могут протекать с такими осложнениями, как инфекция мочевых путей, желудочно-кишечные расстройства, миокардит, менингоэнцефалит, острый и подострый панкреатит. По мнению ряда хирургов, часть случаев острой кишечной непроходимости у детей связана с резким увеличением мезентериальных лимфатических узлов при генерализованной аденовирусной инфекции.

Лечение. Терапия неосложненных ОРВИ из-за отсутствия специфических противовирусных средств проводится в основном посиндромно.

Для уменьшения интоксикации детям назначаются обильное питье, витамины всех групп, особенно витамин С, в более тяжелых случаях — инфузионная терапия (глюкоза, кровезаменители). При высокой лихорадке и при плохой переносимости ее ребенком рекомендуются охлаждающие процедуры, жаропонижающие средства (анальгин, ацетилсалициловая кислота, амидопирин) внутрь или ректально, в тяжелых случаях — внутримышечно. В течение лихорадочного периода больной должен соблюдать постельный режим с постепенным расширением его по мере улучшения его состояния. Необходимо следить за состоянием сердечно-сосудистой системы, функцией других органов, физиологическими отправлениями. Как правило, при неосложненных ОРВИ антибиотики и сульфаниламиды не показаны, но детям раннего возраста ввиду трудности распознавания у них ряда осложнений рекомендуется введение тех или иных антибактериальных препаратов с первых же дней болезни. В последнее время при аденовирусной инфекции с успехом используется дезоксирибонуклеаза (несколько раз в день закапывается по 3—4 капли в глаза и нос).

Терапия пневмоний, бронхитов и других осложнений ОРВИ осуществляется по общим правилам. При обструктивном бронхите со спастическим компонентом (так называемым астматическим синдромом) лечение проводится по тем же принципам, что и при приступах бронхиальной астмы, — с обязательным включением бронхолитиков. К назначению антибиотиков детям этой группы следует подходить с большой осторожностью, учитывая возможное участие в патогенезе бронхоспазма аллергических факторов.

Особого внимания и обязательного наблюдения в динамике требуют больные с острым стенозом гортани. Терапевтические мероприятия на ранних стадиях этого осложнения должны быть направлены на то, чтобы успокоить ребенка, уменьшить отек и снять мышечный спазм гортани. С этой целью широко используются седативные средства, отвлекающие процедуры (ножные ванны с горячей водой, горчицей и др.), спазмолитики, при высокой температуре — жаропонижающие и антибактериальные препараты. В более тяжелых случаях показано внутримышечное введение гидрокортизона. Дети с более поздними стадиями крупа нередко требуют наблюдения в условиях реанимационного отделения, в некоторых случаях приходится прибегать к оперативному вмешательству.

Профилактика. В настоящее время основу профилактики заболеваний этой группы составляют соблюдение правил противоэпидемического режима, санация хронических очагов инфекции, в первую очередь в ЛОР-органах, повышение сопротивляемости организма и организация правильного режима для ребенка. Противоэпидемические мероприятия включают прежде всего, возможно, раннюю изоляцию больных, в том числе и взрослых, соблюдение правил гигиены в быту, тщательное систематическое проветривание помещений, где находится больной. Реконвалесценты допускаются в детские учреждения не ранее чем через 7 дней от начала болезни, а при наличии осложнений — после полного их излечения. При вспышке ОРВИ в закрытых детских учреждениях и стационарах и при отсутствии возможности изолировать каждого заболевшего детей при размещении следует группировать в соответствии с этиологическим диагнозом ОРВИ. При несоблюдении этого условия возникают так называемые перекрестные инфекции, течение которых обычно бывает более тяжелым, чем при первоначальном заболевании ОРВИ. Определенный профилактический эффект достигается при применении в период подъема заболеваемости ОРВИ ультрафиолетового облучения.

Санация инфекционных очагов является одним из эффективных путей снижения заболеваемости ОРВИ. Своевременное проведение комплекса как терапевтических, так и хирургических мероприятий значительно повышает общую сопротивляемость организма ребенка, а также снижает местную восприимчивость к ОРВИ в области входных ворот (при заболеваниях ЛОР-органов). Этому же способствует система оздоровительных мер, включая водные процедуры, солнечные, воздушные, соленые ванны. Основное их назначение состоит в своего рода тренировке сосудов, что в свою очередь обеспечивает повышение местного иммунитета. Следует подчеркнуть необходимость индивидуального подхода к назначению указанных мер воздействия, постоянного врачебного контроля за их эффективностью.

Важное место в профилактике ОРВИ занимают организация правильного режима ребенка со строгим чередованием нагрузки и отдыха, занятия физкультурой, даже по ограниченной программе. Следует иметь в виду, что, хотя в основе заболеваний данной группы лежит инфицирование респираторными вирусами, нельзя полностью игнорировать и значение переохлаждения, особенно для незакаленных детей. Этот фактор должен быть всегда в центре внимания при планировании всех элементов профилактических мероприятий.

Специфическая профилактика ОРВИ пока не имеет практического применения.

КОРЬ (MORBILLI)

Корь — острое высококонтагиозное заболевание, сопровождающееся лихорадкой, воспалением слизистых оболочек, сыпью.

На протяжении столетий корь была самым распространенным заболеванием на земном шаре. Еще сравнительно недавно, 20—30 лет тому назад, за-

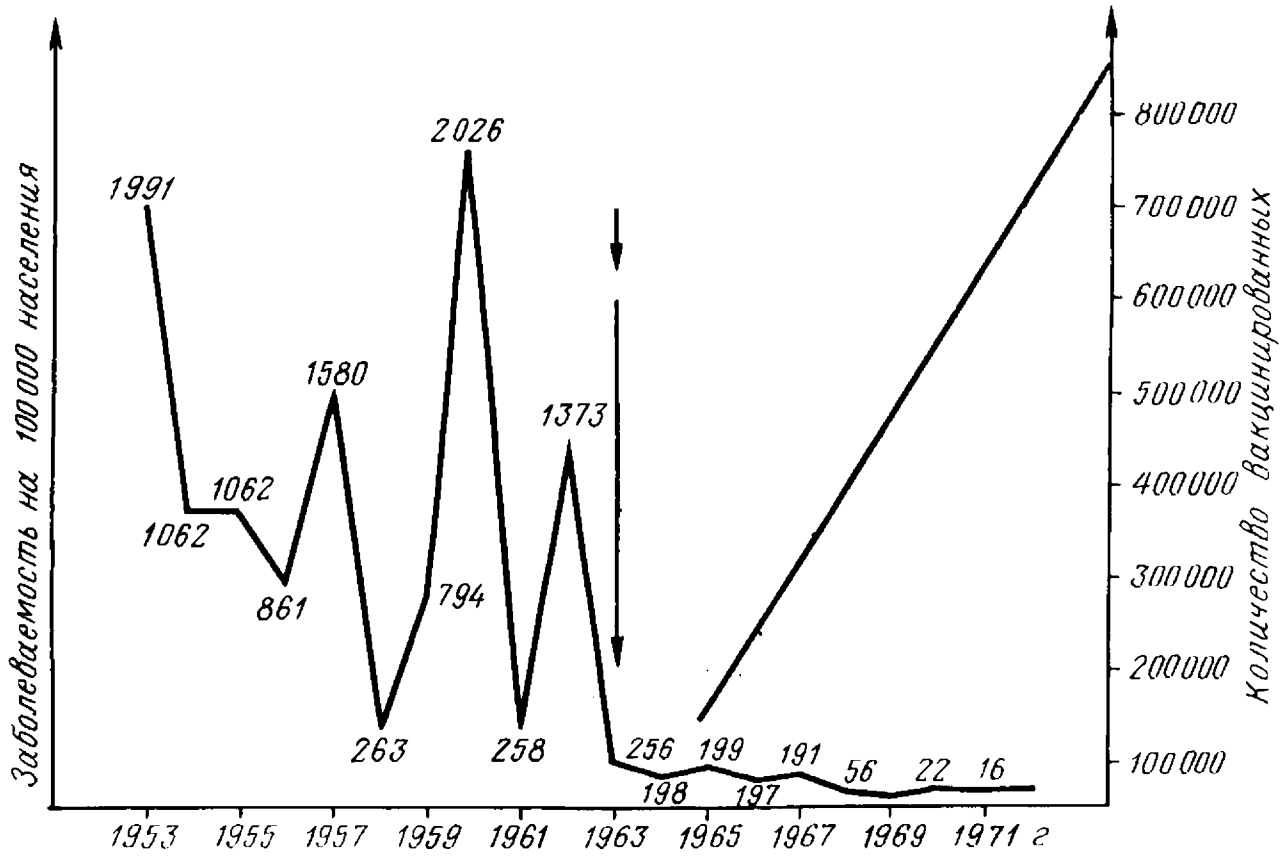


Рис. 96. Заболеваемость корью. Стрелками обозначено начало вакцинации. Синяя линия – число вакцинированных [по Кузьмичевой А. Т. и др., 1978].

болеваемость корью в отдельные годы составляла 1000—2000 на 100 000 населения, болели преимущественно дети. Больничная летальность в начале XX столетия была высокая – более 20%. С введением в практику пассивной иммунизации противокоревой сывороткой и гамма-глобулином, а также сульфаниламидных препаратов и антибиотиков корь стала менее опасной инфекцией. Больничная летальность с 1938 по 1966 г. уменьшилась в Москве в 965 раз, составив в 1966 г. 0,004%. В настоящее время в большинстве городов Советского Союза летальность при кори отсутствует. Немаловажную роль при этом сыграли такие факторы, как повышение жизненного уровня населения и улучшение физического состояния детей.

Благодаря массовой активной иммунизации против кори, проводимой в СССР, резко снизилась заболеваемость (рис. 96), изменился и возрастной состав больных, среди которых повысился удельный вес детей старшего возраста, подростков, взрослых, т. е. тех, кто не подвергался иммунизации и не болел ранее.

В развивающихся странах при наличии тяжелых расстройств питания у детей раннего возраста и отсутствии плановой вакцинации сохраняется высокая заболеваемость корью, нередко наблюдаются тяжелые осложнения и смертельные исходы.

Этиология. Возбудитель кори относится к группе миксовирусов, при электронно-микроскопическом исследовании имеет вид сферических образований размером 120—250 нмкм, в своей структуре содержит РНК.

Предполагается, что мутантные формы вируса при персистировании, наступающем в связи с дефектами иммунной системы, приводят к тяжелому и прогрессирующему поражению нервной системы, которое по своим эпидемиологическим и клиническим проявлениям не имеет ничего общего с тем острым инфекционным заболеванием, которое известно как корь. Речь идет о подостром склерозирующем панэнцефалите (ПСПЭ) и рассеянном склерозе (РС), при которых в крови и спинномозговой жидкости больных обнаруживаются противокоревые антитела в высоких титрах, а из мозговой ткани

умерших выделяется вирус, по своим иммунологическим свойствам аналогичный вирусу кори. Однако обнаружение противокоревых антител в высоких титрах при ряде других заболеваний (системная красная волчанка, системная склеродермия, ревматоидный артрит) заставляет думать, что при подостром склерозирующем панэнцефалите и рассеянном склерозе вирус кори не единственный этиологический фактор, а высокие титры противокоревых антител следует рассматривать как признак своеобразного иммунного ответа.

Эпидемиология. Источником инфекции является больной корью в течение всего катарального периода и в первые 5 дней с начала высыпания. Более продолжительный срок заразительности (до 10-го дня с начала высыпания) установлен в случаях, осложнившихся пневмонией. Вирус содержится в микроскопически малых частицах слизи носоглотки, дыхательных путей, которые легко рассеиваются вокруг больного, особенно при кашле и чиханье.

Возбудитель нестоек. Он легко гибнет под влиянием естественных факторов внешней среды, при проветривании помещений, а на открытом воздухе быстро рассеивается до ничтожно малых концентраций. В связи с этим передача инфекции через третьих лиц, предметы ухода, одежду и игрушки практически не наблюдается. Наряду с малой стойкостью характерна летучесть вируса, т. е. возможность его распространения с потоком воздуха в соседние помещения и с нижних этажей на верхние, через замочные скважины, щели, зазоры вокруг отопительных труб и т. д. Поэтому разобщение больных корью и не болевших ею представляет большие трудности. В условиях многопрофильной больницы для этого необходим мельцеровский бокс, в коревом стационаре – полная изоляция от больных с другими заболеваниями (отдельный вход, замазка и проклейка всех зазоров и щелей между помещениями и т. д.). При возникновении кори в детском коллективе или семье контактными считаются не только дети, находившиеся с больным в одной палате (комнате), но и все те, кто был в сообщающихся с этой палатой (квартирой) помещениях.

Восприимчивость к кори необычайно высока среди не болевших ею лиц любого возраста, кроме детей первых 6 мес (особенно до 3 мес), обладающих пассивным иммунитетом, полученным от матери внутриутробно и при грудном вскармливании.

После кори вырабатывается прочный иммунитет, выявляемый реакциями торможения гемагглютинации (РТГА), нейтрализации (РН) и связывания комплемента (РСК). Повторные заболевания наблюдаются крайне редко, в основном после митигированной кори или у детей, перенесших корь в раннем детстве, и у ослабленных детей.

Патогенез и патологическая анатомия. Входными воротами для вируса являются слизистые оболочки верхних дыхательных путей и, возможно, конъюнктивы. С первых дней инкубационного периода возникает вирусемия, постепенно нарастающая вплоть до начала заболевания. Эта динамика вирусемии отражает свойственные кори патогенетические закономерности: первоначальную фиксацию и репродукцию вируса в лимфатических узлах вблизи входных ворот, последующее гематогенное распространение вируса и его воздействие на лимфоидные и ретикулогистиоцитарные элементы всех органов и систем. Следующая за этим клинически выраженная воспалительная реакция слизистых оболочек начинается на месте входных ворот (катаральный период болезни). Генерализация инфекционного процесса, наступающая в период сыпи, проявляется гнездным дерматитом, нарушениями со стороны ЦНС, органов дыхания, пищеварения и др.

Патологические изменения при неосложненной кори изучены в эксперименте на обезьянах, ибо среди детей летальность от чистой коревой инфекции практически не наблюдается (М. А. Скворцов). Установлено, что под

влиянием вируса возникает свойственное кори системное поражение лимфоидной и ретикулогистиоцитарной ткани с образованием гигантских многоядерных клеток и синтициальных структур, аналогичных тем, которые наблюдаются при культивировании коревого вируса in vitro. Специфичность указанного цитопатогенного эффекта в культуре ткани подтверждается его угасанием при добавлении в питательную среду сыворотки переболевших корью лиц.

Отличительной чертой патологоанатомической характеристики осложненного коревого процесса является склонность его поражать подлежащие ткани, не ограничиваясь слизистой оболочкой. Например, при поражении бронхов выявляется не просто катаральный бронхит, а мезо- и перибронхит.

Клиническая картина. С момента заражения до начала заболевания в типичных случаях проходит от 7 до 17 дней. Инкубационный период может удлиняться при сочетании кори с каким-либо другим инфекционным заболеванием, а также при митигированной кори (см. ниже).

В клинической картине выделяют три периода: катаральный (продромальный), период сыпи и период пигментации (реконвалесценции).

Катаральный период продолжается 5—6 дней. Самочувствие больного нарушается, появляются более или менее выраженная лихорадка, кашель, насморк, конъюнктивит, имеются гиперемия и отечность слизистой оболочки глотки, немного увеличиваются шейные лимфатические узлы, в легких выслушиваются сухие хрипы. Кашель нередко бывает сухим, мучительным (трахеальным), возможно навязчивое чиханье. Клиническая картина в этом периоде очень напоминает острое респираторное заболевание. Через 2—3 дня на небе появляется коревая энантема — мелкие розовые элементы, которые становятся едва различимыми в последующие дни на фоне яркой гиперемии слизистых оболочек глотки и полости рта. Почти одновременно с энантемой на слизистой оболочке щек, близ малых коренных зубов, можно выявить патогномоничный признак кори — множество точечных белесоватых участков, представляющих собой фокусы дегенерации, некроза и ороговения эпителия под влиянием коревого вируса. Такие же изменения бывают нередко в переходной складке, на слизистой оболочке губ, десен. Этот симптом впервые описали независимо друг от друга псковский врач А. П. Бельский (1890), основоположник отечественной педиатрии Н. Ф. Филатов (1895) и американский врач Коплик (1896). Пятна Бельского — Филатова — Коплика сохраняются до начала высыпания, затем становятся все менее заметными и исчезают, оставляя после себя шероховатость слизистой оболочки (отрубевидное шелушение слизистой оболочки рта, по Н. Ф. Филатову). В конце катарального периода температура тела нередко снижается. При тщательном осмотре кожных покровов у ряда больных можно обнаружить так называемую продромальную сыпь — едва заметные единичные мелкие бледно-розовые пятнисто-папулезные элементы на лице, шее и туловище.

Период сыпи характеризуется значительно большей выраженностью катаральных явлений по сравнению с предыдущими днями болезни. Лицо ребенка одутловатое с опухшими веками, отмечается светобоязнь, слезотечение, усиливается насморк, кашель, явления бронхита. После наметившегося в конце катарального периода снижения температуры тела наблюдается новый высокий подъем до 39—41 °С, состояние больного значительно ухудшается, отмечаются вялость, сонливость, отказ от еды, диарея, в тяжелых случаях — бред и галлюцинации. На коже лица появляется сыпь, первые ее элементы располагаются на лбу и за ушами.

Коревая сыпь имеет пятнисто-папулезный характер, величина отдельных элементов от 2—3 до 4—5 мм в диаметре. При нарастании высыпания отдельные пятна и папулы сливаются между собой, образуя более крупные эле-

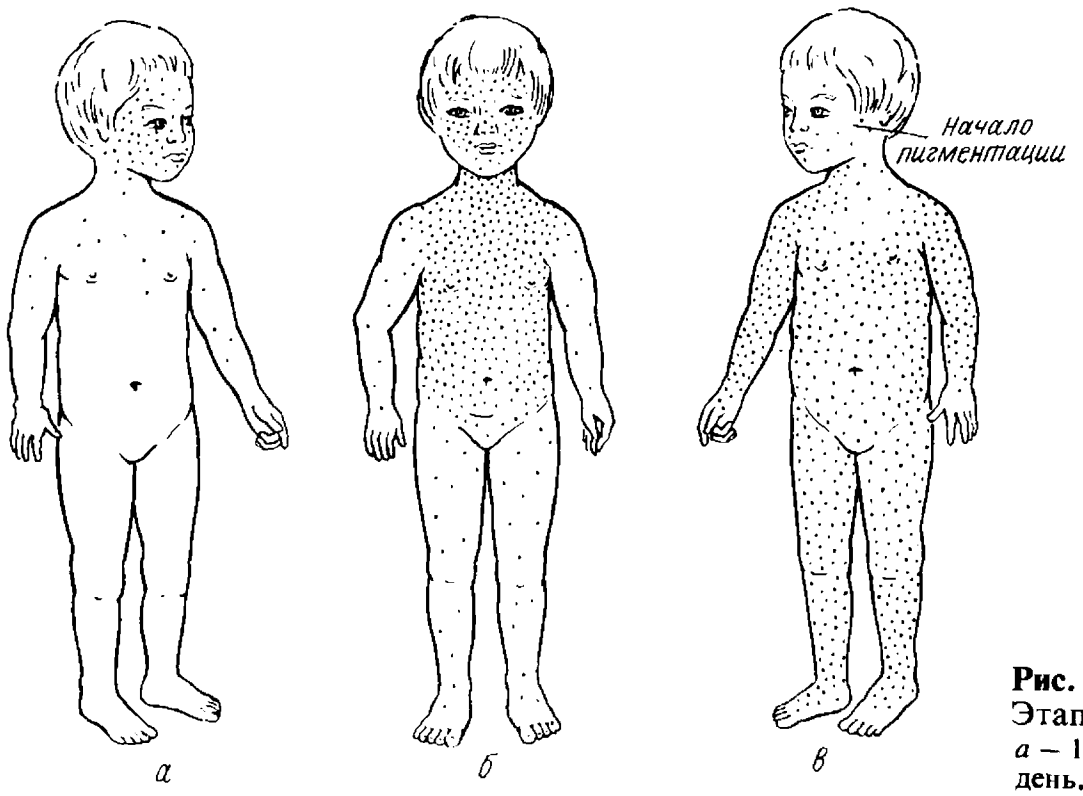


Рис. 97.
Этапность высыпания при кори *а* – 1-й день; *б* – 2-й день; *в* – 3-й день.

менты с мелкофестончатыми очертаниями. Крупные макулопапулезные элементы нередко вновь сливаются. Фон свободных от сыпи участков кожи не изменен. Для кори характерна этапность высыпания (рис. 97). Сыпь в течение 3 дней постепенно распространяется сверху вниз. В 1-й день она преобладает на лице (рис. 98), на 2-й день становится обильной на туловище и руках, к 3-му дню покрывает все тело.

Через 3 дня каждый элемент сыпи начинает угасать. При этом исчезает папулезный ее характер, менее яркой становится окраска. В связи с этим сыпь с 3-го дня после появления выглядит неоднородной: при наличии свежих ярких пятнисто-папулезных элементов на туловище и конечностях видны первые элементы пигментации на лице. Это участки буровато-цианотичной окраски, не возвышающиеся над уровнем кожи и не исчезающие при ее растягивании. Морфологическая основа коревой сыпи – очаговые периваскулярные инфильтраты, состоящие из гистиоцитарных и лимфоидных клеток. Они возникают под действием коревого вируса. В местах образования гранулем выражены экссудация, диапедез эритроцитов с последующими превращениями гемоглобина в гемосидерин, гематоидин и билирубин (клинически проявляется «пигментацией» сыпи). Доказательством того, что именно коревой вирус вызывает появление специфической сыпи, служит феномен Дебре (отсутствие сыпи на тех участках кожи, где была введена предварительно противокоревая сыворотка).

Период пигментации (реконвалесценции). При типичном неосложненном течении кори к 3–4-му дню от начала высыпания намечается улучшение состояния. Нормализуется температура тела, уменьшаются катаральные явления, постепенно угасает сыпь, оставляя пигментацию на месте наиболее ярких элементов. К 5-му дню от начала высыпания все элементы сыпи либо исчезают, либо замещаются пигментацией. В это время у многих больных бывает мелкое отрубевидное шелушение (как следствие деструкции эпидермиса) при распространении воспалительного процесса на зародышевый слой кожи. В период реконвалесценции отмечаются выраженная астенизация, повышенная утомляемость, раздражительность, сонливость, снижение сопротивляемости к воздействию бактериальной флоры.

В течении болезни, как правило, наблюдается лейкопения. Изменения в формуле крови менее определенны, нередко отмечаются сдвиг влево, ней-

трофилез, реже – лимфоцитоз. СОЭ немного повышена. На высоте высыпания возможна тромбоцитопения.

По характеру течения корь делится на типичную и атипичную (злокачественного течения, абортивную). В соответствии с клинической выраженностью выделяют легкую, среднетяжелую и тяжелую формы, а также митигированную (ослабленную) корь. Чаще всего встречаются среднетяжелые формы. При тяжелой форме отмечаются гипертермия, адинамия, нарушение сознания, сердечно-сосудистые расстройства, диарея.

Митигированная корь существенно отличается от типичной. Она наблюдается в тех случаях, когда после контакта с корью ребенку был введен с профилактической целью гамма-глобулин или если заражение корью случайно совпало с переливанием крови, плазмы. При митигированной кори инкубационный период удлиняется до 21 дня, периоды сыпи и катаральный укорочены примерно в 2 раза. Все симптомы при этом слабо выражены, пятен Бельского – Филатова – Коплика может не быть. Сыпь скудная, неяркая, неотчетливо выражена этапность высыпания, лихорадка кратковременная, небольшая. Митигированная корь не дает осложнения, не оказывает отягощающего влияния на организм.

Осложнения. Развитию осложнений способствует характер морфологических изменений при кори, а также снижение иммунологической защиты на определенном этапе болезни.

Наиболее характерны для кори осложнения, связанные с поражением органов дыхания и пищеварительного тракта. Особенно часто наблюдаются пневмонии, которые могут возникать в любом периоде кори.

Ранние пневмонии, развивающиеся в катаральном периоде или в начале высыпания, обычно бывают интерстициальными и формируются в связи со специфическим действием коревого вируса на органы дыхания. Они характеризуются тяжестью состояния, гипертермией, резкой одышкой, цианотичной окраской кожных покровов, глухостью сердечных тонов, похолоданием конечностей, судорожным синдромом. При этом изменения в легких слабо выражены: возможен тимпанический перкуторный тон, дыхание изменено мало, хрипы могут быть скудными, непостоянными. Рентгенологически выявляется усиление легочного рисунка, расширение корней легких. Особенно часто это наблюдается в раннем детском возрасте.

Поздние пневмонии формируются под влиянием разнообразной эндо- и экзогенной бактериальной флоры. Они бывают очаговые, сливные крупноочаговые, возможны деструкция легочной ткани, гнойный плеврит, пиопневмоторакс, подкожная эмфизема. Клиническая картина достаточно яркая: приглушение перкуторного звука, изменение характера дыхания, мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы, одышка, повышение температуры тела. Для правильной трактовки изменений в органах дыхания важно помнить, что повышения температуры тела в периоде пигментации не должно быть. Выраженные изменения в легких в сочетании с лихорадкой в этом периоде свидетельствуют о присоединившихся осложнениях – бронхите или пневмонии.

Особенностью коревой пневмонии и бронхита является склонность к затяжному течению. В основе этого лежат некротизирующее влияние вируса на стенку бронхов и легочную ткань, метаплазия эпителия дыхательных путей и нарушение его функции. В прошлом корь была одной из частых причин развития хронических пневмоний.

Воспалительные явления в глотке способствуют развитию таких осложнений, как евстахеит и отит. В современных условиях процесс носит чаще всего катаральный характер. Гнойные отиты возможны у детей раннего возраста.

Ларингит – одно из частых проявлений кори в разгар болезни. Грубый лающий кашель, осиплость свидетельствуют об отечности и воспале-

нии слизистой оболочки подсвязочного пространства гортани. Возникновение при этом затруднения дыхания в виде инспираторной одышки с втяжением уступчивых мест грудной клетки указывает на ранний коревой круп. При стихании катаральных явлений быстро идут на убыль и явления стеноза. Значительно большую опасность представляет поздний коревой круп, развивающийся в периоде пигментации. Он обусловлен чаще всего язвенно-некротическим процессом в гортани. Нередко он возникает одновременно с язвенно-некротическим стоматитом. Поздний коревой круп отличается упорным течением и периодическим усилением явлений стеноза. При этом появляются резкие втяжения уступчивых мест грудной клетки, беспокойство, тахикардия, выпадение пульса на вдохе, угроза асфиксии.

Осложнения со стороны желудочно-кишечного тракта. У больных корью очень ранима слизистая оболочка рта. Присоединение вторичной инфекции способствует формированию афтозно-некротического стоматита. Тяжелейшее гангренозное воспаление слизистой оболочки рта (нома) в настоящее время практически не наблюдается. Диспепсия в разгар заболевания встречается у детей раннего возраста. Присоединяющиеся в периоде пигментации явления колита чаще всего обусловлены дизентерийными бактериями или другой патогенной кишечной флорой.

Осложнения со стороны нервной системы. К редким, но грозным осложнениям относятся энцефалиты, энцефалопатии, менингиты. Патогенез их недостаточно изучен. Возможно, что под влиянием вируса образуются промежуточные антигены (в том числе из элементов нервной ткани) с последующей выработкой антител. При достаточном накоплении последних возможно развитие циркуляторных нарушений, сопровождающихся отеком мозга. При экспериментальной кори у обезьян обнаруживаются периваскулярный отек, набухание и хроматолиз нервных клеток коры и подкорковых узлов и ряд других изменений, свидетельствующих о том, что даже при отсутствии неврологических симптомов нервная система не остается при кори интактной. При клинически выраженных признаках энцефалита у человека на аутопсии находят периваскулярную инфильтрацию, демиелинизацию, деструкцию глиозных клеток и другие изменения. Эти осложнения возникают обычно в периоде выздоровления и преимущественно у детей старшего возраста, подростков и взрослых. Внезапно наступают потеря сознания, судороги, появляется локальная неврологическая симптоматика. Иногда отмечаются преходящие психотические реакции и психозы.

Одним из осложнений кори может быть поражение глаз — блефариты, кератиты. Ранее при отсутствии должного ухода за больным и лечения они имели тяжелые последствия.

Под влиянием кори возможна активизация ранее не распознанного и не леченного туберкулеза. В таких случаях у детей первых лет жизни не исключаются диссеминация процесса и развитие туберкулезного менингита.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз кори ставят по совокупности клинических данных. Диагностические критерии отличаются в разные сроки болезни. В катаральном периоде решающее диагностическое значение имеют пятна Бельского — Филатова — Коплика. Обязательный осмотр слизистой оболочки рта при хорошем освещении у всех больных с выраженными катаральными симптомами и повышением температуры тела позволяет своевременно выявить этот ранний патогномоничный признак и диагностировать корь еще до появления сыпи.

В период сыпи для диагностики кори важно учитывать этапность высыпания, характер его элементов, наличие пигментации, выраженность лихорадки, конъюнктивита и катаральных симптомов. Большое значение для распознавания кори в это время имеет наличие предвестников болезни за 3—5 дней до

высыпания. Тот же принцип диагностики следует использовать при ретроспективной постановке диагноза после 5-го дня от начала высыпания, когда имеется только более или менее выраженная пигментация, а катаральных симптомов почти нет.

Диагностика митигированной кори представляет большие трудности, если неизвестно, имел ли ребенок контакт с больными корью и получал ли с профилактической целью гамма-глобулин. При этой форме кори все симптомы и периодичность болезни мало выражены. В случаях подозрения на митигированную корь (при отсутствии явного контакта) целесообразно выяснить, не было ли за 2—3 нед до этого переливания крови, плазмы.

Для ретроспективной диагностики кори используются серологические сдвиги в течение болезни с помощью РТГА, РН, РСК. Диагностическое значение имеет увеличение титра специфических антител к 10—14-му дню болезни не менее чем в 4 раза. В последние годы разработана экспресс-диагностика, при которой иммунофлюоресцентным способом проводится исследование глоточных смывов. В повседневной практической работе этот метод пока не используется.

Среди заболеваний, имеющих сходство с корью, следует назвать прежде всего ОРВИ, особенно аденовирусной этиологии. Дифференциальный диагноз необходимо проводить на основе выше рассмотренных диагностических критериев. Пятна Бельского — Филатова — Коплика — единственный признак, позволяющий с достоверностью отличать начинающуюся корь от ОРВИ. При лихорадке, продолжающейся более 6 дней, без характерных изменений слизистой оболочки рта, признаков сыпи диагноз кори исключается.

Корь необходимо также дифференцировать от других заболеваний, сопровождающихся сыпью (скарлатина, краснуха, лекарственная болезнь и др.).

При скарлатине сыпь существенно отличается от коревой. Она мелкоточечная на гиперемированном фоне, появляется в первые сутки болезни одновременно по всему телу, при этом катаральные симптомы отсутствуют, имеется ангина. Скарлатина в отличие от кори сопровождается лейкоцитозом. Максимальная выраженность сыпи, лихорадки и нарушений общего состояния наблюдается в первые 2 дня болезни, при кори — в разгар высыпания, т. е. к 5—6-му дню болезни.

Для дифференциации кори и краснухи важно учитывать, что при краснухе в разгар заболевания преобладает пятнистая, а не пятнисто-папулезная сыпь, которая в 1-й день болезни максимально выражена на щеках и разгибательной поверхности рук, на 2-й день — на ягодицах. При краснухе в отличие от кори нет предшествующего высыпанию катарального периода; кашель, ринит, конъюнктивит, гиперемия слизистой оболочки глотки непостоянны и слабо выражены. Температурная реакция и нарушения самочувствия, как правило, невелики. Преимущественное увеличение затылочных лимфатических узлов свойственно краснухе в большей степени, чем кори.

Велико сходство между клиническими проявлениями митигированной кори и краснухи. При дифференциальной диагностике следует учитывать, что при краснухе сыпь значительно обильнее и ярче, чем при митигированной кори. Важное значение имеет эпидемиологический анамнез. Указания на контакт с больными корью за 2—3 нед до начала заболевания и на введение при этом гамма-глобулина позволяют диагностировать корь. Данные о контакте с больными краснухой за 11—23 дня до заболевания свидетельствуют в пользу краснухи.

Для отличия кори от лекарственной кореподобной сыпи следует иметь в виду, что при последней нет закономерной смены катарального периода периодом сыпи и этапности высыпания. Некоторое сходство с корью имеется при синдроме Стивенса — Джонсона, протекающем с поражением кожи и сли-

зистых оболочек. Малая выраженность (или даже отсутствие) кашля, насморка при тяжелом некротизирующем поражении губ, полости рта и конъюнктив позволяет усомниться в диагнозе кори еще до появления буллезной сыпи, характерной для указанного синдрома.

Лечение. У большинства больных лечение проводится в домашних условиях. Госпитализация необходима: а) при тяжелом течении; б) при осложнении кори пневмонией, трахеобронхитом, крупом; в) при энцефалопатии, энцефалите, психопатии (срочная госпитализация); г) по эпидемическим показаниям.

Объем терапевтического воздействия зависит от тяжести кори, возраста больного, от наличия и характера осложнений. Особое внимание следует уделить организации санитарно-гигиенического режима с целью профилактики бактериальных осложнений. Необходимо регулярно проводить влажную уборку и проветривание помещения, избегать попадания яркого света в глаза. При типичной кори уже в катаральном периоде следует проводить туалет глаз, носа, губ, кожи. Все эти меры особенно необходимы в периоде высыпания. Обильное питье должно обеспечить потребность организма в жидкости. Это особенно важно для детей раннего возраста. Диета должна быть полноценной, богатой витаминами и легкоусвояемой. Даже при резком снижении аппетита детям нужно давать кефир, протертые супы, мясное гаше, кисель, печеные яблоки.

Симптоматическая терапия включает противокашлевые, жаропонижающие средства и антигистаминные препараты. При неосложненной кори к антибиотикам прибегать, как правило, не приходится. Их назначают при малейшем подозрении на бактериальные осложнения. Выбор их, доза и продолжительность лечения определяются характером осложнения. При тяжелом состоянии больных в комплексе с другими средствами применяют кортикостероиды коротким курсом в дозе до 1 мг на 1 кг массы тела. При необходимости назначают сердечные препараты, широко используют витамины С и группы В. При сопутствующей тяжелой анемии или дистрофии показано внутривенное введение эритроцитарной массы, альбумина.

Лечение крупа проводят в стационаре. Широко используют охранительный режим, седативные и антигистаминные средства, горячие ванны, паровые ингаляции, гидрокортизон. Учитывая опасность развития пневмонии, назначают антибиотики. При неэффективности проводимой терапии и нарастании явлений стеноза производят оперативное вмешательство — назофарингеальную интубацию или трахеотомию. Угроза асфиксии более вероятна при позднем коревом крупе.

Решающее значение для лечения осложнений со стороны ЦНС имеет энергичная дегидратация: внутривенное введение альбумина, маннитола, мочегонных средств, преднизолона или гидрокортизона. Бессознательное состояние больного требует адекватной инфузионной терапии в соответствии с показателями гематокрита, РКиО, электролитов. Широко используют растворы глюкозы, при судорожном синдроме назначают седуксен.

При митигированной кори лечение ограничивается постельным режимом, общим уходом и рациональным в соответствии с возрастом кормлением. Осложнений, как правило, не бывает, процесс быстро купируется и ребенка переводят на общий режим дня и питания.

Профилактика. В настоящее время основной профилактической мерой является активная иммунизация. Вакцину, содержащую живой ослабленный вирус, вводят детям, достигшим 15—18-месячного возраста. Предварительно проверяют, здоров ли ребенок, нет ли противопоказаний к проведению вакцинации. Прививку откладывают на 1—2 мес, если ребенок только что перенес острое инфекционное заболевание, и не менее чем на 6 мес после

вирусного гепатита. Нельзя проводить вакцинацию детям с болезнями крови, почек, ревматизмом, туберкулезом, бронхиальной астмой, системными заболеваниями соединительной ткани и др.

Вакцинацию нельзя совмещать с введением гамма-глобулина, кортикостероидов, цитостатиков и лекарств, обладающих токсическим действием. Неукоснительное соблюдение соответствующей инструкции необходимо для предупреждения тяжелых поствакцинальных реакций, а также для выработки достаточно напряженного поствакционального иммунитета.

У большинства детей вакцинальный процесс протекает бессимптомно. В некоторых случаях через 7—18 дней появляются признаки, напоминающие клиническую картину кори (лихорадка, сыпь, слабовыраженные катаральные явления). Ребенок при этом не заразен.

Дети, ранее не болевшие корью и не вакцинированные, при контакте с больным корью подвергаются срочной вакцинации.

При наличии противопоказаний проводят пассивную иммунизацию иммуноглобулином не позже 6-го дня инкубации. Введение 3 мл иммуноглобулина, как правило, предохраняет от заболевания, при этом иммунитет сохраняется не более 3—4 нед. Уменьшение дозы иммуноглобулина в 2 раза (до 1,5 мл) обеспечивает легкое течение кори или развитие митигированной кори.

В соответствии с продолжительностью инкубационного периода карантин устанавливают в отношении детей, имевших контакт с больными корью (ранее не болевших), с 8-го по 17-й день от начала контакта для срочно вакцинированных и с 8 по 21-й день для получивших иммуноглобулин в период инкубации. Это правило распространяется на детские ясли, сады, первые два класса школы.

При обнаружении больного корью в детском учреждении, где все дети вакцинированы или ранее переболели этой инфекцией, карантин не устанавливают.

Прогноз. В современных условиях прогноз при кори благоприятный. Прогноз могут отягощать тяжелые осложнения, особенно у детей раннего возраста, страдающих рахитом, гипотрофией, аллергическим диатезом.

КРАСНУХА (RUBEOLA)

Краснуха — инфекционное заболевание, сопровождающееся сыпью и увеличением затылочных лимфатических узлов, опасное для беременных в связи с возможностью развития эмбрио- и фетопатий.

В течение длительного времени краснуха считалась одной из самых легких и безобидных болезней; наряду с ветряной оспой и эпидемическим паротитом ее относили к так называемым малым инфекциям. Она представляла интерес лишь в плане дифференциальной диагностики с митигированной корью. Однако данные вирусологического и иммунологического контроля показали, что заболевание имеет бессимптомные формы и что заражение краснухой беременных может привести к развитию у плода катаракты, глухоты, пороков сердца, гидроцефалии или врожденной инфекции с развитием тяжелых органных поражений.

Эти новые данные не нашли еще отражения в официальных инструкциях, тем не менее в связи с ними необходимо более осторожное суждение о прогнозе и дальнейшее уточнение свойственных этой болезни закономерностей. Исследования последних лет показали, что в СССР имеется более высокая, чем в странах Западной Европы и США, иммунная прослойка среди взрослого населения. В связи с этим заболеваемость беременных и связанные с этим эмбрио- и фетопатии наблюдаются в СССР реже.

Этиология. Возбудитель – вирус, содержащий РНК, чувствительный к воздействию ультрафиолетовых лучей, химических агентов и к нагреванию, может сохраняться при комнатной температуре и высушивании.

Эпидемиология. Источник инфекции – больные типичной или бессимптомной формой краснухи (та и другая встречается у детей одинаково часто, у взрослых преобладает инаппарантная форма). В последние годы подверглись пересмотру представления о продолжительности заразного периода и путях передачи болезни. Материалы вирусологического и иммунологического обследования показали, что вирус краснухи выделяется из носоглотки лиц, контактировавших с больными, за 9 дней до начала заболевания и в течение нескольких дней после исчезновения сыпи и лихорадки, но с каждым днем возможность выделения возбудителя быстро уменьшается. Вирус выделяется также с фекалиями и мочой. В связи с этим требуют пересмотра не только установленные сроки заразного периода, но и имеющиеся представления о путях передачи инфекции. Можно допустить, что наряду с воздушно-капельным механизмом инфицирования возможна трансплацентарная и контактная передача возбудителя.

Краснухой болеют чаще всего дети дошкольного и школьного возраста. В детских коллективах нередко возникают вспышки этого заболевания. Тесное длительное общение способствует распространению заболевания. У детей, посещающих детские сады и ясли, заболеваемость краснухой в несколько раз выше, чем у остальной массы детей этого возраста. Приобретенным в детстве иммунитетом объясняется значительно более низкая заболеваемость среди взрослых.

Патогенез. Краснуха остается малоизученным заболеванием. Предполагают, что входными воротами является область глоточного кольца. Судя по свойственной краснухе реакции затылочных и заднешейных лимфатических узлов, воздействию вируса подвержены главным образом заднебоковые отделы глотки. Наступающая через несколько дней после заражения вирусемия является ведущим патогенетическим механизмом, создающим соответствующую клиническую симптоматику. Реакция иммунокомпетентных органов на вирус приводит к выработке вируснейтрализующих и комплементсвязывающих антител, а также гемагглютининов. Тропность вируса к лимфоидной, эпителиальной и эмбриональной ткани подтверждается соответствующими клиническими данными.

Клиническая картина. Первые признаки болезни появляются не ранее чем через 11 дней после заражения. Очень редко инкубационный период длится более 21 дня. Все исследователи указывают на возможность кратковременного (1 – 2 дня) продромального периода, характеризующегося незначительным повышением температуры тела и легкими катаральными явлениями. Однако эти признаки настолько непостоянны и слабо выражены, что ни сами больные, ни ухаживающие за ними лица в этот период болезни не обращаются к врачу.

Самым главным и постоянным симптомом заболевания (при типичных формах) является сыпь. Она появляется сначала на лице и верхней части тела, а на следующие сутки – на ягодицах, но иногда за несколько часов распространяется по всему телу. Сыпь носит преимущественно пятнистый характер, элементы ее превышают 3 – 5 мм в диаметре и не имеют выраженной тенденции к слиянию. Сыпь держится в среднем 3 дня и исчезает бесследно (без последующей пигментации и шелушения). Высыпание может сопровождаться повышением температуры тела до 38 °С. При тщательном осмотре иногда отмечаются слабовыраженное катаральное состояние слизистой оболочки глотки и краевая гиперемия конъюнктив.

У всех больных наблюдается припухание затылочных лимфатических узлов, расположенных латеральнее и ниже затылочного бугра (у здоровых детей

они уплощены и не превышают 3—5 мм в диаметре, при краснухе становятся округлыми и увеличиваются до 8—12 мм в диаметре). Обращает внимание увеличение шейных лимфатических узлов, расположенных позади ушной раковины (последние у здоровых обычно не прощупываются). В разгар заболевания нередко отмечаются умеренная лейкопения и лимфоцитоз.

Все симптомы, в том числе лихорадка и нарушение самочувствия, более ярко выражены у взрослых и в меньшей степени — у детей.

Осложнения. При краснухе, развившейся в постнатальном периоде, осложнений, как правило, не бывает. Во время некоторых эпидемий за рубежом отмечались полиартриты, имеются сообщения об единичных случаях поражения ЦНС в виде энцефалитов, энцефаломиелитов и менингоэнцефалитов с высокой летальностью.

При заболевании краснухой беременных могут отмечаться гибель плода и прерывание беременности или развитие у эмбриона тяжелых поражений глаз, мозга и внутренних органов. При заражении краснухой в поздние сроки беременности возможно рождение ребенка с тяжелым поражением легких, печени, костной системы, с анемией и геморрагическим синдромом. У таких детей отмечаются длительное носительство вируса краснухи и выраженные иммунологические сдвиги. Имеются сведения о том, что врожденная краснуха может быть причиной развития в последующем сахарного диабета.

Диагноз и дифференциальная диагностика. До последнего времени диагноз краснухи ставят по клиническим данным, в связи с чем не исключены диагностические ошибки. Это заболевание не имеет каких-либо специфических признаков, а клиническая картина у отдельных больных вариабельна. При обосновании диагноза важно учитывать совокупность следующих признаков: сыпи, аденопатии с характерной локализацией, катаральных явлений в глотке, слабовыраженных общих нарушений. Большую помощь в диагностике могут оказать данные о случаях заболевания краснухой лиц, окружающих больного, за 11—21 день до заболевания.

В качестве экспресс-диагностики целесообразно обнаружение вируса в смывах из глотки методом иммунофлюоресценции. Для ретроспективного диагноза можно пользоваться РТГА, РН и РСК. Диагностическое значение имеет нарастание титра сывороточных антител при повторном исследовании с интервалом в 10—14 дней.

Различия между краснухой, корью и скарлатиной изложены в соответствующих разделах.

Лекарственные сыпи отличаются от сыпи при краснухе бóльшим разнообразием. При аллергии нередки отдельные уртикарные высыпания и фестончатые гирляндообразные очертания элементов сыпи, отмечается тенденция к их слиянию. Краснуха отличается выраженной цикличностью течения, появлением сыпи одновременно с лихорадкой и увеличением затылочных лимфатических узлов, быстрым (в 2—3 дня) обратным развитием всех симптомов. Свойственная краснухе локализация сыпи и распространение ее сверху вниз на протяжении 1—2 сут также помогают дифференциальной диагностике с аллергическими высыпаниями.

Лечение. Специального лечения при краснухе обычно не требуется; при необходимости назначают симптоматические средства. В случаях развития тяжелых неврологических осложнений показана срочная госпитализация. С целью дегидратации внутривенно вводят плазмозаменители, маннитол, назначают мочегонные средства. Иногда используют и стероидные гормоны, проводят посиндромную терапию.

Профилактика. В соответствии с действующей в настоящее время инструкцией больных краснухой изолируют из коллектива на 5 дней. Разобщение детей, имевших контакт с краснухой, не проводится. Однако в связи с по-

явлением новых данных о продолжительности выделения вируса и возможности возникновения бессимптомных форм болезни эти меры являются недостаточно эффективными.

Общение беременных с больными краснухой должно быть исключено в течение всего периода выделения вируса из глотки, т. е. до 18 дней от начала заболевания. В случаях несомненного, лабораторно подтвержденного диагноза краснухи, возникшей в первые месяцы беременности, показано прерывание беременности. Американские исследователи рекомендуют делать это даже в случаях контакта беременной с больными краснухой.

Для активной иммунизации против краснухи создана вакцина (она не нашла еще места в действующем прививочном календаре). Высокий процент лиц — носителей антител против краснухи в нашей стране делает массовую иммунизацию излишней. Специфическая защита представляется необходимой для молодых девушек и женщин, не имеющих иммунитета к краснухе (серонегативных).

Прогноз. Как правило, хороший. Исключение могут составлять редкие случаи поражения ЦНС. У беременных, заболевших краснухой, следует учитывать возможность эмбриопатии.

ВЕТРЯНАЯ ОСПА (VARICELLA)

Ветряная оспа — высококонтагиозное инфекционное заболевание, протекающее с характерной пузырьковой сыпью.

Заболевание широко распространено во всех странах. Большинство детей переносят ветряную оспу в возрасте до 10 лет. Этому способствует большая контагиозность болезни. В случаях заноса ветряной оспы в детское учреждение возникает вспышка заболевания, охватывающая большинство ранее не болевших детей. В подавляющем большинстве случаев болезнь протекает легко и заканчивается благополучно, но у детей раннего возраста, ослабленных, длительно лечившихся гормональными и цитостатическими средствами, возможны тяжелое течение и осложнения. В случаях присоединения ветряной оспы к другим инфекционным и любым тяжелым заболеваниям (болезни крови, диффузные заболевания соединительной ткани и др.) могут развиться специфическое варицеллезное поражение легких, печени, поджелудочной железы, сердца, септикопиемия с возможным летальным исходом.

Этиология. Возбудитель — вирус, очень нестойкий во внешней среде, быстро гибнущий от воздействия ультрафиолетовых лучей, при нагревании. Он легко рассеивается и распространяется с потоком воздуха в соседние помещения и на верхние этажи. Вирус может сохраняться только в организме человека и некоторых лабораторных животных. Установлена идентичность вирусов ветряной оспы и опоясывающего герпеса (herpes zoster). Возбудитель этих двух заболеваний именуется как вирус herpes zoster varicelliformis (V — Z-вирус).

Эпидемиология. Источник заражения — больные ветряной оспой и в меньшей степени опоясывающим герпесом. Заражение происходит воздушным и воздушно-капельным путем, содержимым пузырьков, слизью из носоглотки больного (при наличии ветряночных элементов на слизистых оболочках). С момента подсыхания пузырьков и образования корочек больной не заразен. Передача инфекции через третьих лиц и предметы ухода практически невозможна. Имеются сообщения о трансплацентарной передаче инфекции в случаях заболевания беременных. При заражении в ранние сроки беременности возможно формирование пороков развития плода, в поздние сроки — преждевременные роды, мертворождения или тяжелая генерализованная форма болезни у новорожденного. Восприимчивость к ветряной оспе почти 100%. Однако

дети первых месяцев жизни и старше 10 лет, а также взрослые болеют редко из-за наличия специфических антител.

Патогенез и патологическая анатомия. Патогенез ветряной оспы недостаточно изучен. Известно, что в течение инкубационного периода имеется виремия. Фиксация и размножение вируса в эпителиальных клетках слизистой оболочки вызывают их очаговую дистрофию. Вакуольное перерождение клеток росткового слоя эпидермиса (мальпигиева слоя) приводит к образованию мелких разделенных остатками клеточных стенок полостей, которые быстро сливаются в однокамерную везикулу без воспалительной реакции вокруг нее. Обратное развитие происходит путем всасывания содержащейся в пузырьке лимфы с образованием поверхностной корочки. Поврежденный эпидермис постепенно восстанавливается. Рубцов при этом не бывает, так как некроз эпителия не происходит глубже герминативного слоя.

Механизм высыпания на слизистых оболочках тот же. На месте пузырьков быстро образуются поверхностные эрозии. В тяжелых случаях при генерализации вируса бывают высыпания во внутренних органах (легкие, почки, печень и др.), где образуются мелкие овальные очаги некроза. В течении болезни постепенно накапливаются антитела, наступает выздоровление.

Предполагают, что вирус ветряной оспы может долго сохраняться в организме человека, фиксируясь в межпозвоночных ганглиях. При активации его любыми неспецифическими факторами через много лет после перенесенной ветряной оспы может возникнуть опоясывающий герпес.

Клиническая картина. Инкубационный период длится 2—3 нед. Иногда клинические проявления болезни возникают раньше, на 12-й день после инфицирования. Характерно появление сыпи на лице, волосистой части головы, туловище и в меньшей степени на слизистых оболочках, что сопровождается повышением температуры тела, нарушением самочувствия, снижением аппетита, головной болью. Ветряночная сыпь имеет вид мелких пятнисто-папулезных элементов, которые очень быстро (в течение нескольких часов) превращаются в пузырьки с прозрачным, а позднее мутным содержимым. Они располагаются на неинфильтрированном основании, окружены едва выраженной, очень узкой каймой гиперемии. Диаметр их не превышает, как правило, 4—5 мм. Пузырьки подсыхают через 1—2 дня, при этом образуются тонкие буроватые корочки, которые, отпадая, не оставляют следов. Высыпание происходит не одновременно, а отдельными «толчками», через 1—2 дня, и это создает полиморфизм сыпи. На коже одновременно имеются свежие ее элементы (пятна, папулы, пузырьки) и корочки (рис. 99). При каждом новом высыпании отмечается подъем температуры. Сыпь сопровождается зудом. Общая продолжительность высыпания колеблется от 2—3 до 7—8 дней. В периферической крови отмечается лейкопения, иногда с относительным лимфоцитозом.

Иногда в начале заболевания, перед высыпанием или вскоре после него, отмечают быстро исчезающую эритематозную скарлатиноподобную сыпь, которая часто сопровождается лихорадкой. Эту сыпь принято называть «реш» (от англ. rach — сыпь). Предполагают, что это проявление аллергии.

Между обилием ветряночной сыпи, лихорадкой и другими общими симптомами заболевания имеется определенный параллелизм. При единичных элементах сыпи самочувствие существенно не меняется, температура тела может быть близкой к норме. При обильной сыпи лихорадка держится несколько дней, возможна гипертермия.

В соответствии с выраженностью сыпи и общих явлений выделяют легкие, среднетяжелые и тяжелые формы болезни. При легких формах сыпь скудная, слизистые оболочки могут быть не изменены. При тяжелой форме с очень обильными высыпаниями возможно развитие специфической пневмонии. В этих случаях в легких рентгенологически обнаруживают обильные мел-

кие очаги затемнения, в мокроте содержится примесь крови, состояние больных бывает очень тяжелым. Реже наблюдают поражения других внутренних органов. В отдельных случаях у ослабленных детей и, по-видимому, при присоединении вторичной инфекции появляются пузырьки с геморрагическим содержимым или же наблюдаются пустулезные, а иногда буллезные элементы сыпи, которые могут оставлять после себя рубчики на коже.

Осложнения. Осложнения ветряной оспы встречаются редко. Наиболее грозное из них — энцефалит, протекающий нередко с явлениями атаксии, возможны изолированные поражения нервных стволов, серозные менингиты и общемозговые нарушения.

При высыпании ветряночных элементов на слизистой оболочке гортани и голосовых связок может развиться круп.

Нарушение целостности эпителия слизистых оболочек и кожи открывает ворота для вторичной бактериальной флоры. В связи с этим возможно развитие пиодермии, абсцессов, флегмоны, рожи, лимфаденита и стоматита.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагностика типичных форм ветряной оспы в разгар заболевания нетрудна и осуществляется на основании следующих данных: 1) наличие пузырьковой сыпи с прозрачным содержимым без выраженных воспалительных явлений, без инфильтрации оснований пузырьков; 2) обнаружение одновременно с везикулами корочек и папул; 3) разбросанность элементов по всему телу даже при скудном высыпании; 4) повышение температуры тела и нарушение самочувствия в период высыпания. Указанные признаки позволяют отличить ветряную оспу от другого заболевания со сходными кожными изменениями.

Чаще всего ветряную оспу приходится дифференцировать от гнойничковых сыпей и строфулюса. Пиодермия и импетиго отличаются от ветряной оспы локализацией элементов обычно на каком-либо одном участке кожи: у детей с хроническим гнойным отитом — на щеке, шее, вокруг ушной раковины; с гнойным ринитом, синуситом — вокруг носа, на верхней губе и т. д. При этом содержимое элементов не прозрачное, а гнойное, корки массивные, грубые, гнойные.

Строфулюс представляет собой плотные узелковые элементы, расположенные преимущественно на разгибательной поверхности рук и ног. Часть элементов имеет точечный пузырек на верхушке, но при этом его основание очень массивное, плотное, что существенно его отличает от ветряночного пузырька. Точечные корочки, образующиеся при расчесе элементов струфулюса, также не похожи на более крупные, сидящие на неизмененной коже, плоские корочки при ветряной оспе.

В летнее время иногда возникает необходимость дифференцировать ветряную оспу от изменений, появляющихся на коже от укуса комаров. Элементы в таких случаях располагаются лишь на открытых частях тела в виде корочек и узелков, пузырьков не бывает.

Очень редко за ветряную оспу в стадии корочек принимают папулонекротические туберкулиды или наоборот. Отличие состоит в том, что туберкулезное поражение протекает торпидно, в анамнезе нет указаний на наличие пузырьков. Корочки при этом значительно меньших размеров и имеют грязновато-белый цвет, расположены чуть ниже уровня кожи, что не свойственно корочкам при ветряной оспе.

Лечение. Решающее значение имеют меры, направленные на предупреждение вторичной бактериальной инфекции. Это особенно важно при обильном высыпании у детей раннего возраста. Следует коротко остричь ногти, соблюдать строжайшую гигиену. Рекомендуются ежедневная смена нательного и постельного белья и гигиенические ванны с добавлением перманганата калия (до розового цвета воды). После осторожного обсушивания простыней

нужно смазать элементы раствором перманганата калия (1 : 5000), спиртовым раствором бриллиантовой зелени, метиленовой сини или другой анилиновой краски. В течение дня смазывание можно проводить 2–3 раза. При небольшом поражении слизистых оболочек можно ограничиться полосканием рта после еды. У детей младшего возраста, особенно при развитии стоматита, полезно прижигание ветряночных элементов 2% раствором метиленовой сини.

При тяжелой ветряной оспе, помимо местного лечения, показано обильное питье, при необходимости – капельное введение раствора глюкозы, плазмозаменителей, сердечных средств.

При осложнении ветряной оспы пиодермией, особенно у детей раннего возраста, целесообразно назначение антибиотиков.

Неврологические осложнения ветряной оспы требуют специального лечения с участием невропатолога.

Профилактика. Для того чтобы ограничить распространение ветряной оспы в детском коллективе, рекомендуется возможно более ранняя изоляция больного (при появлении первых пузырьков). При этом нужно учитывать, что вирус распространяется с потоком воздуха в смежные помещения, поэтому изоляция в отдельной палате или комнате не дает результата. В условиях больницы для этого требуется мельцеровский бокс. Больные заразны до 9-го дня болезни.

Контактными по ветряной оспе считаются не только те, кто находился в общем помещении, но и дети из соседних палат (комнат). Они подлежат изоляции на срок с 11-го по 21-й день от начала контакта. По ныне действующей инструкции карантину подлежат только дети до 7-летнего возраста (т. е. посещающие детский сад и ясли). При направлении детей в больницы или санатории карантин распространяется на детей любого возраста. Названные выше профилактические меры следует применять и в отношении больных опоясывающим герпесом.

Серопрофилактика (введение иммуноглобулина) не находит широкого применения, так как мнения об ее эффективности противоречивы. К ней рекомендуют прибегать в ранние сроки от начала контакта у детей раннего возраста, страдающих какими-либо другими тяжелыми заболеваниями.

Разработана живая ослабленная вакцина против ветряной оспы. Однако, учитывая, что у подавляющего большинства детей ветряная оспа протекает легко, а введение еще одной вакцинации может нежелательно сказаться на реактивности детского организма, в настоящее время профилактические прививки против ветряной оспы в календарь прививок не включены.

Прогноз. Обычно хороший. Перенесшие ветряную оспу приобретают стойкий иммунитет. Повторные заболевания практически не наблюдаются. Неблагоприятное течение и летальный исход могут быть у ослабленных детей, у получающих кортикостероиды, а также при осложнении заболевания энцефалитом.

ЭПИДЕМИЧЕСКИЙ ПАРОТИТ (PAROTITIS EPIDEMICA)

Эпидемический паротит (свинка, заушница) – острое инфекционное заболевание, протекающее с поражением слюнных, особенно околоушных, желез и других железистых органов, а также нервной системы.

Болезнь встречается часто, особенно в дошкольном и школьном возрасте, но дети первого года жизни почти не болеют. В детских коллективах наблюдаются вспышки заболевания преимущественно в холодное время года при длительном пребывании детей в помещении. Эпидемический паротит протекает, как правило, благоприятно, однако в ряде случаев поражение не только околоушных желез, но и нервной системы, тестикул, поджелудочной железы

утяжеляет течение болезни, надолго выводит заболевшего из строя. При зимне-весенних подъемах заболеваемости возможен занос инфекции в юношеские коллективы, состоящие нередко сплошь из не болевших ранее лиц (новобранцы, учащиеся ПТУ и т. д.). Вспышки эпидемического паротита в таких коллективах особенно нежелательны, так как у больных подросткового и юношеского возраста при этом часто развивается орхит. Новый прививочный календарь (1980) предусматривает плановую активную иммунизацию против эпидемического паротита.

Этиология. Возбудитель эпидемического паротита – вирус, относящийся к парамиксовирусам. В своей структуре он содержит рибонуклеиновую кислоту, хорошо культивируется на куриных эмбрионах. При заражении обезьян удается получить характерное поражение слюнных желез. Вирус очень нестоек во внешней среде, быстро гибнет при ультрафиолетовом облучении, высушивании, от воздействия дезинфицирующих растворов, при высокой температуре.

Эпидемиология. Источником инфекции является больной на протяжении первых 9 дней от начала болезни. Наибольшую эпидемиологическую опасность представляют стертые и атипичные формы заболевания, при которых диагностика запаздывает и источник инфекции длительно находится в коллективе.

Возбудитель содержится в слюне и рассеивается лишь в непосредственной близости от больного. Заражение происходит воздушно-капельным путем лишь при непосредственном общении с ним в пределах одной комнаты, палаты. Быстрая гибель вируса во внешней среде исключает перенос инфекции через третьих лиц и предметы ухода. Только при грубом нарушении санитарно-гигиенического режима, быстром переносе предметов от больного к здоровому может иметь место подобный механизм передачи инфекции. Индекс восприимчивости значительно ниже, чем при кори, ветряной оспе, и составляет 0,7. Перенесенное заболевание оставляет стойкий иммунитет.

Патогенез и патологическая анатомия. Патогенез и патологическая анатомия эпидемического паротита изучены недостаточно. Входными воротами инфекции служат, по-видимому, слизистые оболочки полости рта, глотки и носа. Вирусемия – один из основных патогенетических механизмов при данном заболевании. Разнообразные проявления болезни как следствие поражения отдаленных друг от друга органов служат подтверждением гематогенного пути распространения вируса. Задолго до открытия вируса Н. Ф. Филатов предполагал, что возбудитель проникает в околоушные железы не через проток околоушной железы (стенонов проток), а через кровь. Железистая ткань является местом репродукции вируса до накопления противовирусных антител.

Летальные исходы при эпидемическом паротите очень редки. Патогистологические изменения изучены благодаря биопсии пораженных органов и при экспериментальной инфекции у обезьян. При этом выявлено преимущественное поражение интерстициальной ткани слюнных желез, яичек и поджелудочной железы в виде лимфогистиоцитарной инфильтрации в строме органов. Обнаруживают также очаги воспаления вблизи выводных протоков с вовлечением в процесс эпителиальных клеток слизистой оболочки. В случаях смерти от менингоэнцефалита изменения в ЦНС не имеют какой-либо специфичности и не отличаются от тех, которые бывают при поражениях, обусловленных другими вирусными инфекциями (корь, краснуха, грипп и др.).

Клиническая картина. Инкубационный период – 11–23 дня. Увеличение околоушных слюнных желез вследствие их поражения – самое частое проявление болезни. В типичных случаях вблизи ушной раковины появляется видимая на глаз припухлость, выполняющая заднечелюстную ям-

ку (между восходящей ветвью нижней челюсти и сосцевидным отростком). Припухлость нередко распространяется кпереди, вниз и кзади от мочки уха. Цвет кожи при этом не изменен, контуры припухлости нечеткие, так как она обусловлена не только увеличением околоушной железы, но и отеком окружающей подкожной клетчатки. При ощупывании в центре припухлости определяется болезненное уплотнение, а по периферии – симптом зыбления. Устье протока околоушной железы отечно и гиперемировано. Через 1—2 дня в процесс вовлекается вторая околоушная железа, овал лица изменяется, расширяясь в нижнем отделе. Имеется боль при жевании. У большинства больных повышена температура тела до 38—39 °С, нарушено самочувствие, отмечается головная боль, возможны рвота, боли в животе.

В части случаев увеличиваются подчелюстные и подъязычные слюнные железы. В подчелюстной и подбородочной областях определяются плотные образования, нередко с выраженным отеком подкожной клетчатки. Пораженные железы, как правило, не нагнаиваются. При анализе крови иногда выявляются лейкопения, лимфоцитоз. СОЭ не изменена.

Выделяют типичные и атипичные формы болезни. Типичные формы болезни (с поражением околоушных слюнных желез) могут быть разными по тяжести. Выраженность лихорадки и других симптомов болезни зависит от видимого вовлечения в процесс нервной системы, поджелудочной железы и других железистых органов. При легких типичных формах температура тела 37,5—38 °С, самочувствие больных удовлетворительное. При среднетяжелых формах болезни температура тела повышена до 39—40 °С, отмечаются головная боль, рвота. При тяжелых формах нередко бывают симптомы менингита, менингоэнцефалита, панкреатита и других поражений.

Орхит, панкреатит, серозный менингит, менингоэнцефалит обычно развиваются через несколько дней от начала заболевания. При орхите появляются припухлость и боли в яичке, иррадиирующие в паховую область и поясницу, отечность мошонки. Панкреатит проявляется сильными болями в области эпигастрия и левого подреберья. Всегда имеются анорексия, тошнота, рвота, лихорадка. Уровень диастазы в моче повышен.

Серозный менингит — нередкое проявление эпидемического паротита. Признаки поражения мозговых оболочек обнаруживаются чаще всего через 3—6 дней от начала заболевания. При этом отмечаются высокая температура тела, головная боль, рвота, выраженные менингеальные симптомы (Кернига, Брудзинского, ригидность затылочных мышц). Люмбальная пункция позволяет выявить повышение давления в спинномозговом канале и изменения жидкости в виде высокого плеоцитоза лимфоцитарного характера, небольшого повышения содержания белка при нормальных показателях сахара и хлоридов.

Менингоэнцефалит встречается редко. Он возникает после 5—6-го дня болезни. Больной теряет сознание, появляются судороги, рвота. Наряду с менингеальными симптомами появляются парезы, параличи, афазия, возможно поражение слухового и зрительного нервов.

Перечисленные выше тяжелые проявления болезни возможны и при слабовыраженной припухлости околоушных желез или при полном отсутствии паротита (атипичные формы).

Течение болезни, как правило, благоприятное. При легких формах все симптомы ликвидируются к 6—7-му дню болезни, при более тяжелых — к 9—10-му дню. При последовательном вовлечении в процесс нескольких слюнных желез, а также других органов и систем болезнь затягивается до 2—3 нед.

Осложнения. Осложнения бывают редко. К ним относятся последствия менингита и менингоэнцефалита, орхита, панкреатита. Поражение слухового

нерва и внутреннего уха может привести к глухоте, возможно развитие эпилепсии, заикания, иногда длительно сохраняются астенизация, гипертензионный синдром, бывают отклонения в психическом развитии. Возможно бесплодие как следствие двустороннего орхита, развитие диабета после имевшегося в разгаре заболевания панкреатита.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Для диагностики паротита и субмаксиллита важно учитывать локализацию и контуры припухлости. Они существенно отличаются от шейных лимфаденитов, с которыми следует их дифференцировать. Сглаженность и выбухание в области заднечелюстной ямки, а также нечеткая очерченность контуров (за счет отека) характерны для паротита. При субмаксиллите припухлость расположена по ходу нижней челюсти, а не у угла ее, как это бывает при лимфадените. Отсутствие изменений в зеве и полости рта свойственно поражению слюнных желез, в то время как лимфадениты носят, как правило, регионарный характер, возникая в связи с воспалительными процессами в полости рта и глотки. Контуры лимфатических узлов округлые, выпуклые. При отсутствии периаденита они подвижны и обычно более болезненны при ощупывании, чем слюнные железы.

Эпидемический паротит иногда приходится дифференцировать от слюннокаменной болезни, синдрома Микулича, опухолей, гнойного паротита. Во всех перечисленных случаях процесс носит односторонний характер и отличается при опухолях длительностью течения и прогредиентностью, неуклонным нарастанием симптомов, при наличии камней — рецидивирующим характером и торпидностью к лечению, отсутствием лихорадки, при гнойных процессах и синдроме Микулича — вторичным характером проявлений на фоне тяжелой клинической картины основного страдания и соответствующих изменений со стороны крови и т. д. Немаловажное значение для диагноза имеет учет эпидемиологических данных.

Лабораторные вирусологические и серологические исследования могут иметь значение при ретроспективной оценке данных. Культивирование на куриных эмбрионах вируса, выделенного из слюны, крови, спинномозговой жидкости больных, занимает 8—16 дней; РСК и РТГА дают достаточно убедительные данные при повторной постановке с промежутком в 2—3 нед. Экспресс-диагностика методом иммунофлюоресценции не нашла еще широкого применения. В последние годы установлена антигенная общность вируса эпидемического паротита с вирусом парагриппа. Возможность перекрестных иммунологических реакций снижает ценность серологического и иммунофлюоресцентного методов диагностики.

Распознавание болезни особенно трудно при атипичных формах, когда появляются симптомы менингита, панкреатита, орхита или субмаксиллита без поражения околоушных желез. В таких случаях особое значение приобретают эпидемиологический анамнез и комплексное вирусологическое и серологическое обследование. Предположить паротитную этиологию любого из указанных симптомов можно также на основании сочетанного поражения, например, мозговых оболочек и тестикул. Появление болей в животе при серозном менингите служит показанием для энзимологического обследования, позволяющего судить о функции поджелудочной железы и выявить таким путем вовлечение ее в патологический процесс.

Лечение. Этиотропных средств против вируса эпидемического паротита нет. Лечение должно быть симптоматическим. Показаны постельный режим, сухое тепло и масляный компресс на область пораженных слюнных желез, частое питье, полоскание рта после еды. Пища жидкая и полужидкая в первые дни болезни. С обезболивающей целью используют анальгин, амидопирин.

При подозрении на менингит показана спинномозговая пункция. Она имеет не только диагностическое, но и лечебное значение. Снижение давления

в спинномозговом канале после пункции уменьшает рвоту и головную боль, улучшает самочувствие больных. При менингите и менингоэнцефалите проводят дегидратационную терапию, назначают сульфат магния внутримышечно, мочегонные средства. При необходимости внутривенно вводят маннитол, альбумин, стероидные гормоны, используют противосудорожные средства.

Панкреатит протекает обычно благоприятно. При выраженной клинической симптоматике показаны пищевая пауза на 1—2 дня, обильное питье, капельные вливания глюкозы, раствора Рингера, плазмозаменителей, альбумина, далее соответствующая строгая диета с постепенным ее расширением. В начальном периоде показаны спазмолитики и болеутоляющие средства. Возможно применение ингибиторов протеолиза и ряда других средств. При тяжелых проявлениях панкреатита целесообразна консультация хирурга и гастроэнтеролога.

При развитии орхита назначают строгий постельный режим, наложение суспензория с использованием последнего в течение 2—3 нед после исчезновения клинических признаков орхита. В тяжелых случаях рекомендуется короткий курс (4—5 дней) кортикостероидов.

Госпитализации подлежат больные эпидемическим паротитом в тяжелой форме с поражением нервной системы, поджелудочной железы, тестикул.

Профилактика. Ранняя изоляция больных уменьшает рассеивание инфекции. В связи с нестойкостью возбудителя заключительной дезинфекции не требуется. Так как минимальный инкубационный период составляет 11 дней, возможна изоляция контактных детей (при точно известной дате общения с больным) с 11-го по 21-й день со времени контакта.

Активная иммунизация проводится в возрасте 15—18 мес живой ослабленной вакциной, одновременно с вакцинацией против кори. Вакцина характеризуется малой реактогенностью и высоким иммунологическим и эпидемиологическим эффектом.

Прогноз. Благоприятный. Летальность практически не наблюдается. В результате перенесенного орхита возможно бесплодие, вследствие поражения внутреннего уха может быть стойкая глухота.

КОКЛЮШ (PERTUSSIS)

Коклюш — острое инфекционное заболевание, для которого характерен постепенно нарастающий судорожный кашель.

Заболеваемость коклюшем в прошлом была почти всеобщей и занимала второе место после кори. Тяжелые осложнения, особенно в раннем возрасте, приводили нередко к летальному исходу или развитию хронических воспалительных процессов в легких, к нарушениям нервно-психического статуса детей. За последние два десятилетия течение коклюша неузнаваемо изменилось, он стал встречаться значительно реже, уменьшилась частота осложнений и тяжелых исходов. Снижение заболеваемости в нашей стране началось со времени плановой активной иммунизации. С этого же времени стали преобладать легкие и стертые формы болезни. Изменилась структура осложнений, а такие последствия перенесенного коклюша, как хронический бронхолегочный процесс или энцефалопатия, сейчас наблюдаются крайне редко. Снизилась частота легочных ателектазов. Летальность упала до сотых долей процента.

Причина указанных изменений течения коклюша заключается не только в плановой иммунизации, но и в более широких терапевтических возможностях, включая антибактериальное воздействие, комплексное патогенетическое и симптоматическое лечение. Важное значение имеет улучшение состояния здоровья детей, снижение частоты заболеваний, отягощающих течение коклюша у детей раннего возраста (дистрофии, рахит, анемии). Определенную роль

играет, возможно, и снижение патогенных свойств возбудителя. Тем не менее эта инфекция остается грозной, особенно для детей первых месяцев жизни. Трансплацентарной передачи иммунитета нет, а профилактические прививки начинаются только с трехмесячного возраста, поэтому именно этих детей необходимо особенно тщательно оберегать от контакта с больными коклюшем.

Этиология и эпидемиология. Возбудитель коклюша — палочка Борде — Жангу, имеющая форму овоида длиной 0,5—2 мкм, неподвижная, грамотрицательная, гемоглобинофильная, аэроб. Коклюшный микроб хорошо растет на средах, содержащих кровь (20—25%), и на казеиново-угольном агаре. При этом образуются очень мелкие, едва различимые колонии. Для лучшего их выявления следует подавлять рост другой флоры. С этой целью в питательные среды добавляют пенициллин. Коклюшная палочка обладает капсулой, имеет поверхностные антигены, содержит эндотоксин, лимфоцитоповышающий фактор и другие компоненты.

Источником инфекции является больной в течение 25—30 дней от начала заболевания (по Керпель-Фрониусу иногда до 2 мес). Коклюшные бактерии выделяются во внешнюю среду с капельками носоглоточной слизи. Заражение происходит при непосредственном общении с больным на расстоянии до 2—3 м (во время кашля). Передача инфекции через третьих лиц, предметы ухода, игрушки и т. д. маловероятна из-за быстрой гибели возбудителя во внешней среде.

Несмотря на нестойкость возбудителя, коклюш легко распространяется в детских коллективах. Это объясняется сравнительно большой частотой стертых и легких форм, нередко поздно диагностируемых. При этом индекс восприимчивости составляет 0,7. В сравнении с другими острыми инфекциями коклюшем часто болеют дети младшего возраста.

Патогенез и патологическая анатомия. Возбудитель поступает в организм через верхние дыхательные пути и сохраняется на эпителии слизистой оболочки в течение 5—6 нед. Известно, что он вырабатывает эндотоксин, оказывающий действие преимущественно на рецепторы кашлевой рефлексогенной зоны. Незначительная выраженность катаральных явлений, сочетающаяся с упорством и силой кашля, свидетельствует о роли нервной системы в патогенезе коклюша, на что указывал еще Н. Филатов.

Современная концепция патогенеза (А. И. Доброхотова) объясняет своеобразие коклюшного кашля, его стойкость и судорожный характер возникновением доминантного очага возбуждения в ЦНС. Не исключено, что неравномерное высвобождение эндотоксина создает необходимую для формирования доминанты периодичность раздражения.

Повышенная возбудимость нервных центров способствует возникновению приступов кашля под влиянием различных факторов, раздражающих дыхательные пути (пыли, CO_2, респираторных вирусов). После окончания заразного периода, когда возбудителя уже нет, коклюшеподобный кашель, обусловленный доминантным очагом возбуждения, может возобновиться при заболеваниях корью, пневмонией, гриппом спустя несколько недель и даже месяцев.

В последнее время, исходя из имеющихся данных о нарушении структуры и функции биологических мембран как причине различной патологии, обсуждается патогенетическое значение мембраноповреждающего действия эндотоксина коклюшной бактерии на мерцательный эпителий дыхательных путей.

Патоморфология неосложненного коклюша характеризуется неспецифичными катаральными изменениями со стороны гортани, трахеи, бронхов. В случаях летального исхода при пневмонии отмечаются лимфо- и гемостаз, отек перибронхиальной ткани и интерстиция, эмфизема, участки ателектаза.

У умерших нередко находят отек мозга, дегенеративные изменения клеток коры больших полушарий, сетчатой формации продолговатого мозга.

Клиническая картина. Инкубационный период — 5—14 дней. В клинической картине можно выделить 3 периода: катаральный, спазматический и период разрешения.

Катаральный период длится $1^1/_2$—2 нед. Начало малозаметное, появляется легкое покашливание, ребенок активный, хорошо ест. Постепенно кашель нарастает, становится навязчивым, но не имеет еще специфических признаков. Выраженных симптомов катара дыхательных путей обычно нет. Иногда бывают небольшой насморк и кратковременное повышение температуры тела до субфебрильной.

Спазматический период продолжается 2—3 нед. Основным клиническим его признаком является типичный приступообразный кашель. Приступ обычно развивается внезапно, состоит из серии кашлевых толчков, следующих друг за другом и прерывающихся продолжительным, слышимым на расстоянии, судорожным вдохом вследствие спазма голосовой щели («закатом»). На высоте вдоха может быть апноэ. После «заката» серия кашлевых толчков повторяется. Возобновление кашля называется репризом. В тяжелых случаях приступ сопровождается многочисленными репризами. Облик ребенка в момент приступа очень характерен. Лицо становится багровым или багрово-цианотичным, набухают шейные вены, глаза наливаются кровью, текут слезы, язык высовывается наружу, выделяется большое количество слюны. В конце приступа ребенок откашливает вязкую мокроту, может быть рвота. Приступы кашля бывают и в ночное время.

В разгаре заболевания лицо у ребенка одутловатое, веки отечны. Это объясняется тем, что при судорожном вдохе нарушается приток крови к сердцу из системы верхней полой вены, повышается венозное давление. Кожные покровы, как правило, бледные, имеется легкий акроцианоз. Нарушение проницаемости капилляров в условиях венозного застоя и гипоксии приводит к появлению петехий на коже верхней части туловища, на шее и на лице. Возможны кровоизлияния в конъюнктиву глазного яблока. На уздечке языка иногда образуется долго не заживающая язвочка в связи с травматизацией ее во время кашля. В легких часто выявляются эмфизема, непостоянные сухие и влажные хрипы. При рентгенологическом исследовании отмечаются повышение прозрачности легочных полей, уплощение куполов диафрагмы, усиление легочного рисунка, расширение корней в виде радиально идущих линий, возможны ателектазы, преимущественно в базальных отделах. У ряда больных отмечают повышение артериального давления и тахикардию. Это чаще бывает в тяжелых случаях и при осложнениях, по-видимому, как следствие гипоксии.

Период разрешения длится 1—3 нед. Уменьшается частота и тяжесть приступов, кашель теряет свой типичный характер, исчезает рвота. Постепенно ликвидируются все симптомы заболевания. Общая продолжительность коклюша составляет 5—12 нед.

Картина крови изменяется уже в катаральном периоде: число лейкоцитов повышается до $17 \cdot 10^9$/л—$25 \cdot 10^9$/л; в формуле крови преобладают лимфоциты. Отклонения в картине крови могут сохраняться вплоть до периода разрешения.

Коклюш может протекать в легкой, среднетяжелой или тяжелой формах. О тяжести его судят обычно по частоте приступов кашля в разгар заболевания и по их выраженности. При легких формах число приступов в сутки не превышает 10—15, при среднетяжелых — 15—25, при тяжелых — 30—60 и более. Чем больше число приступов, тем обычно продолжительнее каждый из них и тем чаще они сопровождаются рвотой.

При стертых формах коклюша отсутствуют типичные приступы кашля, нет выраженной периодичности болезни, меньше ее продолжительность. Лишь у части больных удается отметить некоторое усиление и учащение кашля в сроки, соответствующие спазматическому периоду, возможны единичные типичные приступы, особенно при наслоении ОРВИ.

У детей грудного возраста и особенно первых недель и месяцев жизни коклюш протекает не совсем обычно. Инкубационный и катаральный периоды укорочены до нескольких дней, типичных приступов кашля может не быть, после нескольких кашлевых толчков наступает не судорожный вдох, а задержка или остановка дыхания. Чем младше ребенок, тем больше вероятность развития апноэ и осложнений со стороны органов дыхания и нервной системы. Приступы цианоза (как следствие апноэ) могут быть первым явным проявлением коклюша у этих детей.

Осложнения. В развитии осложнений первостепенное значение имеет поражение бронхолегочной системы у всех больных коклюшем. Явления бронхита, склонность к спастическому состоянию дыхательной мускулатуры бронхов, наличие в дыхательных путях вязкой, густой мокроты способствуют появлению ателектазов. Они чаще всего локализуются в средней доле и язычковых сегментах левого легкого и могут быть заподозрены уже при клиническом обследовании больного. Появляется укорочение перкуторного звука соответственно проекции ателектаза, возможно ослабление дыхания. При рентгенологическом обследовании ателектазы обнаруживают у 15—24% больных коклюшем. При этом нередко развиваются сегментарные пневмонии с затяжным течением и опасностью развития пневмосклероза и хронической пневмонии. Возможны и другие легочные осложнения: крупноочаговые и сливные пневмонии с тенденцией к деструкции, тяжелые бронхиты, в том числе обструктивные. Присоединение осложнений резко ухудшает состояние больных. Появляется лихорадка, усиливается тяжесть приступов кашля, нарастает гипоксия, дети отказываются от еды, становятся вялыми, сонливыми, раздражительными.

Тяжелым осложнением коклюша является поражение ЦНС. Внезапно возникают потеря сознания и судорожный синдром. Иногда это непосредственно связано с тяжелым приступом кашля или остановкой дыхания и объясняется, по-видимому, циркуляторными нарушениями вследствие гипоксии. Указанное осложнение называют энцефалопатией. В ряде случаев потеря сознания сохраняется длительное время, отмечаются очаговые неврологические симптомы, нарушение психики. Возможно, при гипоксии имеют место и дегенеративные изменения нервных клеток, так как у части детей, перенесших во время коклюша тяжелую энцефалопатию, наблюдается отставание в психическом развитии.

К более редким осложнениям относятся спонтанный пневмоторакс, эпилептиформные судороги, эмфизема подкожной клетчатки и средостения, пупочная грыжа, выпадение прямой кишки и др.

Осложнения, особенно пневмония, ателектазы и энцефалопатия, возникают преимущественно у детей раннего возраста. Кроме того, течение болезни отягощают гипотрофия, анемия, рахит, а также наслоение острых респираторных вирусных инфекций, гриппа, кори.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз коклюша нетруден в типичных случаях. Характерный приступ кашля и вид больного в это время в сочетании с анамнестическими указаниями о длительности заболевания и постепенном нарастании кашля позволяют диагностировать коклюш, не прибегая к лабораторному исследованию. Важно учитывать эпидемиологические данные, придавая значение не только контакту с больными коклюшем, но и общению с кашляющими взрослыми или детьми.

При подозрении на коклюш целесообразно прибегать к лабораторному исследованию. Достаточно велика диагностическая значимость анализа периферической крови, потому что, во-первых, изменения имеются уже в раннем периоде болезни; во-вторых, лейкоцитоз выявляется, как правило, при отсутствии лихорадки и каких-либо острых воспалительных очагов; в-третьих, характерное для коклюша сочетание лейкоцитоза с лимфоцитозом редко бывает при других болезнях.

Бактериологическое исследование глоточной слизи у всех подозрительных на коклюш больных обеспечивает раннюю диагностику коклюша. При этом важно учитывать, что возбудитель легко гибнет во внешней среде от солнечного света и при высыхании. Взятый для бактериологического исследования материал рекомендуется тотчас же переносить с тампона на поверхность питательной среды (разлитой в чашки Петри) с быстрой последующей доставкой посевов в лабораторию.

Перспективно использование для экспресс-диагностики люминесцентно-серологического метода. При этом коклюшные бактерии могут быть обнаружены в мазках из носоглоточной слизи. Метод специфичен и высокочувствителен.

Диагностика стертых и атипичных форм облегчается при наличии эпидемиологического анамнеза и приобретает достоверность при положительных результатах бактериологического, а также люминесцентно-серологического исследования.

Коклюш необходимо дифференцировать с большим числом заболеваний, при которых имеется такой симптом, как кашель.

В ранние сроки болезни вместо коклюша чаще всего ошибочно диагностируют ОРВИ и грипп. Решающее значение для дифференциальной диагностики будут иметь не свойственные коклюшу и достаточно характерные для ОРВИ и особенно для гриппа лихорадка и нарушения общего состояния. К тому же при ОРВИ, как правило, бывают выражены насморк и воспалительные явления в глотке. Те же ориентиры следует использовать для отличия коклюша от кори.

На второй неделе заболевания решающим для дифференциального диагноза должно быть явное нарастание частоты и силы кашля при коклюше и стихание его при ОРВИ и гриппе.

При продолжительном кашле при инородных телах в бронхах, при туберкулезном бронхоадените, опухоли средостения, муковисцидозе и астмоидном бронхите создается сходство этих заболеваний с коклюшем. Последний отличается от перечисленных заболеваний строгой цикличностью течения: нарастанием, максимальной выраженностью, а затем стиханием кашля к 5—7-й неделе болезни.

При инородных телах в анамнезе, как правило, имеются указания на первый внезапный тяжелый приступ кашля и периодическое его возобновление, чаще всего в связи с изменением положения тела. При туморозном бронхоадените и опухолях средостения кашель носит своеобразный битональный характер, сохраняется на протяжении более длительного времени, чем при коклюше. Муковисцидоз и астмоидный бронхит отличаются еще более стойким и рецидивирующим кашлем.

Дифференциальный диагноз облегчается при учете анамнеза (в том числе эпидемиологического), рентгенологических данных, результатов гематологического и бактериологического исследования.

Дифференциальный диагноз с паракоклюшем возможен только при выделении возбудителя того или другого заболевания.

Лечение. Объем терапевтических воздействий зависит от возраста больных, тяжести болезни, наличия осложнений.

Госпитализации подлежат все больные с тяжелыми формами коклюша и осложнениями, а также дети грудного возраста и по эпидемиологическим показаниями (см. ниже), остальные лечатся на дому.

Во всех случаях показана правильная организация режима и ухода за больными. Известно, что частота приступов уменьшается при длительном пребывании на воздухе, поэтому в летнее время не должно быть ограничений для прогулок. Зимой их следует проводить при температуре не ниже $-10\,^{\circ}C$ и отсутствии ветра. Однако у детей с затруднением носового дыхания использовать аэротерапию в холодное время года нецелесообразно. Влажная уборка и систематическое проветривание помещений устраняют факторы, провоцирующие кашель. Важно организовать досуг больного ребенка. Положительно влияют игры, требующие сосредоточенности, новые впечатления. Больных коклюшем следует оберегать от гриппа и других респираторных заболеваний, провоцирующих осложнения. В спазматическом периоде при наличии приступов с рвотой целесообразно кормить детей несколько чаще, не изменяя объема суточного рациона; можно докармливать после рвоты.

Лечение коклюша антибиотиками может быть эффективным лишь при раннем их применении — в катаральном периоде болезни или в самом начале спазматического кашля. Детям старшего возраста назначают эритромицин внутрь по 20—30 мг/кг в сутки или ампициллин по 50—100 мг/кг в сутки, детям младшего возраста ампициллин вводят внутримышечно в тех же дозах (к пенициллину коклюшная бактерия нечувствительна). Продолжительность антибиотикотерапии в ранние сроки болезни 8—10 дней. Назначение антибиотиков в спазматическом периоде показано всем детям первых лет жизни, особенно непривитым, более старшим — только при среднетяжелых и тяжелых формах заболевания.

При осложнении коклюша пневмонией или энцефалопатией обязательно назначают антибиотики широкого спектра действия: сигмамицин, цепорин, гентамицин и др. При тяжелых и затяжных пневмониях прибегают к комбинации антибиотиков, нередко требуется смена их, последовательное назначение на протяжении нескольких недель. В ряде случаев лечение осуществляют в отделениях интенсивной терапии, применяя оксигенотерапию, корригируя РКиО и электролитные нарушения, назначают кортикостероиды, сердечные и симптоматические средства. Кроме того, при энцефалопатии иногда проводится дегидратация (внутривенное введение альбумина, маннитола, лазикса). Для купирования судорог используют седуксен, ГОМК, препараты кальция, магния сульфат.

Для уменьшения частоты и тяжести приступов кашля, а также у детей первых месяцев жизни, у которых возникает апноэ, назначают пропазин и аминазин в дозе 1—2 мг/кг в сутки. В качестве симптоматической терапии используют отрицательно заряженные аэрозоли спазмолитических, отхаркивающих средств и протеолитических ферментов (химопсин, химотрипсин и др.). Обязательным является лечение сопутствующих заболеваний (рахита, анемии, гипотрофии и др.).

Неотложная помощь при апноэ состоит в проведении искусственного дыхания с одновременным отсасыванием слизи из верхних дыхательных путей и оксигенотерапией. Препараты, возбуждающие дыхательный центр, не показаны, так как остановка дыхания связана с перевозбуждением дыхательного центра. Противопоказано также введение атропина из-за опасности развития ателектазов в связи со сгущением бронхиального секрета.

Профилактика. Активную иммунизацию проводят коклюшно-дифтерийно-столбнячной вакциной, представляющей собой взвесь убитых коклюшных микробов и дифтерийно-столбнячных анатоксинов, адсорбированных на гидроокиси алюминия (АКДС-вакцина). Курс вакцинации начинают в возрасте

3 мес, он состоит из 3 инъекций с интервалом в $1^1/_2$ мес. Ревакцинацию проводят однократно через $1^1/_2 - 2$ года. Известно, что многие полностью иммунизированные дети заболевают коклюшем, но переносят его, как правило, очень легко. Предполагают, что причиной этого является недостаточная напряженность и стойкость поствакцинального иммунитета. Можно допустить и несоответствие серотипов коклюшного микроба заболевания тем, которые были использованы для приготовления вакцины.

Вакцинация противопоказана при всех острых инфекционных и неинфекционных заболеваниях и может производиться не ранее чем через месяц после выздоровления, а после вирусного гепатита – через 6, 12 мес (для гепатита А и В соответственно). Ее нельзя проводить также при хронических болезнях и выраженной аллергии. Наставление к применению вакцины содержит детальный перечень сроков, в которые допустима вакцинация в период компенсации и ремиссии некоторых из этих заболеваний. Важно знать, что противопоказанием для последующих введений АКДС-вакцины являются тяжелые реакции, наблюдавшиеся ранее в первые 2 дня после вакцинации: повышение температуры тела до 40 °С и выше, тяжелые проявления аллергии и судорожный синдром.

С целью предотвращения распространения коклюша больные изолируются до 30-го дня от начала заболевания, чаще в домашних условиях. При невозможности изоляции на дому (когда в семье есть дети первых месяцев жизни или из детских учреждений) больные госпитализируются.

При наличии контакта с больными коклюшем дети до 7-летнего возраста подвергаются карантину. В течение 14 дней они не допускаются в коллектив. Если среди них был ребенок младшего возраста, не иммунизированный вакциной АКДС, ему целесообразно введение противококлюшного иммуноглобулина.

Большое значение имеет санитарно-просветительная работа среди среднего медицинского персонала лечебных учреждений, родственников ребенка, воспитателей детских садов. С ними следует проводить беседы о необходимости наблюдения за детьми во время дневного и ночного сна, во время прогулок, чтобы не упустить появление раннего и единственного симптома в начальном периоде коклюша – кашля.

При малейшем подозрении на коклюш немедленно должно быть проведено лабораторное обследование больного с целью обеспечения ранней диагностики и предупреждения распространения заболевания в детском коллективе.

Прогноз. Прогноз в большинстве наблюдений хороший, но остается серьезным у детей младшего возраста и особенно первых 3 мес жизни в связи с возможностью летального исхода вследствие апноэ, пневмонии, церебральных нарушений. В редких случаях и у более старших детей прогноз отягощается такими последствиями осложненного течения коклюша, как хроническая пневмония.

ПАРАКОКЛЮШ (PARAPERTUSSIS)

Паракоклюш – инфекционное заболевание, клиническая картина которого характеризуется упорным, иногда приступообразным кашлем и явлениями трахеобронхита.

Точных статистических данных о заболеваемости паракоклюшем получить не удается, так как болезнь диагностируют только по результатам бактериологического исследования, проводимого чаще всего при подозрении на коклюш. Преобладают случаи с легким течением, без осложнений. Летальных исходов при паракоклюше нет.

Этиология и эпидемиология. Возбудитель паракоклюша морфологически сходен с коклюшным микробом. Немного отличаясь по цвету и форме колоний, он отличается от коклюшной палочки только серологически с помощью специфических агглютинирующих сывороток. Источник инфекции и пути передачи при паракоклюше аналогичны таковым при коклюше. Болеют преимущественно дети от 2 до 6 лет. Индекс восприимчивости 0,3—0,35. Подобно коклюшу паракоклюш чаще наблюдают в организованных детских коллективах. Предполагают, что при указанных заболеваниях имеется частичный перекрестный иммунитет.

Клиническая картина. Инкубационный период — 7—15 дней. Ведущий клинический признак — кашель, иногда сопровождающийся явлениями трахеобронхита. Самочувствие больного не страдает, температура тела не повышается. Кашель сохраняется до 3 нед, иногда отмечаются приступы с репризами и рвотой. Изредка имеются небольшой лейкоцитоз и лимфоцитоз.

Диагноз. Паракоклюш диагностируют только по результатам бактериологического или люминесцентно-серологического исследования. Для ретроспективной диагностики могут быть использованы реакции агглютинации и РСК в динамике. Серологическое обследование проводится одновременно с двумя антигенами (коклюшным и паракоклюшным). Диагноз устанавливается соответственно антигену, с которым получены положительные результаты в более высоком титре.

Лечение. Симптоматическое. Неспецифическая профилактика аналогична таковой при коклюше. Больных изолируют на 15 дней. Активную иммунизацию не проводят.

СКАРЛАТИНА (SCARLATINA)

Скарлатина — одна из форм стрептококковой инфекции, сопровождающаяся лихорадкой, ангиной, сыпью, нередко с последующим пластинчатым шелушением кожи, дающая осложнения стрептококкового и инфекционно-аллергического генеза.

Высокая заболеваемость скарлатиной на протяжении многих десятилетий объясняется отсутствием активной иммунизации. Однако характер и течение болезни в последние 30—35 лет существенно изменились. Стали преобладать легкие формы и крайне редко встречаются токсические и септические формы заболевания, резко уменьшилась частота осложнений, особенно гнойных. С 50-х годов нет летальных исходов. Причины произошедших изменений, по-видимому, обусловлены комплексом факторов. Из них первостепенное значение имеет использование в лечении скарлатины антибиотиков и сульфаниламидных препаратов. Их широкое применение и при других болезнях стрептококковой природы приводит к снижению патогенности возбудителя скарлатины. Благоприятному течению способствуют и более рациональные принципы госпитализации больных, предусматривающие одновременное заполнение палат, сокращенные сроки пребывания детей в стационаре, возможность лечения на дому (в связи с улучшением жилищных условий).

Несмотря на эволюцию скарлатины в современных условиях, она не утратила своей актуальности и не только потому, что заболеваемость остается достаточно высокой. Эта инфекция, как и другие заболевания стрептококковой этиологии, изменяет иммунный статус детей, создавая предпосылки для формирования иммунокомплексной патологии.

Этиология. Возбудитель скарлатины — β-гемолитический стрептококк группы А, включает более 60 серотипов. Каждый из них, помимо скарлатины, может вызвать ангину, рожу, такие гнойные заболевания, как отит, синусит, лимфаденит, импетиго, сепсис; общепризнана патогенная роль гемоли-

тического стрептококка при ревматизме и остром диффузном гломерулонефрите. Стрептококк окрашивается по Граму, хорошо переносит замораживание, длительно (месяцами) сохраняется в высохших органических субстратах, при нагревании до 70 °С в течение часа не теряет жизнеспособности, но очень чувствителен к воздействию любых дезинфицирующих средств и антибиотиков.

В процессе жизнедеятельности стрептококк выделяет экзотоксин, состоящий из 2 фракций: термолабильной (собственно токсин) и термостабильной (аллерген). Для понимания ряда вопросов патогенеза и эпидемиологии скарлатины важно, что экзотоксин качественно одинаков при любом типе стрептококка. Помимо токсина, стрептококк вырабатывает и другие патогенные факторы. К их числу относятся ферменты: стрептолизины, гиалуронидаза, стрептокиназа и др. В последние десятилетия изучены белковые, полисахаридные и прочие субстанции, содержащиеся в капсуле, клеточной стенке и цитоплазме стрептококка. Из них особого внимания заслуживает типоспецифический М-протеин, а также липотейхоевая кислота, которая наряду с М-протеином является основным фактором вирулентности стрептококка.

Эпидемиология. Основной источник инфекции — больной скарлатиной с первых часов заболевания. Продолжительность заразного периода при этом варьирует в зависимости от течения болезни, состояния больного и от условий его содержания. В большинстве случаев заразный период заканчивается к 7—8-му дню. При обострении в течении болезни хронического тонзиллита, синусита, отита, а также при развитии гнойных осложнений, вторичной ангины заразный период удлиняется. Возможность распространения инфекции и носительства стрептококка в поздние сроки болезни увеличивается при присоединении к скарлатине любого заболевания, сопровождающегося воспалительными изменениями в глотке, а также при повторных контактах реконвалесцента с вновь поступившими в стационар больными, т. е. при суперинфекции.

Токсигенные штаммы стрептококка могут распространять и больные с другими стрептококковыми заболеваниями, в первую очередь ангиной. В таких случаях инфицированность взрослых и детей старшего возраста приводит чаще всего к заболеванию ангиной (воспитатели и медицинский персонал нередко переносят ее на ногах). Однако в детских учреждениях возможны вспышки скарлатины. Эпидемиологическая роль других форм стрептококковой инфекции менее велика. Носители β-гемолитического стрептококка группы А редко бывают источником скарлатины.

Основной путь передачи инфекции при скарлатине — воздушно-капельный; выделение стрептококка из организма происходит с секретом слизистых оболочек глотки. Заражение происходит при непосредственном общении с больным. В соседние помещения (воздушным путем) инфекция не передается. Учитывая достаточно большую резистентность стрептококка, возможно заражение через посуду, игрушки, белье, которыми пользовался больной. Очень редко наблюдают пищевой путь заражения. При инфицировании продуктов, в которых стрептококк легко размножается (молоко, кремы, студень), могут быть групповые заболевания скарлатиной.

Восприимчивость к скарлатине выражается индексом, равным 0,4. Болеют преимущественно дети в возрасте 2—7 лет. У подростков и взрослых скарлатина встречается редко, так как они приобретают антитоксический иммунитет в результате предшествующих встреч с маловирулентными штаммами стрептококка (бытовая иммунизация). Не болеют скарлатиной дети до года, особенно в первые месяцы жизни. Причина этого заключается в наличии антитоксического иммунитета, полученного от матери. Перенесенная инфекция оставляет стойкий иммунитет, но в последнее время все чаще наблюдаются

повторные случаи заболевания скарлатиной, по-видимому, в связи с ослаблением антигенности возбудителя под влиянием антибактериальной терапии.

Патогенез и патологическая анатомия. Входными воротами при типичной скарлатине являются область глоточного лимфатического кольца, при атипичных (экстрафарингеальных) формах – любая раневая или ожоговая поверхность. На месте входных ворот под влиянием стрептококка формируется, как правило, воспалительный очаг (при типичных формах скарлатины в виде ангины).

Именно воздействием стрептококка определяется инфекционно-воспалительный (септический) компонент патогенеза, имеющий значение в развитии гнойных осложнений (отиты, лимфадениты и др.). Продуцируемый возбудителем токсин обладает пирогенностью, цитотоксичностью, изменяет проницаемость мембран, приводя в действие токсический компонент патогенеза. Его термолабильная фракция, всасываясь, определяет развитие симптомов интоксикации и сыпь, термостабильная фракция оказывает аллергизирующее влияние.

Механизмы патогенного воздействия стрептококка до конца не изучены. Известно, что стрептолизины оказывают гемо- и цитолитическое действие. Гиалуронидаза является фактором инвазивности стрептококков, усиливает всасывание токсинов из очага инфекции. М-протеину свойственна антифагоцитарная активность. Липотейхоевая кислота обеспечивает феномен прилипания стрептококков к эпителиальным клеткам.

Патологическая анатомия скарлатины изучена давно. При токсических формах заболевания наблюдали поверхностные некрозы эпителия слизистой оболочки глотки, циркуляторные нарушения, острое набухание мозга, деструктивные изменения в симпатических и парасимпатических узлах, дистрофию паренхиматозных органов; при септических формах – глубокие некротические и воспалительные очаги близ входных ворот с вовлечением лимфатических узлов и нередко с узурацией кровеносных сосудов, а также резко выраженные дистрофические изменения внутренних органов, гиперплазию селезенки. Известна патогистологическая природа скарлатинозной сыпи, которую рассматривают как острое воспаление верхних слоев дермы. Вокруг волосяных фолликулов и выводных протоков потовых желез отмечаются резкое расширение кровеносных и лимфатических сосудов, периваскулярная инфильтрация, отек. Экссудат проникает в эпидермис. Нарушается ороговение пропитанного экссудатом эпителия, но отдельные клетки не теряют связи друг с другом. Указанные изменения объясняют крупнопластинчатый характер шелушения при скарлатине. В случаях смерти в поздние сроки болезни (на 3–4-й неделе) можно обнаружить изменения, свидетельствующие о гиперергических реакциях (инфильтративно-пролиферативные изменения и фибриноидный некроз в стенках кровеносных сосудов).

Таким образом, при скарлатине ярко проявляется токсическое, воспалительное, аллергизирующее действие стрептококка. Наряду с формированием клинических симптомов его патогенное влияние приводит к иммунологической перестройке (выработка антитоксина, антистрептолизина, антигиалуронидазы и агглютининов, преципитинов) как проявлению антимикробной защиты. Антитоксический иммунитет оказывается, как правило, достаточно напряженным, стойким и, что очень важно, эффективным по отношению к токсинам всех без исключения известных ныне (более 60) серотипов стрептококка. В противоположность этому антибактериальный иммунитет (агглютинины, преципитины) бывает слабовыраженным, преходящим, отличается строгой типоспецифичностью и не предупреждает патогенного воздействия стрептококков иных сероваров, что может реализоваться в форме любого другого из перечисленных выше стрептококковых заболеваний.

Судить о наличии антитоксического иммунитета можно по результатам реакции Дика. Сущность ее состоит в том, что у лиц, не имеющих антитоксического иммунитета, в ответ на внутрикожное введение термолабильной фракции стрептококкового токсина появляется краснота и инфильтрация на месте введения (положительная реакция Дика). При наличии антитоксина в крови реакция Дика отрицательная. Внутрикожное введение термостабильной фракции позволяет выявить сенсибилизацию к белковым компонентам экзотоксина. В течении скарлатины содержание антитоксина в крови постепенно нарастает, так же как и число положительных реакций, свидетельствующих о сенсибилизации организма к антигенам стрептококка.

Приведенные данные об особенностях иммунитета при скарлатине очень важны для понимания патогенеза ее осложнений, перечень которых по существу совпадает с перечнем названных выше заболеваний, вызываемых β-гемолитическим стрептококком группы А.

Очевидна и роль суперинфекции (заражение другим типом стрептококка) в возникновении осложнений. Особенно чувствительны к стрептококковой суперинфекции больные скарлатиной на 3—4-й неделе от начала заболевания. К этому времени нередко отмечаются повышенная проницаемость капилляров, угнетение иммунной защиты, особая чувствительность к неблагоприятным факторам внешней среды, действующих по типу параллергии (к переохлаждению, избыточной инсоляции и т. д.). Повышенная готовность к воспалительным процессам возникает как следствие сенсибилизации стрептококком в начальном периоде болезни. В результате в этот период могут формироваться (ныне редкие) осложнения в виде заболеваний инфекционно-аллергической природы: острый диффузный гломерулонефрит, ревматизм, геморрагический васкулит.

Клиническая картина. Симптомы заболевания возникают вскоре после инфицирования. Инкубационный период не превышает 7 дней. При экстрафарингеальной форме он может укорачиваться до нескольких часов. Характерная черта скарлатины — быстрое формирование всех основных признаков болезни: интоксикации, воспаления в месте входных ворот и в регионарных лимфатических узлах, кожных изменений. Указанная триада клинических признаков скарлатины отмечается уже к концу первых суток от начала болезни.

Интоксикация проявляется повышением температуры тела, нарушением самочувствия, головной болью, отказом от еды. Нередко возникает рвота даже при легких формах болезни. Максимальный подъем температуры тела наблюдается к концу 1-х — началу 2-х суток заболевания.

С первых часов болезни отмечаются жалобы на боли в горле, появляется яркая гиперемия миндалин, дужек, мягкого неба, отграниченная по краю твердого неба, точечная красная энантема на мягком и твердом небе, иногда с петехиальными элементами. При более тяжелых формах ангина может иметь не катаральный, а лакунарно-фолликулярный или некротический характер. Отмечаются увеличение и болезненность регионарных лимфатических узлов. Язык в первые 2—3 дня болезни обложен, суховат. Губы яркие, сухие.

Не позже 1-х — начала 2-х суток болезни почти одновременно по всему телу появляется сыпь. Наиболее ярко она выражена в паховых и локтевых сгибах (рис. 100), внизу живота, на боковой поверхности грудной клетки и в подмышечных впадинах, в подколенных ямках. Скарлатинозная сыпь имеет вид мелких точечных элементов (мелкоточечная), очень густо расположенных на более или менее гиперемированном общем фоне кожи. Отечность кожных сосочков создает впечатление шагреневости кожи. Она бывает сухой и горячей на ощупь. Большинство элементов сыпи исчезает в момент ее растягивания, а затем появляется вновь.

Очень характерен белый носогубной треугольник, захватывающий нос, верхнюю губу, подбородок, который четко выявляется на фоне яркой окраски щек. Кроме того, обращает внимание темно-красная окраска кожных складок, где можно обнаружить точечные кровоизлияния (петехии). Нередко у больных имеются зуд и расчесы в виде точечных, линейно расположенных кровянистых корочек. Почти всегда выявляется белый дермографизм.

Указанные симптомы, достигнув максимума ко 2—3-му дню, начинают постепенно угасать и через несколько дней исчезают. Нормализуется температура тела, исчезают воспалительные явления в глотке и энантема, язык очищается от налета, приобретает сосочковый характер («малиновый», «земляничный», «кошачий» язык, по терминологии разных авторов) (рис. 101). При угасании эритемы и сыпи более четко обозначаются петехии и кожные складки буровато-синюшного цвета. У большинства больных возникает пластинчатое шелушение, особенно выраженное на ладонях. Здесь ороговевший эпидермис отторгается крупными пластами от кончиков пальцев по ладонной и боковой их поверхности.

В начальном периоде болезни нередко отмечают тахикардию, небольшое повышение артериального давления, сменяющиеся к концу 1-й — началу 2-й недели брадикардией, дыхательной аритмией, падением артериального давления. Эта отчетливая инверсия симптомов отражает последовательное преобладание тонуса различных отделов вегетативной нервной системы: симпатикотонию в первые 5 дней скарлатины и ваготонию в периоде выздоровления. Аналогичная смена вегетативных фаз наблюдается и при других инфекционных заболеваниях, но там она менее резко выражена. С развитием вагус-фазы (в конце первой недели заболевания или немного позднее) появляются систолический шум, приглушение тонов, иногда расширение границ сердца. Этот симптомокомплекс, впервые охарактеризованный Н. Ф. Филатовым, впоследствии получил название скарлатинного сердца. Сущность его заключается в расстройстве иннервации вегетативной нервной системы. Часть исследователей по аналогии с «инфекционным сердцем» допускает возможность обменных изменений в миокарде. Признаки «скарлатинного сердца» изменчивы, непостоянны и исчезают в большинстве случаев через 2—3 нед без специального лечения.

Выраженность симптомов в начальном периоде и их продолжительность зависят от формы болезни. Выделяют типичные и атипичные формы скарлатины. Типичными формами считают те, при которых имеются основные элементы упомянутой выше триады признаков с локализацией воспаления в области миндалин. К атипичным формам следует отнести в первую очередь ожоговую и раневую скарлатину, при которой входными воротами является раневая или ожоговая поверхность. Ангина при этом отсутствует. Рудиментарная (легчайшая) скарлатина характеризуется очень слабой выраженностью всех симптомов: температура тела субфебрильная, ангина катаральная, сыпь маловыраженная, скудная, нередко только на сгибах рук и ног.

Типичные формы скарлатины подразделяются по тяжести заболевания на легкие, среднетяжелые и тяжелые. Тяжесть скарлатины устанавливают в первые дни болезни соответственно выраженности симптомов интоксикации, ангины и регионарного лимфаденита.

Легкие формы, составляющие в настоящее время до 90% всех случаев скарлатины, сопровождаются, как правило, катаральной ангиной. При этом температура умеренная (не выше 39 °С), рвота однократная или отсутствует. Сыпь может быть неяркой и необильной. Лейкоцитоз и нейтрофилез незначительные, СОЭ немного повышена. Указанные симптомы держатся 4—5 дней.

Среднетяжелые формы характеризуются выраженной интоксикацией. Температура тела превышает 39 °С, возникает повторная рвота, отмечаются головная боль, слабость, бред во сне. Ангина чаще имеет лакунарно-фолликулярный характер, иногда с поверхностными некрозами. Отмечаются лейкоцитоз, нейтрофилез, увеличенная СОЭ. Выраженность всех симптомов сохраняется 7—8 дней.

Тяжелые формы скарлатины (токсическая, септическая и токсико-септическая) в настоящее время практически не встречаются. В прошлом они были основной причиной летальности при скарлатине. Для токсической формы характерны гипертермия, многократная рвота, понос, затемнение сознания, судороги, бред, менингеальные явления, сердечно-сосудистые расстройства. Сыпь на фоне цианоза бывает слаборазличимой, она может появиться лишь на 2—3-й день от начала заболевания. Септическая форма проявляется тяжелым гнойным процессом в зеве, глотке, регионарных лимфатических узлах с формированием аденофлегмоны уже в первые дни болезни. Лихорадка носит гектический характер. При токсико-септических формах имеется сочетание признаков резко выраженной интоксикации и обширных гнойно-некротических процессов в глотке, придаточных пазухах носа, в лимфатических узлах.

Осложнения. В настоящее время осложнения при скарлатине развиваются редко. Часть осложнений имеет бактериальную природу, другая — инфекционную или аллергическую.

Из числа осложнений первого типа, представляющих по существу вторичную стрептококковую инфекцию, присоединяющуюся как в ранние, так и в поздние сроки болезни, встречается отит, который, как правило, носит катаральный характер. Большую редкость представляют гнойные этмоидиты и воспаления других придаточных полостей носа. Иногда можно наблюдать вторичную катаральную ангину и лимфаденит, синовит. Последние два заболевания и отит, появляясь в поздние сроки болезни (на 2—3-й неделе), могут иметь аллергическое происхождение. При осложнениях вновь повышается температура тела, нарушается самочувствие и появляются соответствующие признаки: боли в ухе, гнойное отделяемое из носа, гиперемия миндалин и боль при глотании, увеличение и болезненность шейных лимфатических узлов, припухлость, краснота и болезненность в межфаланговых суставах кистей и стоп. При развитии миокардита появляются нарушения ритма сердечной деятельности, экстрасистолия, значительные и стойкие изменения на ЭКГ и другие типичные признаки.

Поздним аллергическим осложнением, присоединяющимся на 3—4-й неделе заболевания, является нефрит, который протекает по типу диффузного гломерулонефрита.

Помимо указанных осложнений, возникающих в течении скарлатины, возможно развитие ревматизма. Патогенетическая связь этих двух заболеваний убедительно доказана наблюдениями В. И. Молчанова, рассматривавшего скарлатину как разрешающий фактор в сенсибилизированном стрептококком организме. Возникновению ревматизма и развитию ряда осложнений у больных скарлатиной способствуют стрептококковая суперинфекция, а также отсутствие необходимого лечения и режима.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз ставят на основании совокупности клинических проявлений. В типичных случаях в первые дни болезни основными диагностическими критериями являются: наличие характерной триады (интоксикация, ангина, сыпь), почти одновременно (в течение $1-1^1/_2$ сут) появление всех указанных симптомов, мелкоточечный характер густо расположенной сыпи с преимущественной локализацией на сгибах рук и ног. Последние два признака: характер сыпи и ее локализация — являются

опорным моментом в распознавании атипичных форм скарлатины. На 5—7-й день болезни при угасании симптомов диагноз ставится на основании мелкоточечных кровоизлияний (петехий) и подчеркнутой выраженности кожных складок в типичных для скарлатинозной сыпи местах, наличия «малинового» языка и анамнестических указаний на наличие характерной триады в первые дни болезни.

В более поздние сроки, когда речь идет о ретроспективном диагнозе, наибольшее значение имеет характерное крупнопластинчатое шелушение кожи. Определенным доводом в пользу перенесенной скарлатины может быть и обнаружение типичных для скарлатины осложнений и симптомов «скарлатинного сердца». Имеют значение указания на имевшееся 2—3 нед назад недомогание, сопровождавшееся подозрительными на скарлатину симптомами, случаи которой имелись в окружении больного (с учетом сроков заразного и инкубационного периодов).

Скарлатину следует дифференцировать от других заболеваний, сопровождающихся сыпью.

От кори скарлатина отличается отсутствием кашля, насморка, конъюнктивита. Даже если она присоединяется к острому респираторному заболеванию, катаральных симптомов не бывает, они угасают (сказывается симпатикотония, свойственная скарлатине в начальном периоде болезни). Сыпь появляется при скарлатине к концу 1-х — началу 2-х суток, при кори — через несколько дней от начала заболевания, отличаясь по характеру и продолжительности высыпания. Она сначала появляется только на лице в виде пятнисто-папулезных элементов, гораздо более крупных, чем при скарлатине. Общая продолжительность высыпания — 3 дня.

От краснухи скарлатина отличается более мелкой сыпью с типичной локализацией на сгибах (при краснухе сгущение сыпи наблюдается на разгибательных поверхностях рук, ягодицах). Гиперемия слизистых оболочек глотки при скарлатине более яркая, чем при краснухе, четко ограничена краем твердого неба, захватывает миндалины и дужки. При краснухе преобладает увеличение затылочных лимфатических узлов, а также лимфоузлов, расположенных на сосцевидном отростке, при скарлатине гиперплазированы преимущественно тонзиллярные.

В начальном периоде ветряной оспы иногда наблюдается скарлатиноподобная сыпь и эритема кожи (так называемая реш), при которой нет свойственной скарлатине локализации, сыпи и нет ангины. Реш быстро исчезает, на смену появляются типичные элементы ветряной оспы, не имеющие ничего общего со скарлатинозной сыпью.

Заболевания стафилококковой этиологии (плевропневмония, остеомиелит, флегмона) могут иногда сопровождаться скарлатиноподобной сыпью. Сыпь при этом бывает скудной, грубой и неравномерно выраженной на разных участках тела, без характерного преобладания на сгибах. При этом в отличие от скарлатины нет параллелизма между выраженностью общих явлений и интенсивностью сыпи.

Потница у детей раннего возраста напоминает скарлатинозную сыпь. Однако она не имеет свойственной скарлатине локализации, располагается на влажной коже, усиливается при перегревании и не имеет свойственных скарлатине циклических изменений.

Иногда возникает необходимость дифференцировать скарлатину с одной из форм иерсиниоза — дальневосточной скарлатиноподобной лихорадкой, сопровождающейся иногда сыпью и другими напоминающими скарлатину признаками. В отличие от скарлатины в начале болезни отмечается катар верхних дыхательных путей, лихорадка более продолжительная, возможны боли в животе, дисфункция кишечника, увеличение печени,

селезенки. При подозрении на иерсиниоз необходимо провести бактериологическое и серологическое исследования.

Лечение. Госпитализации подлежат дети с тяжелыми и осложненными формами скарлатины, при наличии отягощающих состояние сопутствующих заболеваний, дети, имеющие плохие бытовые условия, недостаточный уход, и по эпидемическим показаниям (из закрытых детских коллективов, многодетных семей и т. д.). Остальные дети лечатся на дому.

Для лечения скарлатины в настоящее время широко используют антибиотики пенициллинового ряда. Под влиянием антибактериальной терапии несколько укорачивается длительность лихорадки, быстрее стихают воспалительные явления в глотке, уменьшается заразный период, слабее выражено сенсибилизирующее влияние стрептококка, чаще отмечается гладкое течение болезни. При легких формах скарлатины целесообразно назначать для приема внутрь феноксиметилпенициллин, при среднетяжелых – внутримышечное введение пенициллина в средних дозах в течение 5—7 дней. Антибиотики используют и при лечении осложнений. Обязательными элементами ухода за больными скарлатиной в начальном периоде болезни являются постельный режим, обильное питье, рациональное питание. При непереносимости антибиотиков особое значение для благополучного течения скарлатины имеют рациональный режим и уход за больным. При этом целесообразно назначение антигистаминных средств и глюконата кальция.

Крайне редко встречающиеся в настоящее время тяжелые формы скарлатины (токсические и септические) требуют особенно тщательного ухода за больным, массивной антибактериальной терапии, применения на протяжении 3—5 дней кортикостероидов, внутривенного введения растворов глюкозы, Рингера, плазмозаменителей с учетом показателей электролитного баланса и РКиО.

При возникновении осложнений обязательным является проведение повторного курса антибиотиков. Помимо этого, при отитах и лимфаденитах назначают физиотерапевтические процедуры. При нагноении лимфатических узлов показано своевременное хирургическое вмешательство. При осложнении скарлатины острым диффузным гломерулонефритом, при развитии ревматизма показана длительная терапия по общим правилам лечения этих заболеваний (см. соответствующие главы).

Профилактика. В основе профилактики лежат общие мероприятия: изоляция больных, контактных, организация рационального санитарно-эпидемического режима детских учреждений.

Больных скарлатиной и ангиной (из очага скарлатины) изолируют не менее чем на 10 дней от начала заболевания. Этот срок удлиняется, если к 10-му дню болезни не наступило клинического выздоровления. Тогда изоляцию продолжают вплоть до стойкой нормализации температуры тела и полной ликвидации острых воспалительных изменений глотки, ушей, лимфатических узлов. Посещение реконвалесцентами яслей, детского сада, первых двух классов школы разрешается только после дополнительной (к указанному выше сроку) изоляции еще на 12 дней.

Те же правила изоляции распространяются на взрослых больных скарлатиной, если они работают в детских дошкольных учреждениях или в двух первых классах школы, а также в хирургических и родильных отделениях, в молочном производстве. Больные ангиной из очагов скарлатины не допускаются в перечисленные учреждения в течение 22 дней.

В отношении детей, бывших в контакте с больными скарлатиной и посещающих дошкольные учреждения и первые два класса школы, применяется карантин сроком на 7 дней. Старшие школьники и взрослые подлежат медицинскому наблюдению в течение 7 дней после изоляции больного.

При лечении на дому больного скарлатиной следует поместить в отдельную комнату; посуда, белье и игрушки должны быть в индивидуальном пользовании.

С целью предупреждения стрептококковой суперинфекции и реинфекции и, таким образом, профилактики осложнений важно обеспечить строгий санитарно-гигиенический режим, включающий систематическое проветривание и влажную уборку. В стационаре следует соблюдать принцип одновременного (в течение 1—2 дней) заполнения палат больными скарлатиной с одинаковыми сроками болезни, не допускать общения выздоравливающих с детьми, которые находятся в разгаре заболевания. Опасность суперинфекции другим сероваром стрептококка резко снижается при госпитализации больных в небольшие (на 2—3 человека) палаты. Это связано с тем, что в отдельные периоды циркулируют не все известные серовары стрептококка, а лишь несколько ведущих. В небольших по числу коек палатах вероятность одновременного поступления больных с разными типами стрептококка мала.

Для профилактики скарлатины в детских оздоровительных и лечебных учреждениях, в яслях, садах, школах необходимо предусмотреть допустимые нормы полезной площади, строгое соблюдение санитарно-гигиенического режима, включая кипячение посуды.

Активная иммунизация при скарлатине не проводится. При особых эпидемиологических ситуациях для пассивной иммунизации может быть использован гамма-глобулин (3—6 мл). К нему прибегают при повторных контактах со скарлатиной в детских дошкольных учреждениях.

Прогноз. При рано начатой антибиотикотерапии прогноз хороший. Осложнения наблюдаются редко у неадекватно леченных больных. Опасность летального исхода возникает при токсической форме скарлатины.

ДИФТЕРИЯ (DIPHTHERIA)

Дифтерия — острое инфекционное заболевание, протекающее с фибринозным воспалением и образованием дифтеритических пленок в зеве и на других возможных участках поражения. Под влиянием дифтерийного токсина могут возникнуть осложнения в виде миокардита, полиневрита, недостаточности надпочечников, нефроза и др.

В последние три десятилетия во всем мире происходит снижение заболеваемости дифтерией в связи с плановой, массовой, активной иммунизацией. В большинстве регионов нашей страны она близка к нулю. Однако и в настоящее время возможны не только спорадические, но и групповые случаи дифтерии.

На фоне резкого снижения заболеваемости изменилась структура клинических форм, выделяемых по тяжести и локализации местного процесса. Регистрируется преимущественно дифтерия зева, изредка — дифтерия носа и крайне редко — дифтерия гортани. Практически не встречается дифтерия конъюнктивы, кожи и других локализаций, нет комбинированных форм болезни. Дифтерия стала менее тяжелой, при локализованных формах возможно абортивное течение. Изменился возрастной состав больных, среди которых увеличился удельный вес подростков, юношей и взрослых.

Эволюция клинической картины болезни на фоне резкого снижения заболеваемости создает реальные трудности для ранней диагностики, к тому же редкость дифтерии в современных условиях притупляет бдительность врача в отношении данной патологии. Тем не менее следует помнить, что при ничтожно малой заболеваемости и сейчас еще сохраняется летальность от дифтерии, обусловленная запоздалым введением (после 3-го дня болезни) противодифтерийной сыворотки.

Этиология. Возбудитель дифтерии открыт в конце прошлого столетия Клебсом и Леффлером. Дифтерийный микроб имеет вид тонкой, слегка искривленной палочки длиной до 8 мкм с булавовидными утолщениями на концах. Палочка грамположительная, при окраске по Нейссеру в утолщениях выявляются ярко-синие зерна волютина. Морфологическое сходство с дифтерийной палочкой имеют некоторые сапрофиты, относящиеся к тому же роду. Патогенные свойства дифтерийной палочки определяются продуцируемым ею экзотоксином. В зависимости от наличия или отсутствия способности к токсинообразованию различают токсигенные и нетоксигенные штаммы. Токсигенность является стойким наследственно закрепленным признаком. Развитие болезни возможно лишь при токсигенности возбудителя.

Дифтерийная палочка устойчива во внешней среде, хорошо переносит низкую температуру (до $-20\,^{\circ}C$), может долго сохраняться на предметах, которыми пользовался больной. В высохшей слизи она сохраняет жизнеспособность в течение ряда недель, в то же время быстро гибнет при кипячении и воздействии дезинфицирующих средств: фенола, хлорамина, перекиси водорода и др.

Эпидемиология. Источником инфекции являются больные дифтерией и реконвалесценты, продолжающие выделять возбудитель, а также здоровые носители токсигенных штаммов дифтерийных бактерий. Последние играют в современных условиях при спорадической заболеваемости дифтерией ведущую эпидемиологическую роль. Их число значительно превышает число больных и реконвалесцентов. Частота и продолжительность носительства зависят от ряда факторов. Широкому распространению и стойкости его способствуют нарушения санитарно-гигиенического режима, скученность, продолжительное общение членов коллектива.

Здоровые носители токсигенных дифтерийных бактерий не заболевают дифтерией, потому что имеют высокий антитоксический иммунитет, приобретаемый благодаря активной иммунизации.

Судить о наличии антитоксического иммунитета против дифтерии можно по результатам внутрикожной пробы Шика. Внутрикожно вводят определенную дозу дифтерийного токсина и судят о результатах по выраженности воспалительной реакции на месте введения.

Путь передачи инфекции при дифтерии — воздушно-капельный. В связи со стойкостью возбудителя возможно распространение инфекции с бельем, игрушками, посудой и через третьих лиц, которые могут оказаться носителями дифтерийных бактерий. Восприимчивость детей к дифтерии сравнительно низкая (индекс восприимчивости 0,15—0,2). Перенесенное заболевание оставляет стойкий иммунитет.

Патогенез и патологическая анатомия. Входными воротами для возбудителя дифтерии являются слизистые оболочки и раневая поверхность кожи. В зависимости от состояния макроорганизма формируются разная ответная реакция на внедрение возбудителя и выделяемый им токсин.

При наличии антитоксического иммунитета происходит нейтрализация токсина, и болезнь не развивается. Возбудитель при этом или быстро гибнет и не обнаруживается при повторном бактериологическом обследовании, или сохраняется в течение нескольких недель, не вызывая каких-либо клинических изменений (так формируется бактерионосительство).

При отсутствии антитоксического иммунитета или при недостаточной его напряженности развиваются местные и общие нарушения — возникает болезнь. Известно, что дифтерийный токсин угнетает аминоацетилтрансферазу — фермент, обеспечивающий образование полипептидных цепей из аминокислот. Функция и морфология клеток, подвергающихся воздействию токсина, нарушаются. Изменения возникают на месте первичной выработки

токсина, а лимфогенное и гематогенное распространение последнего приводит к поражению других органов и систем.

На месте первичного очага продуцируемый дифтерийными бактериями токсин вызывает некроз эпителия, расширение и парез подлежащих сосудов, повышение проницаемости их стенок. Воспалительный экссудат инфильтрирует толщу слизистой оболочки. Вскоре фибриноген выпадает в виде нитей фибрина, пронизывающих некротизированную и подлежащую ткань. В результате образуется плотный, трудно снимающийся фибринозный налет. Это дифтерийное воспаление свойственно слизистым оболочкам, покрытым многослойным плоским эпителием. При локализации процесса на слизистых оболочках, выстланных однослойным эпителием (в гортани или трахее), образуется пленка, которая непрочно связана с подлежащей тканью (крупозное воспаление).

Чем больше токсина в месте первичного воспалительного очага, тем обширнее (по протяженности и глубине) некроз эпителия и отек слизистой оболочки, значительнее увеличение регионарных лимфатических узлов и отек вокруг них, больше токсина поступает в кровь, вероятнее возможность поражения многих органов и систем.

Поступающий в кровь токсин быстро фиксируется тканями и оказывает на них свое отрицательное влияние. Наиболее характерны для дифтерии изменения в надпочечниках, в периферических нервных стволах, в симпатических ганглиях, в миокарде. Поражение указанных органов и систем может явиться причиной летального исхода. Во избежание его необходимо своевременное, т. е. до фиксации токсина в тканях, введение противодифтерийной сыворотки, которая позднее уже неэффективна.

У умерших от токсической дифтерии обнаруживаются изменения в мозговом и корковом слоях надпочечника в виде полнокровия, кровоизлияний и деструкции клеток вплоть до полного их некроза. Скопления крови, стазы, паретическое состояние сосудов, кровоизлияния имеются и в других внутренних органах. В периферических нервных стволах отмечаются явления паренхиматозного неврита с деструкцией и резорбцией миелиновой оболочки, пролиферацией клеток шванновской оболочки. В сердце с первых дней возникают дегенеративные изменения в ганглиозных клетках и волокнах нервных сплетений, к концу первой недели болезни выявляются дистрофические изменения мышечных волокон, вплоть до глыбчатого распада, стирается или полностью исчезает их поперечная исчерченность, на 2—3-й неделе отмечается круглоклеточная инфильтрация межуточной ткани, обнаруживаются признаки дифтерийного миокардита.

При изолированной дифтерии гортани в связи с отечностью слизистой оболочки и образованием пленок просвет дыхательной трубки сужается, что может привести к развитию асфиксии. Определенную роль играет при этом и спазм гортанных мышц. Нарушение вентиляции и кровоснабжения легких в условиях стеноза способствует возникновению пневмонии. Развивается кислородное голодание, которое может стать причиной летального исхода.

Таким образом, центральное место в патогенезе дифтерии занимает дифтерийный токсин. Его воздействием объясняются и своеобразие клинической картины, и возможные осложнения, и основные причины смерти.

Клиническая картина. Инкубационный период длится от 2 до 10 дней. Локализация первичного воспалительного процесса определяет клинические формы дифтерии. По локализации выделяют дифтерию зева, носа, гортани, трахеи и бронхов, наружных половых органов, кожи (у новорожденных — дифтерию пупка).

Сочетание нескольких из указанных локализаций свидетельствует о комбинированной форме дифтерии. Наибольшее практическое значение имеет

дифтерия зева, которая в современных условиях преобладает, составляя до 95—98% всех случаев дифтерии.

Дифтерия зева может быть локализованной, распространенной и токсической с подвидом субтоксической. В свою очередь локализованная форма дифтерии зева делится по характеру местных изменений на островчатую и катаральную, токсическая форма по тяжести клинических проявлений подразделяется на 3 степени (ранее наблюдавшиеся варианты токсической формы — гипертоксическая и геморрагическая — в настоящее время практически не встречаются). Начинается дифтерия зева с болей в горле, недомогания, повышения температуры, т. е. с признаков, лишенных какой-либо специфичности.

С первых часов заболевания отмечаются гиперемия и отечность слизистой оболочки миндалин, появляются участки белесоватости, которые постепенно приобретают вид характерных для дифтерии налетов. 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. Налеты плотно связаны с подлежащей тканью, цвет их серовато-белый. Одновременно с формированием налетов увеличиваются и становятся болезненными регионарные лимфатические узлы, расположенные у угла нижней челюсти (тонзиллярные), а у части детей обнаруживается еще один очень важный признак дифтерии зева — отек подкожной клетчатки. Именно наличие или отсутствие этого признака служит при дифтерии зева основным критерием тяжести заболевания.

Локализованная форма дифтерии зева диагностируется при условии полного отсутствия отека подкожной клетчатки на 2—3-е сутки болезни, протекает, как правило, легко. Температура тела редко превышает 38 °С, нарушения самочувствия небольшие. Отечность миндалин, языка и дужек едва выражена, а налеты не выходят за пределы миндалин и имеют небольшую протяженность. Они могут иметь вид отдельных островков разной величины или сливаться в более крупные участки, покрывающие значительную часть миндалин. В таких случаях говорят соответственно об островчатой и пленчатой (тонзиллярной) формах локализованной дифтерии зева. Существует мнение, что налеты могут полностью отсутствовать (катаральная форма локализованной дифтерии зева).

Распространенная форма дифтерии зева характеризуется появлением типичных налетов не только на миндалинах, но и на небных дужках, язычке, стенках глотки. Признаки интоксикации (недомогание, головная боль, расстройство сна, анорексия, рвота, лихорадка) и реакция со стороны лимфатических узлов могут быть более выраженными, чем при локализованной форме дифтерии зева.

Токсическая форма дифтерии зева характеризуется в первую очередь отеком подкожной клетчатки, который служит главным ее отличием. При этом всегда имеются отек миндалин, язычка, края мягкого неба и обширные налеты. Они сплошь покрывают миндалины и язычок, нередко распространяясь на мягкое небо. Отечность мягких тканей зева может быть выражена настолько резко, что миндалины соприкасаются между собой, отодвигая язычок кзади. Носовое дыхание при этом затруднено, голос приобретает носовой оттенок, возникает сладковато-гнилостный запах изо рта. Вследствие отека подкожной клетчатки сглаживаются контуры нижней челюсти. При поколачивании над местом отека выявляется зыбление (симптом желе), при собирании кожи в складку отмечается симптом выскальзывания. Кожная складка на месте отека утолщена, цвет кожи не изменен. Общие явления выражены резко: температура достигает 39,5—40 °С, наблюдаются повторная рвота, вялость, отсутствие аппетита.



Рис. 102. Обширный отек подкожной клетчатки при дифтерии зева (токсическая форма III степени). Пунктиром обозначены границы отека.

В соответствии с протяженностью отека различают разные по степени тяжести токсические формы дифтерии. При распространении отека до середины шеи диагностируют токсическую дифтерию зева I степени. Если отек достигает ключицы, следует констатировать токсическую дифтерию II степени. При III степени тяжести отек не только выполняет яремную и подключичные ямки, но опускается ниже ключицы, до II—III ребра и ниже. На рис. 102 изображен больной дифтерией зева токсической формы III степени, у которого отек подкожной клетчатки достиг эпигастрия. Иногда в подобных случаях имеется отек заднебоковой поверхности шеи и верхней части спины.

При субтоксической форме дифтерии зева отек подкожной клетчатки имеется только в области тонзиллярных лимфатических узлов, возможна и односторонняя его локализация. В таких случаях изменения в зеве максимально выражены на соответствующей стороне.

При дифтерии зева имеется параллелизм между протяженностью налетов, выраженностью местного отека мягких тканей, распространенностью отека подкожной клетчатки шеи и количеством поступающего в кровь токсина — основного повреждающего фактора при этом заболевании. Чем больше токсина фиксируется тканями, тем тяжелее патологический процесс, вероятнее возможность осложнений. Все симптомы максимально выражены на 2—3-й день болезни, их продолжительность зависит от тяжести заболевания и специфического лечения.

Дифтерия носа протекает без выраженных симптомов интоксикации и может начинаться незаметно. Подозрение на дифтерию возникает обычно при упорном сукровичном отделяемом из носа и раздражении кожи у входа в полость носа. При риноскопии на перегородке носа обнаруживают эрозии, кровянистые корочки или фибринную пленку. При отсутствии специфической терапии возможно распространение процесса на слизистые оболочки зева, гортани и на кожу.

Дифтерия гортани (дифтерийный круп) чаще возникает у детей раннего возраста в комбинации с дифтерией зева или носа, но может быть

и первичным поражением. Распространение дифтерийного процесса с гортани на трахею и бронхи свидетельствует о нисходящем крупе.

В начальном периоде болезни отмечаются лихорадка и другие признаки интоксикации. Течение дифтерийного крупа условно подразделяют на 3 стадии: дисфонии, стеноза и асфикции. 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) и напряжением дыхательной мускулатуры, особенно грудиноключично-сосцевидных мышц. При переходе в стадию асфиксии появляются беспокойство, потливость, тахикардия, выпадение пульса на высоте вдоха, бледность, цианотичный оттенок губ, ослабление аускультативных шумов. При отсутствии необходимой помощи цианоз нарастает, слабеет пульс, отмечаются брадикардия, падение артериального давления, затемнение сознания, появляются судороги.

Дифтерия глаз, кожи, наружных половых органов, пупка наблюдается в современных условиях крайне редко.

Осложнения. Осложнения дифтерии обусловлены специфическим действием дифтерийного токсина. Они наблюдаются преимущественно при токсических формах дифтерии зева и как исключение при некоторых формах другой локализации. Частота, характер и исход осложнений зависят от степени тяжести дифтерии и от своевременности введения противодифтерийной антитоксической сыворотки.

Острая недостаточность надпочечников – самое раннее и грозное осложнение, которое наблюдается при гипертоксической и токсической дифтерии III степени. Уже на 2–3-й день болезни возникают адинамия, резкая слабость, выраженная бледность, отмечаются тахикардия, падение артериального давления, нитевидный пульс, явления коллапса.

В ранние сроки болезни нередко обнаруживаются признаки токсического поражения почек в виде альбуминурии и цилиндрурии, выраженность которых зависит от степени токсемии. Указанные изменения квалифицируют как токсический нефроз. Это осложнение не угрожает жизни ребенка, но его появление свидетельствует о тяжелой интоксикации и о возможности развития других свойственных дифтерии осложнений.

Наиболее частым осложнением токсической дифтерии II и III степени является миокардит. Изменения в сердце обнаруживаются почти у всех больных при систематическом электрокардиографическом обследовании. Клинические признаки миокардита появляются в конце 1-й – начале 2-й недели болезни в виде бледности, вялости, расширения границ сердца, тахикардии и нарастают с каждым днем. Снижается артериальное давление, отмечаются нарушения ритма, глухость тонов, систолический шум, увеличивается печень, появляются боли в животе, рвота, уменьшается диурез. В конце 2-й – начале 3-й недели может наступить смерть от дифтерийного миокардита. При благоприятном течении обратное развитие указанных симптомов идет на протяжении нескольких недель. Сердечная недостаточность ликвидируется довольно быстро, но электрокардиографические изменения у отдельных больных сохраняются в течение года.

Одновременно с миокардитом выявляются и первые признаки поражения периферической нервной системы в виде полиневрита и полирадикулоневрита с развитием периферических парезов и параличей. Наиболее часто полиневрит начинается с пареза мягкого неба, что клинически сначала

выражается появлением носового оттенка голоса, а позже гнусавостью и вытеканием через нос жидкости во время питья и еды. При осмотре отмечается ограничение подвижности мягкого неба или свисание небной занавески (при полном параличе мышц, иннервируемых ветвями языкоглоточного нерва). Нередко возникают поперхивание; преходящее двоение в глазах, смазанность букв при чтении, косоглазие, птоз и другие расстройства, обусловленные поражением ветвей III, VI, IX и X пар черепных нервов. В тяжелых случаях нарушения глотания (поперхивание, вытекание жидкости через нос) настолько выражены, что возникает необходимость кормления больного через зонд.

Позже могут присоединиться парезы и параличи дыхательной мускулатуры (межреберных мышц, диафрагмы), что приводит к уменьшению экскурсии грудной клетки и силы кашлевого толчка; в дыхательных путях накапливается слизь. На этом фоне легко присоединяется пневмония, вызываемая вторичной бактериальной флорой. Развитию ее способствует, очевидно, токсическое поражение ветвей блуждающего нерва. Своеобразие клинической картины пневмонии в позднем периоде дифтерии заключается в малой выраженности лихорадки и других характерных симптомов, что затрудняет ее распознавание.

Наряду с указанным возможно развитие периферических параличей верхних и нижних конечностей. При этом отмечаются ограничение движений, уменьшение силы, снижение тонуса, угасание сухожильных рефлексов в конечностях, наиболее отчетливо выраженные в дистальных отделах.

Характерная особенность дифтерийных параличей состоит в том, что они всегда развиваются в указанной выше последовательности. Более раннее поражение черепных нервов связано с их близостью к первичному месту выработки токсина. При односторонних обширных налетах (субтоксическая форма) поражение ветвей языкоглоточного нерва также может быть односторонним. Тогда при фонации ярко выявляются асимметрия мягкого неба.

Расстройства, обусловленные полиневритом, постепенно уменьшаются. Восстановление функции пораженных отделов наступает лишь через 3—4 мес и позже.

Диагноз. Диагностика дифтерии трудна главным образом потому, что должна осуществляться в ранние сроки, когда еще не проявились в полной мере все характерные признаки болезни. Большая изменчивость симптомов в это время может дезориентировать малоопытного врача при однократном осмотре больного. Однако, учитывая, что результаты бактериологического исследования могут быть получены не ранее чем через 48 ч, а введение противодифтерийной сыворотки в поздние сроки неэффективно, необходимо стремиться распознать дифтерию прежде всего по клиническим данным в течение первых 2—3 сут болезни.

Наиболее важна ранняя диагностика токсической формы дифтерии зева. Основным критерием при этом будет отек слизистых оболочек ротоглотки в сочетании с обширными налетами, которые имеют тенденцию к уплотнению, слиянию и переходу с миндалин на близлежащие участки слизистой оболочки. Важно учитывать и другие, свойственные дифтерийным налетам, признаки: гладкую поверхность, серовато-белый цвет, наплыв на неизмененную близлежащую слизистую оболочку, тесную связь с подлежащей тканью. Помня, что перечисленные признаки образуются постепенно, соответствующую динамику налетов можно уловить при повторных осмотрах зева на протяжении нескольких часов. Раннее обращение к врачу и активное наблюдение за больными имеют решающее значение для своевременной диагностики. Отек подкожной клетчатки, выявляемый к концу 2-х — началу 3-х суток, является очень веским доводом в пользу токсической дифтерии зева. Отказываться от

этого диагноза не следует и при отмечаемом иногда к 3-му дню болезни улучшении самочувствия (не состояния!) за счет нормализации температуры тела и уменьшения болей в горле. Это вероятнее всего обусловлено аналгезирующим влиянием токсина на нервные окончания в области миндалин и слизистой оболочки глотки. Определенную помощь в диагностике могут оказать изменения окраски слизистых оболочек зева, когда ко 2—3-му дню болезни вследствие пареза капилляров гиперемия сменяется цианозом. В большинстве случаев диагноз устанавливается в ранние сроки по клиническим данным и подтверждается результатами бактериологического исследования. Однако однократный отрицательный результат не исключает в таких случаях диагноза дифтерии.

Бактериологическое исследование позволяет выделить возбудителя дифтерии у подавляющего числа больных. Для успешности этого исследования необходимы правильный забор материала (с краев налета, натощак, без предварительного полоскания зева), быстрая транспортировка его в лабораторию, использование соответствующей питательной среды, определение токсигенности выделенной культуры. Окончательный результат бактериологического исследования бывает известен не ранее чем через 48 ч. В связи с этим, не дожидаясь его, при подозрении на дифтерию необходимо проводить соответствующие эпидемиологические, организационные и лечебные мероприятия.

Определение в динамике титров бактериальных антител с помощью реакции пассивной гемагглютинации (РПГА) и антитоксина имеет значение для ретроспективной диагностики, особенно при атипичных и стертых формах заболевания.

Так невозможно распознать или отвергнуть без серологического исследования катаральную форму локализованной дифтерии зева, ибо в очагах инфекции, где она подозревается, наряду с больными могут быть и носители дифтерийных бактерий с неспецифическим катаральным состоянием слизистых оболочек глотки. В таких случаях достоверный диагноз дифтерии возможен только при нарастании титра антитоксина. При этом диагностическое значение может иметь и результат РПГА в титре 1 : 80—1 : 100 с нарастанием при повторном исследовании на 3-й неделе болезни.

Помимо лабораторного исследования, при постановке окончательного диагноза следует учитывать эпидемиологическую ситуацию и совокупность клинических данных на протяжении всего заболевания.

Дифференциальный диагноз. Локализованную форму дифтерии зева приходится дифференцировать с различными ангинами. Фолликулярная и лакунарная ангины отличаются более выраженной и продолжительной температурной реакцией, а также отчетливым нарушением самочувствия (головная боль, разбитость, рвота и т. д.), что крайне редко бывает при локализованной форме дифтерии. По сравнению с ангинами при дифтерии меньше болезненность при глотании и гиперемия зева, налеты более плотные, гладкие, располагаются на выпуклых участках миндалин, а не в лакунах, имеют серовато-белый цвет.

Ангина Симановского развивается чаще в юношеском возрасте, у курящих, отличается от дифтерии односторонним характером поражения, длительностью течения (до 2—3 нед), образованием на миндалине кратерообразного углубления (диаметром до 10—12 мм), стенки и дно которого представляют собой белесоватую или грязно-желтую неровную поверхность (некротизированные участки слизистой оболочки). При бактериоскопии выявляется смешанная флора, состоящая из спирохет и веретенообразных палочек.

Грибковое поражение миндалин, сохраняющееся на протяжении недель, протекает без повышения температуры. На миндалинах видны

плотные, шиповидные, белого цвета образования, которые иногда принимают за дифтерийные налеты. При бактериоскопии легко выявляется грибок.

Общие черты имеются у токсической дифтерии с паратонзиллитом, инфекционным мононуклеозом и некротическими ангинами, вызываемыми стрептококковой инфекцией, а также при болезнях крови (лейкоз, агранулоцитоз), при химических и термических ожогах, травматических повреждениях.

Паратонзиллит (флегмонозная ангина, перитонзиллярный абсцесс) отличается от токсической дифтерии резко выраженной болезненностью при глотании, наличием спонтанных, пульсирующих болей. При этом всегда имеется односторонний, резко выраженный отек мягкого неба с участком выбухания и возможной флюктуацией. Налеты, как правило, невелики. Отек подкожной клетчатки никогда не бывает большим. Чаще всего изменение контуров шеи на месте поражения обусловлено резко увеличенным лимфатическим узлом с инфильтрацией в окружности. В анамнезе у больных паратонзиллитом имеются указания на перенесенную за 1—2 нед до ухудшения состояния очередную ангину (обострение хронического тонзиллита).

Мысль о токсической дифтерии зева возникает иногда при субмаксиллите паротитной этиологии. Основным поводом для такого предложения является отек подкожной клетчатки в подбородочной области с распространением на переднюю поверхность шеи. Отсутствие характерных для дифтерии изменений в зеве дает основание исключить ее. Уточнение эпидемологического анамнеза в отношении свинки, тщательное обследование околоушной области позволяют выявить причину субмаксиллита.

Некротическая ангина любой этиологии имеет сходство с дифтерией по обширности и локализации поражения на мягком и твердом небе. Ее отличие от токсической дифтерии состоит в том, что при некрозах, напоминающих дифтерийные налеты, полностью отсутствует отек слизистых оболочек зева и подкожной клетчатки, нет свойственной дифтерии цикличности течения, лихорадки, нет характерных для дифтерии осложнений даже при длительной сохранности некрозов.

Дифференциальный диагноз с инфекционным мононуклеозом рассматривается в соответствующей главе.

Дифтерию гортани (дифтерийный круп) необходимо дифференцировать от синдрома крупа при острых респираторных заболеваниях и кори, а также с распространненым ларинготрахеобронхитом при гриппе. Круп всегда сопровождается одинаковыми симптомами: лающим кашлем, охриплостью (осиплостью), инспираторной одышкой. Дифференциальный диагноз основывается на их разнице в динамике. При дифтерии гортани перечисленные симптомы неуклонно нарастают параллельно друг другу, отсутствуют выраженные катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей, возможны налеты на миндалинах (при сочетании с дифтерией зева). Круп при острых респираторных заболеваниях или в раннем периоде кори протекает с яркими воспалительными явлениями в глотке, без параллелизма в развитии основных признаков крупа (при сильном лающем кашле охриплости может не быть, инспираторная одышка временами полностью исчезает). При крупе, развивающемся в поздние сроки кори, в отличие от дифтерии гортани стенотическое дыхание возникает приступами, общая длительность синдрома крупа больше, чем при дифтерии. Его развитие обычно совпадает с явлениями афтозного стоматита.

Для исключения дифтерии носа у детей с сукровичным отделяемым и раздражением у входа в нос требуется бактериологическое обследование с обязательной биохимической идентификацией и определением токсигенности выделенных бактерий. В противном случае сапрофиты, имеющие сходство

с дифтерийной палочкой, могут быть приняты за возбудителя дифтерии. При упорном одностороннем отделяемом из носа целесообразно обследование отоларинголога для исключения инородного тела полости носа.

С дифтерией глаза сходство имеют пленчатые конъюнктивиты другой этиологии, чаще аденовирусной природы. При этом у больных одновременно с поражением глаз имеются выраженные катаральные симптомы, длительная лихорадка, что нехарактерно для дифтерии глаза. Важно учитывать, что обитающие на слизистой оболочке глаза дифтероиды очень напоминают по морфологическим признакам дифтерийные бактерии, а поэтому необходимо проводить исследование биохимических и токсигенных свойств выделенного при обследовании микроба.

Лечение. Больные дифтерией подлежат обязательной госпитализации. В их лечении решающее значение имеет антитоксическая противодифтерийная сыворотка. Антитоксический эффект наиболее полно проявляется при введении ее в первые 3 дня болезни. При этом удается нейтрализовать токсин, циркулирующий в крови, и тем самым уменьшить фиксацию его в тканях, предупредив в большинстве случаев развитие осложнений и летальные исходы. Только при очень тяжелых гипертоксических формах сывороточная терапия может оказаться безрезультатной вследствие массивного поступления токсина в ткани с первых часов болезни.

Дозировка сыворотки зависит главным образом от формы заболевания. При локализованной форме дифтерии зева, а также при изолированном поражении других слизистых оболочек и кожи вводят 10 000—20 000 антитоксических единиц (АЕ). Лечение токсических форм требует значительно более высоких доз сыворотки; в случаях токсической дифтерии зева I степени на курс в среднем дается 100 000 АЕ, при II степени — 150 000 АЕ, при III степени — 200 000 АЕ. В первый день лечения больной должен получить не менее $^1/_3$—$^1/_2$ курсовой дозы сыворотки (в 2 приема). Лечение продолжается еще 2—4 дня (до значительного уменьшения местных явлений).

Противодифтерийную сыворотку получают из крови лошадей, гипериммунизированных дифтерийным токсином. Во избежание анафилактических реакций на чужеродный белок первое введение сыворотки делают по видоизмененному методу Безредки: с промежутком в 30 мин подкожно вводят 0,1 и 0,2 мл сыворотки. При отсутствии реакции на эти инъекции через 1—$1^1/_2$ ч внутримышечно вводят всю первоначальную дозу. При локализованных формах на этом заканчивается сывороточное лечение, при крупе введение сыворотки нередко повторяют на следующий день.

Вопрос о введении сыворотки в случаях неуточненного диагноза (при подозрении на дифтерию) решается в зависимости от предполагаемой тяжести дифтерии. В условиях систематического врачебного наблюдения при наличии точечно-островчатых налетов от введения сыворотки можно временно воздержаться. При подозрении на токсическую форму дифтерии серотерапию начинают безотлагательно.

Для усиления антитоксического воздействия в лечении больных токсической дифтерией II—III степени, помимо сыворотки, используются капельные вливания глюкозы, гемодеза, альбумина. Одновременно с целью дегидратации назначают фуросемид и эуфиллин, следя за уровнем артериального давления. Патогенетически обосновано назначение стероидных гормонов на 7—8 дней, особенно при угрозе коллапса в связи с недостаточностью надпочечников. Учитывая нейротропность дифтерийного токсина, с первых дней парентерально вводят витамин B_1, никотиновую кислоту, препараты стрихнина.

Развитие тяжелых сердечно-сосудистых расстройств при токсических формах дифтерии требует назначения строгого постельного режима, продолжительность которого зависит от течения болезни. При отсутствии

осложнений постельный режим следует соблюдать в зависимости от тяжести дифтерии 3—6 нед, при осложнениях — вплоть до восстановления нарушенных функций.

При проявлении симптомов миокардита, помимо строжайшего постельного режима, назначают инъекции стрихнина, кордиамина, эфедрина. Внутривенно вводят 20% раствор глюкозы, кокарбоксилазу. При отсутствии нарушений проводимости используют строфантин в небольших дозах 1 раз в сутки (под контролем ЭКГ). Для профилактики тромбоэмболических осложнений применяют антикоагулянты по общим принципам.

При развитии полиневрита продолжают начатое в первые дни парентеральное введение витаминов группы В и стрихнина, назначают дибазол, прозерин. При нарушении глотания проводят кормление через зонд, при скоплении слизи в дыхательных путях применяют «дренажное положение» и последующее отсасывание мокроты, при резко ограниченной экскурсии грудной клетки и кислородной недостаточности — аппаратное дыхание.

При дифтерии гортани наряду с сывороточной терапией необходим щадящий режим, исключающий волнение ребенка, так как беспокойство усиливает явления стеноза за счет спазма мускулатуры гортани. Показаны седативные средства, горячая ванна, паровые ингаляции. Может быть полезным пребывание больного в атмосфере повышенной влажности в специальных палатках. Применение стероидных гормонов уменьшает отек слизистой оболочки гортани.

Больной крупом должен находиться под непрерывным наблюдением медицинского персонала. При нарастании стеноза может потребоваться оперативное вмешательство. При изолированном поражении гортани используют интубацию, при наличии изменений в зеве, при нисходящем крупе показана трахеотомия. Показанием для оперативного вмешательства являются стойкие резко выраженные втяжения уступчивых мест грудной клетки, беспокойство ребенка, потливость, выпадение пульса, ослабление дыхательных шумов, цианоз губ, бледность. Наличие указанных признаков говорит об опасности асфиксии. Операция в стадии асфиксии может не дать эффекта, поскольку предшествующее кислородное голодание чревато тяжелыми необратимыми нарушениями функций жизненно важных органов.

Антибиотики имеют ограниченное применение при дифтерии. Они, безусловно, показаны при крупе, а также при распространенных полиневритах с нарушением функции дыхательной мускулатуры в связи с большой частотой развития пневмоний. Для лечения дифтерийного бактерионосительства (при повторном обнаружении токсигенных дифтерийных бактерий) применяют тетрациклин и эритромицин, которые оказывают бактериостатическое действие. При упорном выделении бактерий возможно проведение повторного курса антибиотикотерапии. Особенно длительное бактерионосительство отмечают у детей, страдающих хроническими заболеваниями ЛОР-органов. При хроническом тонзиллите и наличии аденоидов носительство не является противопоказанием к операции.

Профилактика. Активная иммунизация. Прививки против дифтерии в нашей стране проводятся в обязательном порядке, за исключением случаев, когда к этому имеются противопоказания. Ослабленный дифтерийный токсин (анатоксин) входит в состав комбинированной вакцины против коклюша, дифтерии и столбняка (АКДС). В соответствии с календарем прививок вакцинацию начинают в возрасте 3 мес. Первичная вакцинация состоит из 3 инъекций вакцины, которые делаются с интервалом в 30—40 дней.

Ревакцинацию проводят через $1^1/_2$—2 года после окончания вакцинации. Для детей, перенесших коклюш, используют дифтерийно-столбнячный анатоксин (АДС). Вторую и третью ревакцинации проводят

соответственно в возрасте 6 и 11 лет АДС-М-анатоксином с уменьшенным содержанием антигена. Этот же препарат применяют для вакцинации и ревакцинации детей, страдающих проявлениями аллергии.

В ближайшие сутки после прививки вакцина АКДС вызывает у части детей общее недомогание, повышение температуры тела, а также красноту и инфильтрат на месте инъекции. Указанные реакции наблюдают в основном после первого введения вакцины, они бывают кратковременными и нетяжелыми. Возможны также более серьезные побочные реакции на прививку, которые рассматривают как осложнения. Они возникают в более поздние сроки (через 10—14 дней) и обусловлены главным образом коклюшным компонентом вакцины.

Борьба с распространением инфекции. Госпитализации подлежат не только больные дифтерией, но и дети с подозрением на это заболевание. Продолжительность заразного периода устанавливают по результатам бактериологического исследования. Больных выписывают после выздоровления при наличии двух отрицательных посевов слизи из зева, проведенных с двухдневным промежутком. Допуск в детский коллектив после выписки разрешается после отрицательных результатов повторного двукратного бактериологического исследования слизи зева.

После госпитализации больного проводятся заключительная дезинфекция и наблюдение за инфекционным очагом в течение 7 дней. Все имевшие контакт с больным должны быть осмотрены врачом и обследованы бактериологически. Детей и взрослых, обслуживающих детские коллективы, допускают в детские учреждения при наличии отрицательных посевов.

Лицам, являющимся носителями в течение длительного времени токсигенных бактерий, можно посещать детские учреждения, в которых все дети привиты против дифтерии, но не ранее 30-го дня после выявления носительства. Конкретно этот вопрос решается комиссией с участием педиатра, отоларинголога и эпидемиолога, располагающего данными о состоянии антитоксического иммунитета в коллективе. Носители нетоксигенных дифтерийных бактерий не представляют эпидемиологической опасности.

Успехи в борьбе с дифтерией в последние десятилетия позволяют ставить задачу полной ликвидации дифтерии в СССР.

Прогноз. Исход заболевания может быть очень тяжелым и зависит как от формы (тяжести) дифтерии, так и от своевременности серотерапии. Смерть чаще всего наступает от миокардита, при токсической форме дифтерии от крупа (весьма опасен нисходящий круп). У больных с крупом прогноз отягощается также при присоединении пневмонии и отсутствии оперативного вмешательства при наличии соответствующих показаний (см. выше).

ИНФЕКЦИОННЫЙ МОНОНУКЛЕОЗ (MONONUCLEOSIS INFECTIOSA)

Инфекционный мононуклеоз (болезнь Филатова – Пфейфера, железистая лихорадка) – малоконтагиозное инфекционное заболевание, характеризующееся лихорадкой, воспалительными явлениями в глотке, увеличением лимфатических узлов, селезенки и печени, мононуклеарной реакцией со стороны крови.

Уже при первом описании инфекционного мононуклеоза в 1885 г. Н. Ф. Филатов отметил большую частоту данного заболевания и благоприятный, как правило, прогноз. Однако до настоящего времени отсутствуют сведения об истинной его частоте. По данным литературы, заболеваемость колеблется от 0,11 до 450 на 100 000 населения. Большой диапазон цифр зависит, очевидно, от гипо- и гипердиагностики.

Все статистические данные свидетельствуют о том, что болеют преимущественно дети, за исключением новорожденных и грудных. В подавляющем большинстве случаев болезнь протекает благоприятно, хотя при максимальной выраженности всех симптомов возникает немало тревог из-за ее сходства с токсической дифтерией, лейкозом, тифом. Недостаточное знакомство врачей с данным заболеванием — основная причина диагностических затруднений.

Этиология. Наиболее вероятно, что возбудителем инфекционного мононуклеоза является фильтрующийся вирус, в пользу которого говорят эксперименты по воспроизведению болезни абактериальными фильтрами глоточной слизи, взятой в разгар заболевания, а также случаи заражения при переливании крови от больных или лиц, находившихся в инкубационном периоде.

Новое направление в изучении вирусной этиологии инфекционного мононуклеоза наметилось после того, как стало известно, что в сыворотке переболевших лиц содержатся антитела к герпесоподобному вирусу. Однако этиологическая роль его не доказана. Возможно, в период развития заболевания происходит лишь активация находившегося до того в латентном состоянии герпесоподобного вируса, что и вызывает продукцию антител.

Эпидемиология. Эпидемиология инфекционного мононуклеоза мало изучена. На основании опубликованных материалов следует считать, что эта болезнь отличается очень низкой контагиозностью. Передача возбудителя происходит, по-видимому, воздушно-капельным путем только при тесном общении больных и здоровых людей. Заражению способствуют скученность, пользование общей посудой, бельем, постелью. При ранней изоляции больных на период лихорадки, воспалительных явлений в глотке и видимого на глаз увеличения лимфатических узлов распространения инфекции не наблюдается.

Патогенез и патологическая анатомия. Входными воротами возбудителя является, вероятно, область глоточного лимфатического кольца. Наиболее характерные клинические, гематологические и серологические признаки болезни обусловлены возникающей под влиянием вируса гиперплазией лимфоидной и ретикулогистиоцитарной ткани. В связи с этим наиболее постоянными симптомами инфекционного мононуклеоза являются увеличение лимфатических узлов, селезенки, печени, воспалительные явления в глотке. Максимальная выраженность воспалительных явлений в зеве наступает через несколько дней от начала болезни; предполагается, что пленчатая или фолликулярно-лакунарная ангина формируется под влиянием вторичной бактериальной флоры. Не исключая такую возможность, более правильно считать, что у большинства больных ангина обусловлена воздействием вируса. Против бактериальной природы мононуклеарной ангины свидетельствует снижение щелочной фосфатазы нейтрофилов, тогда как в условиях бактериального воспаления она должна была бы повышаться.

Наряду с указанными симптомами гиперплазия лимфоидной и ретикулярной ткани под воздействием возбудителя приводит к появлению в периферической крови большого числа лимфоцитов и атипичных мононуклеаров. Они отличаются повышенной митотической активностью и способностью к поглощению тимидина при ауторадиографии, а также высоким содержанием ДНК. В них также наблюдали феномены «простреленного (окончатого) ядра» и «кариотомии» (возникновение дополнительной ядерной частички наряду с основной массой ядра). Полагают, что указанные изменения возникают в мононуклеарах под влиянием вируса, тропного к лимфоидной и ретикулярной ткани.

Не исключено, что часть мононуклеаров, циркулирующих в периферической крови больных инфекционным мононуклеозом, относится к числу иммунокомпетентных. Однако их доля в общей массе лейкоцитов, по-видимо-



Рис. 103. Увеличение заднешейных и тонзиллярных лимфатических узлов при инфекционном мононуклеозе.

му, невелика, так как выраженные рибосомы и богатая эндоплазматическая сеть, так же как и осмиофильные включения, свидетельствующие об иммунологическом потенциале, отмечаются лишь в небольшой части клеток.

В сыворотке клеток больных с большим постоянством обнаруживаются гетерофильные антитела, участвующие в реакциях агглютинации и гемолиза с эритроцитами различных животных. Предполагают, что возбудитель болезни имеет общий с эритроцитами ряда животных термостабильный антиген, называемый мононуклеозным антигеном (М-антиген). Эти данные имеют значение для обоснования серологических методов диагностики.

Летальные исходы, связанные непосредственно с инфекционным мононуклеозом, исключительно редки. На аутопсии констатируют увеличение лимфатических узлов, селезенки, печени, воспалительные изменения в глотке. Гистологически отмечается универсальная гиперплазия ретикулярной ткани всех органов и систем, а также свойственная многим вирусным инфекциям диффузная или очаговая инфильтрация мононуклеарного характера. Пролиферация мононуклеарных клеток особенно сильно выражена в лимфоретикулярных органах: лимфатических узлах, миндалинах и селезенке. Обнаруживают ее также в печени, почках, нервной системе.

Клиническая картина. Наиболее вероятная продолжительность инкубационного периода — 5—20 дней.

Начало болезни в большинстве случаев постепенное. Ее симптомы формируются в течение нескольких дней и достигают максимальной выраженности к концу 1-й или в начале 2-й недели. В первые 2—3 дня отмечается легкое недомогание, сопровождающееся небольшим повышением температуры и маловыраженными изменениями лимфатических узлов и глотки. В разгар болезни наблюдаются лихорадка, отечность век, ринит, кашель, боли в горле, воспалительные явления в глотке, увеличение селезенки, печени и лимфатических узлов, расположенных позади грудиноключично-сосцевидной мышцы, близ сосцевидного отростка, и другие симптомы.

Продолжительность лихорадки — от 1—2 дней до 3 нед. В первом случае температура обычно невысокая (37,5—38 °С), во втором может достигать 39—39,5 °С. Явления гипертермии (40—41 °С) наблюдаются редко. Характерны перепады температуры тела в течение суток в 1—2 °С и литическое снижение в конце лихорадочного периода.

Увеличение шейных лимфатических узлов наиболее отчетливо и постоянно выявляется по заднему краю грудиноключично-сосцевидной мышцы, где они хорошо видны на глаз, особенно при повороте головы

в сторону (рис. 103). Узлы могут иметь вид цепочки или пакета, отдельные из них достигают 2—3 см в диаметре. Местной отечности шейной клетчатки и резкой болезненности лимфатических узлов при пальпации, как правило, не бывает, они не спаяны между собой, подвижны. Нередко гиперплазированы тонзиллярные, паховые, подмышечные и другие лимфатические узлы, однако их изолированное увеличение (без заднешейных) нехарактерно для инфекционного мононуклеоза.

Назофарингит может проявиться резким затруднением носового дыхания и обильным слизистым отделяемым или только легкой заложенностью носа, першением и слизистым отделяемым с задней стенки глотки. При тщательном расспросе удается выявить жалобы на чувство заложенности в задних отделах носа. Явления назофарингита особенно выражены у детей, страдающих аденоидами. У них появляются гнусавость и затруднение носового дыхания, особенно во время сна. У подростков эти признаки выражены меньше вследствие обратного развития лимфоидной ткани глотки.

Изменения зева очень разнообразны и выявляются почти у всех больных, варьируя в зависимости от сроков и тяжести инфекционного мононуклеоза. При этом лишь у небольшого числа из них наблюдается катаральное воспаление миндалин, у остальных развивается лакунарно-фолликулярная ангина, нередко со сплошными налетами. Копьевидный налет, свисающий из носоглотки, обычно сочетается с наложениями на миндалинах желтовато-белого цвета. Налеты неплотные, легко снимаются, не имеют тенденции к слиянию и распространению с миндалин на дужки и мягкое небо.

Селезенка и печень увеличиваются у всех больных. Селезенка выступает из-под края реберной дуги на 2—4 см, реже — на 1—2 см, печень увеличивается в меньшей степени. Ощупывание печени и селезенки безболезненно, при трудности пальпации прибегают к перкуссии. Как правило, отсутствует желтушное окрашивание кожи и склер, нет диспепсических нарушений и выраженных симптомов интоксикации. У многих больных обнаруживается небольшое увеличение активности трансаминаз, выявляются отклонения показателей тимоловой и сулемовой проб. Содержание билирубина в подавляющем большинстве случаев остается в пределах нормы.

У небольшой части больных (около 15%) бывают изменения кожи в виде скудной сыпи неспецифического характера — петехиальной, пятнистой, пятнисто-папулезной, уртикарной. Особенно часто отмечается сыпь типа потницы как следствие повышенной потливости в начальном периоде болезни. Иногда появляются сыпи, обусловленные экссудативно-катаральным диатезом и непереносимостью антибиотиков. Сыпь редко бывает обильной и чаще всего обнаруживается лишь при тщательном целенаправленном осмотре.

К 3—4-й неделе болезни у всех больных нормализуется температура, ликвидируются воспалительные явления в глотке, заметно уменьшаются лимфатические узлы, селезенка и печень. Однако небольшое увеличение селезенки и лимфатических узлов наряду с гематологическими сдвигами и повышением титра гетерофильных антител в сыворотке крови отмечается и через несколько месяцев от начала болезни. Учитывая, что общее состояние больных при этом не нарушено, а указанные отклонения постепенно исчезают у всех без исключения больных, их следует рассматривать как остаточные явления инфекционного мононуклеоза. Рецидивирующие и хронические формы болезни не доказаны.

Лабораторные данные. Изменения периферической крови касаются прежде всего лейкоцитарной формулы. Процент сегментоядерных нейтрофилов уменьшается, возрастает число клеток с нерасчлененным ядром — лимфоцитов, моноцитов и мононуклеаров, которым свойственно разнообразие морфологических признаков, что нашло отражение в их наименовании: атипичные

мононуклеары, широкоплазменные лимфоциты, моноцитоиды, лимфомоноциты, лимфоидные клетки и др. (более 50 названий). Лейкоцитоз, как правило, выражен умеренно. СОЭ немного увеличена.

Лимфоцитарная реакция крови и атипичные мононуклеары не строгоспецифичны. Аналогичные клетки наблюдаются при многих других болезнях, особенно вирусной этиологии (отсюда название «вироциты»), и могут составлять до 3—5% от общего числа лейкоцитов у здоровых людей.

Решающее значение для диагностики имеет их пропорция в формуле крови. При инфекционном мононуклеозе они составляют, как правило, не менее 10% и в сочетании с выраженным лимфоцитозом создают характерную картину крови.

Осложнения. Осложнения бывают редко. Возможно развитие отита, паратонзиллита. С отеком слизистой оболочки верхних дыхательных путей связано наблюдавшееся некоторыми авторами состояние резкого удушья, при котором возникает потребность оперативного вмешательства. Как казуистика описываются: разрыв селезенки, спонтанный или от физических воздействий, полирадикулоневрит с расстройством дыхания, острая гемолитическая анемия, геморрагический синдром, печеночная кома, сердечная недостаточность, поражение щитовидной железы, перикардит, энцефалит и другие осложнения.

Диагноз. Достоверный диагноз инфекционного мононуклеоза должен основываться на 3 основных критериях: клинической картине, гематологических изменениях, повышении титра гетерофильных антител — и подтверждаться дальнейшим течением болезни.

Из клинических симптомов с наибольшим постоянством встречаются лихорадка, увеличение заднешейных лимфатических узлов и селезенки, воспалительные явления в глотке. Указанное сочетание симптомов очень редко наблюдается при других заболеваниях.

Важное значение имеет с е р о д и а г н о с т и к а. В недавнем прошлом она основывалась на реакции Пауля — Буннелля, с помощью которой выявляют агглютинины к эритроцитам барана. Однако она бывает положительной не только при инфекционном мононуклеозе, но и при других болезнях, особенно часто (у 30—45% больных) при острых респираторных вирусных инфекциях и вирусном гепатите. Значительно большой диагностической ценностью обладает дифференциальный тест, предложенный в 1938 г. Давидсоном. При этом сыворотку больного предварительно абсорбируют субстратом, содержащим широко распространенный в природе форсмановский антиген (F-антиген), удаляя таким путем антитела к F-антигену. Оставшиеся антитела к М-антигену выявляются при последующей постановке реакции агглютинации с бараньими эритроцитами.

Наиболее пригодны для выявления антител к М-антигену (т. е. для диагностики инфекционного мононуклеоза) лошадиные эритроциты — как нативные, так и формалинизированные, не содержащие F-антигена. В таком случае сыворотка не требует предварительной обработки. Реакцию с формалинизированными эритроцитами лошади ставят в стеклянных капиллярах; она технически проста, легко читается, требует очень мало сыворотки; кроме того, положительные результаты при других болезнях составляют не более 1%. Приготовление длительно сохраняющихся формалинизированных эритроцитов доступно любой лаборатории.

Максимальное число положительных результатов серологического исследования наблюдается с первых дней болезни до 3—4-й недели. Менее выраженные серологические сдвиги сохраняются в течение нескольких месяцев. Учитывая, что яркие клинические признаки инфекционного мононуклеоза отмечаются на протяжении 2—3 нед, серологические пробы, выявляемые в более поздние сроки от начала заболевания, следует считать анамнестическими.

Сочетание клинических, гематологических и серологических признаков болезни свидетельствует о типичных формах инфекционного мононуклеоза; отсутствие одного из них свидетельствует о наличии атипичной формы (субклинической, гематологически не подтвержденной или серонегативной). Типичные и атипичные формы болезни делятся по тяжести клинических проявлений, в основном по интенсивности и продолжительности лихорадки, на легкие, среднетяжелые, тяжелые (исключение составляет лишь субклиническая форма, само название которой предполагает маловыраженные патологические проявления). При легкой форме температура тела остается повышенной в течение 2—7 дней, при среднетяжелой — 8—14, при тяжелой — 15 дней и более.

Дифференциальный диагноз. Инфекционный мононуклеоз следует прежде всего дифференцировать от дифтерии, начиная с ответа на вопрос, какая форма ее может быть заподозрена по изменениям в зеве.

Локализованная точечно-островчатая, или пленчатая, дифтерия зева может быть исключена, если у больного при соответствующих этой форме небольших налетах имеет грубое изменение контуров шеи из-за увеличения лимфатических узлов. При локализованной дифтерии, как известно, реакция лимфатических узлов сравнительно невелика и припухлость на шее для нее нехарактерна. Резкое затруднение носового дыхания и гнусавость обычно не наблюдаются при этой форме. При небольших налетах эти симптомы указывают на инфекционный мононуклеоз. Последнему свойственна также более продолжительная и менее высокая, чем при дифтерии, лихорадка.

Токсическая дифтерия зева имеет сходство с инфекционным мононуклеозом благодаря обширным налетам, сплошь покрывающим миндалины. При разграничении этих двух заболеваний особенно важно учитывать длительность лихорадочного периода. Продолжительность его при инфекционном мононуклеозе составляет чаще всего 8—10 дней и более, при дифтерии он короче и длительным бывает редко; только за счет присоединения других заболеваний. Начало болезни и формирование температурной реакции при инфекционном мононуклеозе чаще всего постепенное (2—4 дня), при токсической форме дифтерии острое, с высоким подъемом температуры в первые 2—3 дня и последующим быстрым снижением до нормальной или субфебрильной.

Подозрение на токсическую форму дифтерии возникает обычно не в первые дни, а на 2-й неделе инфекционного мононуклеоза, когда нарастает максимально вся симптоматика, поэтому приходится учитывать соответствие клинической картины сроку болезни. При токсической форме дифтерии без сывороточного лечения в этот период появляются бледность, симптомы полиневрита и сердечно-сосудистые расстройства, при инфекционном мононуклеозе состояние больного сравнительно нетяжелое, окраска кожных покровов розовая. Дифтерийные налеты отличаются большой плотностью, гладкой поверхностью, серовато-белым цветом; при мононуклеозной ангине налеты рыхлые, творожистые, мажущиеся. Возможное изменение контуров шеи существенно различается при этих болезнях. При токсической форме дифтерии это обусловлено отеком шейной клетчатки с симптомами зыбления, выскальзывания утолщения кожной складки на месте припухлости. Очертания отека ровные, постепенно теряющиеся. Припухлость максимально выражена в подчелюстной области. От угла нижней челюсти она распространяется вниз и кпереди и только при очень тяжелых формах с обширными дифтерийными налетами в глотке бывает припухлость кзади от грудиноключично-сосцевидной мышцы. По передней поверхности шеи отек выпуклый, спускается на грудную клетку, чего никогда не бывает при инфекционном мононуклеозе. При болезни Филатова видимое на глаз выбухание на боковой поверхности

шеи, позади грудиноключично-сосцевидной мышцы, происходит за счет увеличения в виде пакетов лимфатических узлов, создающих фестончатую линию.

При появлении затрудненного носового дыхания нужно иметь в виду, что в случаях дифтерии этот симптом обусловлен или резким отеком мягких тканей зева, или пленками на перегородке носа. Отделяемое при дифтерии носа скудное, сукровичное. При инфекционном мононуклеозе слизистая оболочка носа набухшая, пленок нет, обильное отделяемое имеет стекловидный характер.

При болезни Филатова селезенка и печень увеличены всегда, при дифтерии быстрое увеличение печени отмечается только при появлении сердечных нарушений на 2-й неделе заболевания.

При лакунарно-фолликулярных ангинах в отличие от инфекционного мононуклеоза длительность лихорадочного периода не превышает 3—4 дней, начало болезни острое, увеличены, как правило, лишь тонзиллярные лимфатические узлы, селезенка нормальных размеров, не изменено носовое дыхание. Налеты при таких ангинах держатся недолго, к 4—5-му дню при снижении температуры ликвидируются изменения в зеве. При инфекционном мононуклеозе налеты появляются через несколько дней от начала болезни и держатся нередко в течение 8—10 дней и более.

Дифференциальную диагностику инфекционного мононуклеоза следует проводить с вирусным гепатитом. При этом надо учитывать, что последний имеет меньшую длительность лихорадочного периода и нарастанием патологических проявлений (диспепсия, вялость, желтуха) по окончании лихорадки, а также характеризуется отсутствием лимфаденопатии. Важно, что при вирусном гепатите преобладает увеличение печени, желтуха — наиболее постоянный симптом, в то время как при инфекционном мононуклеозе она наблюдается очень редко, да и показатели функционального состояния печени гораздо менее изменены, а осадочные пробы, уровень альдолазы и трансаминазы в большинстве случаев близки к норме или быстро нормализуются. Одновременное получение нескольких положительных проб бывает редко и в основном при тяжелых формах болезни, сопровождающихся продолжительной лихорадкой, пленчатой ангиной и резким увеличением лимфатических узлов. Большое значение имеют эпидемиологические данные, указывающие на возможность заражения вирусным гепатитом. При сходстве гематологических показателей проводят серологическое исследование.

При дифференциальном диагнозе инфекционного мононуклеоза, брюшного тифа и паратифа в пользу первого говорят типичные изменения крови. Тифо-паратифозные инфекции протекают более тяжело. Необходима также комплексная серологическая диагностика с повторной постановкой реакции Видаля и теста с лошадиными эритроцитами в стеклянных капиллярах.

При доброкачественном лимфоретикулезе (болезнь кошачьей царапины) в отличие от инфекционного мононуклеоза отмечается изолированное увеличение лимфатических узлов, регионарных по отношению к входным воротам инфекции (чаще всего подмышечных, локтевых и паховых впадинах), нет ангины, назофарингита и увеличения заднешейных лимфатических узлов. Для окончательного решения вопроса необходимо прибегать к серологическому исследованию, учитывая, что лимфоцитарная реакция крови с появлением атипичных мононуклеаров может иметь место и при болезни кошачьей царапины.

Инфекционный мононуклеоз имеет сходные черты с острым лейкозом — преобладание в формуле крови элементов лимфоцитарного ряда при небольшом лейкоцитозе в сочетании с гиперплазией лимфатических узлов и селезенки. При этом следует учитывать бóльшую, чем при мононуклеозе,

длительность болезни, нарастающую анемию и геморрагический синдром, характерные для лейкоза. При инфекционном мононуклеозе течение болезни циклическое, с быстро наступающим выздоровлением и заметным улучшением состояния день ото дня. При необходимости проводят серологическое исследование и стернальную пункцию или трепанобиопсию.

Лечение. Специфической терапии инфекционного мононуклеоза не существует, поэтому используется почти исключительно симптоматическое лечение. В период лихорадки показано назначение жаропонижающих средств и обильное питье. При резком затруднении носового дыхания рекомендуется повторный туалет носа с последующим закапыванием раствора эфедрина или других сосудосуживающих средств до 4—5 раз в сутки. Уменьшению воспалительных явлений способствует прием глюконата кальция и димедрола в возрастных дозировках. Для более быстрого очищения зева от обширных налетов прибегают к полосканиям 2% раствором гидрокарбоната натрия.

К лечению антибиотиками целесообразно прибегать при продолжительности лихорадки более 6—7 дней. Явления ангины резко выражены и сопровождаются значительным увеличением лимфатических узлов (резкое их увеличение заставляет предполагать присоединение бактериальной инфекции к первичному вирусному процессу). Курс лечения должен быть коротким — 6—7 дней. При появлении побочных реакций показана немедленная отмена антибиотиков. Помимо перечисленных средств, в последние годы при лечении очень тяжелых форм инфекционного мононуклеоза используют преднизолон в течение нескольких дней.

Пребывание больных в постели в разгар болезни и рациональный режим в период выздоровления необходимы, чтобы избежать разрыва селезенки в случаях ее резкого увеличения. При появлении признаков разрыва (что бывает крайне редко!) показано немедленное хирургическое вмешательство.

Диета при благополучном течении инфекционного мононуклеоза не требует особых ограничений и может быть обычной, принятой для лечения лихорадящих инфекционных больных. Индивидуальные рекомендации должны основываться на клинико-лабораторных данных. При наличии желтухи и диспепсических нарушений, при резко измененных показателях функционального состояния печени назначают такую же диету, как при вирусном гепатите.

Профилактика. Профилактика не разработана. Официальных инструкций по изоляции больных и контактных нет. Соблюдение общих санитарно-гигиенических требований, выделение отдельной посуды — достаточные меры при лечении больных на дому.

Прогноз благоприятный.

МЕНИНГОКОККОВАЯ ИНФЕКЦИЯ (INFECTIO MENINGOCOCCEA)

Менингококковая инфекция — это инфекционное заболевание, обусловленное различными серологическими штаммами менингококка.

Выделяют следующие формы менингококковой инфекции [Покровский В. И. и др., 1965]: 1) локализованные — менингококконосительство, острый назофарингит; 2) генерализованные — менингококкемия (типичная, молниеносная, хроническая), менингит, менингоэнцефалит, смешанная форма (менингит и менингококкемия), менингококковый эндокардит, менингококковый артрит (синовит); 3) редкие формы — менингококковая пневмония, менингококковый иридоциклит.

Менингококковая инфекция чаще поражает детей (они составляют 70—80% от общего числа больных), трети которых нет года. Однако в современных условиях произошли изменения в возрастном составе больных, так же

как и в структуре клинических форм заболевания. Участились случаи менингококковой инфекции у детей школьного возраста. Уменьшилось число больных с наиболее известной широкому кругу врачей (классической) формой инфекции – менингококковым менингитом, в то же время стали чаще регистрироваться менингококкемия (менингококковый сепсис) и сочетанные формы заболевания.

Восприимчивость к менингококку невелика, поэтому вызванные им заболевания встречаются реже других воздушно-капельных инфекций, но это ни в коей мере не умаляет значения менингококковой инфекции. Несмотря на достигнутые в последние десятилетия успехи в лечении и улучшение прогноза наиболее тяжелых форм менингококковой инфекции, в ряде случаев и сейчас еще она заканчивается летальным исходом или отражается на нервно-психическом развитии ребенка. Залогом снижения заболеваемости, смертности и неблагоприятных отдаленных последствий являются правильная и своевременная диагностика, ранняя госпитализация больных, адекватная терапия и выполнение профилактических мероприятий в эпидемическом очаге, что требует от врача знания этой патологии.

Этиология. Возбудитель менингококковой инфекции относится к роду Neisseria – N. meningitidis. Это неподвижный грамотрицательный диплококк, напоминающий по форме кофейные зерна. Менингококк располагается как внутриклеточно, так и внеклеточно, не имеет жгутиков, не образует спор. Являясь аэробом, он быстро погибает во внешней среде. Различают 11 серологических групп менингококка. В период эпидемических вспышек наиболее часто выделяют менингококки группы А и В, при спорадической заболеваемости – группы С.

Эпидемиология. Источником менингококковой инфекции являются больные и бактерионосители, передающие ее воздушно-капельным путем через инфицированный секрет носоглотки и верхних дыхательных путей. В связи с малой устойчивостью возбудителя во внешней среде заражение происходит только при длительном и близком общении с больным или бактерионосителем. Этим в определенной степени объясняется низкий индекс контагиозности при менингококковой инфекции, не превышающий 0,5%. Максимальный подъем заболеваемости приходится на зимние и весенние месяцы.

Перенесенная инфекция оставляет стойкий иммунитет, который вырабатывается и в результате менингококкового носительства. Последнему отводится основная роль в формировании невосприимчивости населения к менингококку. Носительство продолжается несколько недель, но иногда несколько месяцев. Частота его в очагах инфекции составляет от 10 до 80%. У детей носительство регистрируется реже.

Патогенез. Входными воротами для менингококка являются зев и носоглотка. Внедряясь в толщу слизистой оболочки указанных отделов, он вызывает местное воспаление, которым и может ограничиться патологический процесс. При неблагоприятных условиях возбудитель по лимфатическим путям проникает в кровь, оседает в эндотелии сосудов, где образуются вторичные очаги инфекции – развивается менингококкемия. Циркулирующие в крови менингококки взаимодействуют с вырабатываемыми к нему антителами. В результате реакции антиген – антитело происходят разрушение бактерий и выделение эндотоксина, а также выброс биологически активных веществ, которые обусловливают генерализованную сосудистую реакцию по типу феномена Санарелли – Шварцманна. При массивной токсинемии развивается инфекционно-токсический шок. В его патогенезе большое значение имеют диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови с нарушением микроциркуляции и множественными кровоизлияниями в кожу, слизистые оболочки, внутренние органы, головной мозг, а также декомпенсация защитных

механизмов с развитием гипоксемии, гиперкапнии, метаболического ацидоза, гипокалиемии и гипохлоремии.

В дальнейшем при определенных условиях циркулирующий менингококк преодолевает гематоэнцефалический барьер, особенно уязвимый у детей раннего возраста, проникает в спинномозговой канал и вызывает вначале серозное, а затем серозно-гнойное воспаление мягких мозговых оболочек, а иногда и паренхимы головного мозга с распространением на спинной мозг, черепные и спинальные нервы. Гнойное воспаление сопровождается отеком мозга и развитием внутричерепной гипертензии, что усугубляется также воздействием эндотоксинов.

Помимо характерного для менингококковой инфекции поражения носоглотки и мозговых оболочек, в ряде случаев под влиянием микробов и их токсинов выявляются изменения внутренних органов – сердца, легких, почек, печени, пищеварительного тракта.

Патологическая анатомия. При менингококкемии выявляются в основном некрозы и кровоизлияния в кожу, слизистые, в оболочки и вещество мозга, сердце, желудок, почки и надпочечники. Иногда отмечается артрит и иридоциклит. Гистологическое исследование выявляет поражение микроциркуляторного русла и мелких артерий в виде некроза сосудистой стенки, периваскулярной инфильтрации, тромбоза отдельных сосудов. Нередко в капиллярах обнаруживаются скопления менингококков. При менингококковом менингите и менингоэнцефалите изменения обнаруживаются главным образом в оболочках основания мозга и полушарий, а также в веществе мозга. При вскрытии, помимо отека мозга, нередко выявляется гнойный менингит, создается впечатление, что мозг одет в гнойную шапку. Поражение вещества головного мозга сопровождается очагами кровоизлияний и размягчения. Иногда воспалительные изменения распространяются на черепные и спинальные нервные стволы. Если воспаление переходит с мягких мозговых оболочек на эпендиму (внутренняя поверхность желудочков мозга), развивается эпендиматит. При благоприятном течении на 2–4-й неделе заболевания происходит рассасывание и формирование экссудата. В противном случае возможно запустевание участков субарахноидального пространства и нарушение сосудистого кровотока как следствие воспалительных изменений в сосудах. В итоге создаются неблагоприятные условия для оттока спинномозговой жидкости, что может обусловить развитие гидроцефалии.

Клиническая картина. Инкубационный период короткий – 2–3 дня, максимально 10 дней.

Острый назофарингит является наиболее частой формой менингококковой инфекции у детей. Он характеризуется появлением кашля, заложенностью носа, головной болью; иногда отмечается субфебрильная температура. Общее состояние нарушается мало. При осмотре зева выявляются гиперемия, отечность задней стенки глотки и гиперплазия лимфоидных фолликулов. Через 3–7 дней признаки назофарингита исчезают и наступает выздоровление. Однако у трети больных он предшествует развитию генерализованных форм.

Менингококкемия начинается остро: родители указывают не только день, но и час заболевания ребенка. Отмечается высокий подъем температуры тела, лихорадка принимает интермиттирующий характер; теряется аппетит, могут наблюдаться рвота, жажда, запоры. В течение 1–2-х суток болезни появляется характерный синдром менингококкемии – геморрагическая сыпь (рис. 104). Элементы ее можно обнаружить на ягодицах, бедрах, голенях, реже – на руках, туловище, лице. Они имеют звездчатую форму, размером от 3 до 7 мм, слегка выступают над уровнем непораженной кожи. Нередко геморрагическая сыпь сочетается с розеолезно-папулезной. В тяжелых

случаях наблюдаются обширные сливные участки геморрагий; на их месте формируются некрозы, оставляющие после себя рубцы. У ряда больных наблюдаются кровоизлияния в склеру, конъюнктиву и другие слизистые оболочки. Могут иметь место носовые, желудочные кровотечения, гематурия, субарахноидальное кровоизлияние. Помимо геморрагического синдрома, у детей с менингококкемией наблюдаются признаки поражения сердечно-сосудистой системы, почек, печени, суставов, глаз, легких. У всех больных в результате изменения микроциркуляции и метаболизма в сердечной мышце под воздействием эндотоксина отмечаются одышка, цианоз, тахикардия, глухость сердечных тонов, снижение артериального давления. Иногда заболевание протекает с пневмонией или эндокардитом менингококковой природы. При тяжелом течении в процесс вовлекаются почки; появляются протеинурия, микрогематурия, лейкоцитурия. Редкими клиническими синдромами менингококкемии являются синовит, проявляющийся болями в крупных суставах, припуханием их, и острый иридоциклит.

Молниеносная форма менингококкемии (сверхострый менингококковый сипсис, молниеносная пурпура) встречается у 6—20% больных детей. Ведущим в клинической картине является инфекционно-токсический шок. Начало заболевания бурное с высоким подъемом температуры и ознобом. Уже в первые часы появляется обильная, быстро нарастающая геморрагическая сыпь, местами сливающаяся в обширные участки, с последующим развитием некрозов и гангрен пальцев рук и ног. Кроме того, обращают внимание клинические признаки острой недостаточности надпочечников вследствие кровоизлияний в них (цианотичные элементы на коже, напоминающие трупные пятна, рвота, падение артериального давления, нитевидный пульс). Периодически у больного отмечается потеря сознания, сменяющаяся возбуждением, судорогами. Резко выражен менингеальный синдром, может развиться острая почечная недостаточность. При отсутствии врачебной помощи через 6—48 ч от начала болезни может наступить смерть. Улучшение состояния больных с типичной и молниеносной формами менингококкемии под влиянием терапии наступает к 3—7-му дню; нормализуются температура, частота пульса и уровень артериального давления, претерпевают обратное развитие кожные изменения и симптомы поражения внутренних органов.

Хроническая форма менингококкемии встречается крайне редко, протекает с рецидивами клинических симптомов на протяжении нескольких месяцев.

Менингит. Начало внезапное. Отмечается высокий подъем температуры с ознобом, ребенок становится беспокойным или заторможенным. В 1—2-е сутки появляются менингеальные симптомы: мучительная головная боль, тошнота, рвота, ригидность затылочных мышц, положительные симптомы Кернига и Брудзинского. Сознание нарушено, может быть бред. Живот втянут. Характерна поза больного: он лежит на боку с запрокинутой головой и подтянутыми к животу ногами, стонет, выражение лица страдальческое, глаза закрыты. Отмечаются гиперестезия и повышенная чувствительность к звуку, свету, красный дермографизм, иногда герпес на губах и на шее. Незначительная перемена тела усиливает головную боль, тошноту, рвоту. Наряду с указанным выявляется брадикардия, задержка стула, реже — рефлекторная анурия.

Присоединение энцефалита сопровождается появлением признаков очагового поражения вещества головного мозга (потеря сознания, клонико-тонические судороги, психические расстройства, в тяжелых случаях — парезы, параличи). Характерна также пирамидная недостаточность (повышение сухожильных рефлексов, снижение кожных рефлексов, появление патологических рефлексов Бабинского, Оппенгейма). Возможно поражение ядер че-

репных нервов, преимущественно в виде глазодвигательных расстройств, иногда снижение зрения, слуха. Изредка наблюдается заинтересованность и периферической нервной системы с развитием неврита зрительного или слухового нерва (менингоэнцефалополиневрит). При вовлечении в патологический процесс ствола мозга с явлениями отека и вклинения его в затылочное отверстие наступает расстройство речи и глотания, нарушение дыхания и сердечной деятельности, что нередко заканчивается смертью от остановки дыхания.

Состояние больного менингитом улучшается на фоне современной терапии через 15—24 ч: возвращается сознание, проходит головная боль. В течение 3—5 сут нормализуется температура. К 7—10-му дню заболевания, как правило, полностью ликвидируется менингеальный синдром, в эти же сроки начинается частичная санация ликвора, полная санация происходит к 18—20-му дню.

Особенности клинической картины менингококкового менингита у детей первых месяцев жизни. В начале заболевания ребенок становится беспокойным, громко, пронзительно плачет, отказывается от груди, появляется тремор рук и нижней челюсти, могут быть судороги. В дальнейшем возбуждение сменяется вялостью, больной впадает в прострацию, наблюдаются срыгивание, диарея. Как следствие токсикоза развивается обезвоживание. Ригидность затылочных мышц и симптом Кернига не всегда определяются, а поэтому важное диагностическое значение имеют выбухание большого родничка и его напряжение, а также положительный симптом подвешивания Лессажа.

Лабораторные данные. Больным с генерализованными формами менингококковой инфекции с диагностической целью показана спинномозговая пункция. При наличии гнойного менингита спинномозговая жидкость вытекает под давлением, опалесцирует или имеет мутный вид, содержит повышенное количество белка и нейтрофильных лейкоцитов, а наряду с этим сниженное количество сахара и хлоридов. Для определения возбудителя бактериоскопическому и бактериологическому исследованию подвергаются не только спинномозговой ликвор, но также мазки из зева и носа, кровь, содержимое элементов сыпи. В последние годы разрабатывают серологические методы диагностики, направленные на выявление в организме больного специфических антител и антигенов (флюоресцентные исследования, реакция преципитации, РПГА с эритроцитами, нагруженными специфическим менингококковым антигеном). Положительные результаты можно получить со 2-й недели заболевания. Исследование периферической крови имеет вспомогательное диагностическое значение. При генерализованных формах менингококковой инфекции отмечаются высокий лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, анемия, увеличенная СОЭ.

Осложнения. При менингококковой инфекции осложнения часто носят условный характер, так как многие из них могут рассматриваться и как проявление основного процесса (инфекционно-токсический шок, носовые и желудочно-кишечные кровотечения, субарахноидальное кровоизлияние, острый отек и набухание мозга с вклинением миндалин мозжечка в затылочное отверстие, церебральная гипертензия, эпилептический синдром, параличи, парезы, отек легких). Истинные осложнения — острая почечная недостаточность, пневмония. К поздним осложнениям, присоединяющимся в стадии реконвалесценции, относятся субдуральный выпот, эпендиматит, а также вирусная и бактериальная суперинфекция с развитием пневмонии, отита.

Диагноз. Менингококковую природу острого назофарингита, не имеющего в клинической картине особенностей, отличающих его от назофарингитов иной этиологии, распознать сложно. Правильный диагноз может быть поста-

влен только в очаге инфекции при бактериологическом обнаружении менингококка в слизи из носоглотки больного.

Диагноз типично протекающих генерализованных форм заболевания, возникшего в очаге менингококковой инфекции, установить сравнительно легко. Труднее своевременно диагностировать менингококкемию и менингококковый менингит при спорадической заболеваемости. Менингококкемию диагностируют на основании наличия остро возникших характерных клинических симптомов: высокой интермиттирующей лихорадки, геморрагических высыпаний звездчатой формы, кровоизлияний в слизистые оболочки, выраженной интоксикации вплоть до развития инфекционно-токсического шока, а также бактериоскопического и бактериологического обнаружения менингококка в слизи из носоглотки, крови, пунктате из элемента сыпи. Диагноз менингококкового менингита возможен только при выявлении в спинномозговой жидкости больного с внезапно появившимся менингеальным синдромом увеличенного количества белка, нейтрофильного лейкоцитоза и выделения менингококка с помощью лабораторных методов.

Дифференциальный диагноз. Менингококкемию иногда приходится дифференцировать от геморрагического васкулита, молниеносной пурпуры, гриппа и сепсиса другой этиологии, сопровождающихся геморрагическим синдромом. При этом следует учитывать не только своеобразие последнего, но и клинические особенности каждого из перечисленных заболеваний в целом, а также результаты бактериологических исследований.

При геморрагическом васкулите в отличие от менингококкемии сыпь петехиально-геморрагическая, располагается симметрично, преимущественно на разгибательной поверхности ног, вокруг крупных суставов, на ягодицах; кровоизлияния в слизистые оболочки для него нехарактерны.

Молниеносная пурпура обычно развивается через 2—4 нед после перенесенной ветряной оспы, краснухи, ОРВИ или другого инфекционного заболевания и характеризуется с первых часов болезни кожными изменениями в виде цианотичных пятен, геморрагий с формированием некрозов мягких тканей и гангрен дистальных отделов конечностей. Однако в противоположность молниеносной форме менингококкемии при этом нет типичных звездчатых геморрагических элементов, некрозы и участки гангрен более обширны, менингеальный синдром отсутствует.

У больных гриппом геморрагический синдром присоединяется сравнительно поздно (на 2—4-е сутки) и по сравнению с менингококкемией чаще сопровождается носовыми кровотечениями, петехиальной сыпью на туловище и сгибательных поверхностях конечностей; звездчатые геморрагии, кровоизлияния в конъюнктиву или склеры для гриппа нетипичны.

Общими в клинической картине сепсиса другой этиологии и менингококкемии являются высокая лихорадка, интоксикация, геморрагические высыпания, нейтрофильный лейкоцитоз, увеличенная СОЭ. Но в первом случае кожные геморрагии появляются не ранее 2-й недели заболевания и сочетаются с пустулезными высыпаниями.

Менингококковый менингит, протекающий как моносиндром менингококковой инфекции, следует дифференцировать от острого серозного и гнойного менингитов другой этиологии. Острый серозный менингит встречается при эпидемическом паротите, ОРВИ, туберкулезе. При эпидемическом паротите и ОРВИ он чаще развивается спустя несколько дней после появления характерных клинических симптомов, но иногда является первым признаком заболевания. В этом случае, как и при менингококковом менингите, наблюдаются высокая температура тела, интоксикация, выраженный менингеальный синдром. Решающее значение в постановке диагноза имеет исследование спинномозговой жидкости, которая при серозном менингите

отличается прозрачностью, умеренным лимфоцитозом, нормальным содержанием сахара.

Туберкулезный менингит возникает при наличии тубинфицированности или туберкулеза легких; развивается постепенно, сопровождаясь субфебрильной температурой. При этом спинномозговая жидкость прозрачна, характеризуется умеренным цитозом за счет лимфоцитов, значительным снижением содержания сахара; могут выявляться микобактерии туберкулеза.

Гнойный менингит может быть вызван стафилококком, стрептококком, пневмококком и другими возбудителями. В отличие от менингококкового менингита он развивается вторично у больных с сепсисом, пневмонией, гнойным отитом. Диагноз уточняется путем бактериологического и бактериоскопического исследований спинномозговой жидкости.

Лечение. Больные с менингококковой инфекцией подлежат госпитализации. При остром менингококковом назофарингите назначают тетрациклин, эритромицин или левомицетин внутрь в возрастной дозировке, а кроме того, полоскание горла раствором фурацилина, 3% раствором натрия гидрокарбоната или орошение глотки эктерицидом.

При выявлении больного с генерализованной формой менингококковой инфекции, прежде чем отправить ребенка в стационар, необходимо немедленно ввести антибиотик, указать время введения препарата и его дозу. В стационаре антибиотикотерапию продолжают. Наиболее эффективными являются пенициллин и левомицетин-сукцинат, применяемые в высоких дозах, чтобы преодолеть гематоэнцефалический барьер и создать необходимую концентрацию в субарахноидальном пространстве и веществе мозга. При менингите предпочтение отдают пенициллину. Детям до 3 мес его назначают в суточной дозе 300 000—400 000 ЕД на 1 кг массы тела в виде внутримышечных инъекций каждые 3 ч, более старшим — по 200 000—300 000 ЕД/кг через 4 ч. При менингококцемии чаще назначают левомицетин-сукцинат внутримышечно в суточной дозе до 100 мг/кг в 4 инъекции; больным с инфекционно-токсическим шоком препарат вводят внутривенно, продолжительность лечения антибиотиками составляет 7—10 дней; показанием к их отмене является частичная санация ликвора.

Помимо антибиотиков, в борьбе с интоксикацией назначают обильное питье, внутривенно вводят растворы Рингера, глюкозы, альбумина, а также гемодез и одновременно проводят дегидратацию с помощью фуросемида или лазикса. При молниеносном течении менингококкемии и развитии инфекционно-токсического шока проводят противошоковую терапию, включающую немедленное внутривенное, а иногда и внутриартериальное введение кристаллоидных и коллоидных растворов (реополиглюкина, гемодеза, раствора Рингера, глюкозы, альбумина, плазмы) в соотношении 3 : 1 с добавлением в первую порцию гидрокортизона (25—30 мг/кг в сутки) или преднизолона (8—10 мг/кг в сутки). При отсутствии пульса растворы вводят струйно, с момента его появления — капельно. Одновременно больной получает сердечные средства (строфантин, кордиамин), кокарбоксилазу, гепарин (200—300 ЕД/кг и более в сутки под контролем времени свертывания крови), антибиотики, оксигенотерапию. Проводится коррекция равновесия кислот и оснований (РКОи) и электролитного баланса. При необходимости прибегают к искусственной вентиляции легких. После выведения больного из шока продолжают оксигенотерапию, антибиотикотерапию, инфузии жидкостей, корригируя дозу и скорость введения кортикостероидов по показателям артериального давления и пульса. Используют сердечные средства, витамины (С, B_1, B_6), кокарбоксилазу. Внутривенное введение лекарственных препаратов прекращают по достижении стойкой стабилизации сердечно-сосудистой деятельности. Преднизолон или гидрокортизон вводят внутримышечно, постепенно уменьшая

дозу. Общая длительность курса кортикостероидной терапии составляет 2—7 дней.

С целью уменьшения степени гипоксии мозга необходимо создать церебральную гипотермию (пузырь со льдом на голову) и использовать оксигенацию. При двигательном возбуждении назначают седуксен, оксибутират натрия, люминал. При выраженных расстройствах дыхания больного переводят на искусственную вентиляцию легких.

Прогноз. В последние десятилетия даже при генерализованных формах менингококковой инфекции большинство больных выздоравливают (летальность не превышает 1%). В период реконвалесценции часто отмечаются симптомы астении, внутричерепной гипертензии, которые через несколько месяцев ликвидируются. Такие тяжелые последствия, как эпилепсия, гидроцефалия, встречаются редко и преимущественно у детей первого года жизни. Именно среди этих больных смертность наиболее высокая. Самой частой ее причиной является инфекционно-токсический шок или отек мозга с вклинением мозжечка в затылочное отверстие.

Профилактика. Основой профилактики менингококковой инфекции являются мероприятия в эпидемическом очаге. После госпитализации больного проводится заключительная дезинфекция. У всех детей и взрослых, бывших в контакте с больными, в течение 10 дней ежедневно измеряют температуру, осматривают носоглотку и делают двукратное исследование слизи на наличие менингококка. До получения отрицательного результата они не допускаются в детские учреждения. В закрытых коллективах детям вводят специфический (а при его отсутствии противокоревой) иммуноглобулин. Уход за больным требует соблюдения правил текущей дезинфекции. Выписка выздоравливающих производится по ликвидации всех симптомов болезни при условии двукратного отрицательного бактериологического исследования носоглоточной слизи (анализ проводится через 3 дня после окончания лечения с интервалом в 1—2 дня).

Меры активной иммунизации находятся в стадии научных разработок. Получена и применяется в полевых условиях и в эксперименте полисахаридная менингококковая вакцина, в широкой практике она не используется.

ОСТРЫЙ ВИРУСНЫЙ ГЕПАТИТ (HEPATITIS VIRALIS ACUTA)

Острый вирусный гепатит (ОВГ) — инфекционное заболевание, характеризующееся преимущественным поражением печени, симптомами интоксикации и протекающее с желтухой, нередко без нее и в субклинической форме.

Различают гепатиты типа А и типа В, вызываемые различными вирусами (А и В) и отличающиеся путями передачи инфекции и некоторыми особенностями клинической картины и течения болезни. Видимо, существуют и другие антигенные разновидности вируса (вирус С или «ни А, ни В»), также ответственные за возникновение гепатита.

Острый вирусный гепатит — одно из самых частых инфекционных заболеваний. По числу регистрируемых случаев он стоит на третьем месте после ОРВИ и желудочно-кишечных заболеваний. Индекс общей заболеваемости колеблется от 40,5 до 2000 на 100 000 населения, составляя у нас в стране в среднем около 200. Средний индекс контагиозности — 40%. От 60 до 80% заболевших — дети до 15 лет. Пик заболеваемости приходится на возраст 3—9 лет и объясняется недостаточным соблюдением этим контингентом детей правил личной гигиены. У детей первого года жизни наблюдается преимущественно гепатит типа В. Фон, на котором развивается ОВГ у многих из них, неблагоприятен: дифференцировка гепатоцита заканчивается лишь к 7 годам, нередки обменные нарушения, связанные с рахитом, аномалиями конституции, пнев-

мониями. Поэтому более часто наблюдаются в раннем возрасте атипичное, ациклическое течение болезни, склонность к рецидивам, затяжному течению и формированию хронического гепатита. Частота безжелтушных и субклинических форм приводит к несвоевременной диагностике и лечению, способствует более длительному и неблагоприятному течению болезни. У детей более закономерно, чем у взрослых, в процесс вовлекаются внепеченочные желчные ходы, двенадцатиперстная кишка, поджелудочная железа, легко формируются хронические процессы в гастродуоденальной области: ангиохолециститы, дискинезии желчных путей, гастродуодениты. Поэтому так важно внимание врачей даже к невыраженным проявлениям болезни общего характера, обязательны определение размеров печени с помощью перкуссии и пальпации, оценка цвета мочи и каловых масс у каждого больного ребенка независимо от первоначального диагноза.

Этиология. Значительным достижением в изучении ОВГ типа В следует считать открытие Blumberg (1965) так называемого австралийского антигена с последующей его идентификацией как маркера вируса гепатита В. В дальнейшем была установлена неоднородность австралийского антигена. Выяснено, что он состоит из более крупных частиц Дейна и мелких сферических и тубулярных частиц. Благодаря применению иммунной электронной микроскопии было обнаружено, что частицы Дейна состоят из поверхностной оболочки и ядра, в центре которого содержится двухспиральная ДНК, и являются, по-видимому, истинным вирионом. На поверхностной оболочке частиц располагаются белковые структуры сферической формы, обладающие антигенными свойствами — так называемый поверхностный антиген гепатита типа В (Hepatitis B surfase antigen — HBsAg). В центре частицы Дейна расположена так называемая сердцевина, или core-antigen (HBcAg), также обладающая антигенными свойствами. Наряду с этим у некоторых больных и только при наличии HBsAg в сыворотке крови определяются белковые частички также с антигенными свойствами, названные «e-antigen» (HBeAg), которые, как предполагается, определяют степень инфицирования данного больного вирусом гепатита типа В. Окончательно природа всех указанных антигенов еще не изучена. Наличие у больных в сыворотке крови этих антигенов и антител к ним, а в печени HBeAg свидетельствует о том, что человек заражен вирусом гепатита В.

В 1973 г. методом иммунной электронной микроскопии были обнаружены вирусоподобные частицы в фекалиях больных ОВГ типа А в разгар заболевания. Дальнейшее экспериментальное и лабораторное изучение показало, что вирусные частицы определяются в экстрактах фекалий уже за 5—7 дней до повышения уровня трансфераз, имеют кубическую структуру; особенно много их в преджелтушном периоде. С появлением желтухи обнаружить вирус уже не удается. Существует 3 иммунологически подобных штамма вируса гепатита А. Антитела к ним также определяются в крови, в связи с чем принципиально возможны серологические диагностические тесты, наиболее точным из которых является радиоиммунный. Однако широкого применения в диагностике эти методы пока не получили из-за трудностей в получении очищенного антигена ОВГ типа А.

Эпидемиология. Источником заражения является больной человек (его слюна, моча, кал, молоко матери), в том числе с безжелтушной и субклинической формой. При остром вирусном гепатите типа А путь передачи — фекально-оральный, но при этом не исключаются парентеральный и воздушно-капельный пути.

Наиболее заразным считается преджелтушный период болезни. Для этого типа гепатита характерны эпидемические вспышки в детских коллективах вследствие особенностей пути передачи инфекции. Наблюдается се-

зонность заболевания ОВГ типа А, чаще это осень и зима (период сбора детей после летнего отдыха).

При остром вирусном гепатите типа В преимущественный путь передачи возбудителя – парентеральный (гемотрансфузии, переливания плазмы, использование инструментов, загрязненных кровью больного). Больной, инфицированный вирусом гепатита типа В, в зависимости от вирулентности инфекционного агента и особенности его иммунного ответа может быть заразен для окружающих от нескольких месяцев до нескольких лет (описываются случаи пожизненного персистирования вируса гепатита В). Возможна, по-видимому, трансплацентарная передача от матери плоду. Имеются здоровые люди – носители австралийского антигена, которые также могут быть источником ОВГ.

Патогенез. В настоящее время предполагается, что механизмы развития ОВГ, вызванного вирусами А и В, различны.

При ОВГ типа А после фекально-орального заражения вирус внедряется в кишечник, где развивается регионарный лимфаденит. Первичная ответная иммунная реакция ведет к инактивации основной массы возбудителя. Далее по лимфатическим путям вирус попадает в кровь и через систему воротной вены проникает в печень, где он оказывает непосредственное цитолитическое воздействие на гепатоциты, вследствие чего развивается некроз печеночных клеток.

Исследования Н. И. Нисевич и соавт. показали, что цитолиз может быть связан с усилением процессов перекисного окисления липидов и накоплением свободных радикалов, повреждающих клеточные мембраны.

В связи с особенностью заноса вируса гепатита А по портальному тракту поражение печени протекает преимущественно по типу портального гепатита с повреждением периферии дольки при сохранности самой дольки. После некроза печеночных клеток вирус переходит в перисинусоидное пространство (пространство Диссе), что в свою очередь способствует вторичной вирусемии и последующей элиминации его из организма.

При ОВГ типа В после парентерального внедрения через a hepatica вирус попадает в печеночную дольку с последующим диффузным ее поражением, нередко развивается так называемый лобулярный гепатит. Осаждаясь на мембране гепатоцита, вирус не сразу разрушает печеночную клетку, а в течение длительного времени вызывает белковые дегенеративные изменения в ней, т. е. происходит сенсибилизация вирусом печеночно-специфического липопротеина с выработкой специфических антител. Сенсибилизированный вирусом гепатоцит является в дальнейшем клеткой-мишенью для собственных антител, вызывающих последующий его некроз. От массивности инфекции вирусом, его антигенных свойств, а также от активности иммунного ответа «хозяина» зависит степень морфологического повреждения печени. Так, при попадании в организм ребенка массивной инфекции с высокой антигенностью вируса, а также при гипериммунном ответе «хозяина» может развиться диффузный некроз гепатоцитов, приводящий к так называемому фульминантному гепатиту (т. е. молниеносному). Малая доза и низкая антигенная активность возбудителя при условиях низкого иммунного ответа «хозяина» могут привести, с одной стороны, к возникновению стертых и безжелтушных форм ОВГ (поскольку некроз гепатоцитов незначителен), с другой – нередко к затяжному и хроническому течению заболевания, так как слабый иммунный ответ «хозяина» не обеспечивает полную элиминацию вируса из организма и способствует его длительному персистированию. При нормальном иммунном ответе макроорганизма также происходит некротизация отдельных гепатоцитов, но наступает своевременная элиминация вируса из организма, благодаря чему обеспечиваются репаративные процессы в печени и выздоровление.

Патоморфология. В начале заболевания отмечается поражение стромы печени, а в разгар болезни – паренхимы и ретикулоэндотелия с активацией звездчатых ретикулоэндотелиоцитов (купферовские клетки). Характерно инфильтрирование портальных трактов лимфоцитами, эозинофилами, нейтрофильными лейкоцитами и плазматическими клетками. Нередко нарушается целостность ограничивающей пластинки с проникновением инфильтрата в паренхиму клеток и развитием некрозов печеночных клеток. Гепатоциты находятся в состоянии баллонной или, реже, зернистой дистрофии. При ОВГ типа А чаще отмечается поражение периферии дольки; внутридольковые инфильтраты главным образом располагаются в перипортальных полях. Для ОВГ типа В более характерна диффузная инфильтрация воспалительными элементами всей дольки. В период реконвалесценции поражение паренхимы становится менее выраженным и преобладают стромальные изменения. При обострении и рецидиве болезни отмечаются те же изменения, что и в разгар заболевания. При острой форме затяжного течения более длительное время сохраняются морфологические изменения, свойственные острому периоду. При острой форме персистирующего течения отмечается стихание патологических изменений, но с удлиненной репарацией процесса. При безжелтушных формах ОВГ повреждение паренхимы менее выражено. Фульминантный гепатит, помимо выше описанных изменений, характеризуется развитием массивных некрозов печени.

Клиническая картина. Основные клинические проявления острого вирусного гепатита типов А и В, несмотря на значительное сходство, имеют и ряд различий. В табл. 27 суммированы некоторые признаки, характерные для ОВГ типов А и В.

На основании тяжести клинических проявлений можно выделить легкую, среднетяжелую, тяжелую формы ОВГ и так называемый фульминантный гепатит (молниеносная форма ОВГ, токсическая дистрофия печени).

Различают следующие периоды острого вирусного гепатита: 1) инкубационный, 2) преджелтушный (или продромальный), 3) желтушный и 4) период реконвалесценции.

Инкубационный период при ОВГ типа А длится до 6 нед, при ОВГ типа В – до 6 мес. Во время инкубационного периода самочувствие детей, как правило, не нарушено.

Преджелтушный период при ОВГ типа А длится в среднем от 3 до 10 дней. Заболевание развивается остро: появляются тошнота, рвота, боли в животе, жидкий стул, могут быть выражены «катаральные явления», иногда повышение температуры до 38–39 °С. Постепенно нарастают признаки общей интоксикации (головная боль, слабость, вялость, плохой сон, раздражительность, снижение аппетита вплоть до полного отказа от еды) и появляются боли в правом подреберье.

Преджелтушный период при ОВГ типа В в среднем имеет также 3–10 дней. Он чаще характеризуется постепенным началом с малозаметных симптомов и нередко последующим развитием внепеченочных проявлений, таких, как кожные сыпи, артралгии, миалгии, иногда изменения в моче (протеинурия, гематурия, изредка цилиндрурия). Подобные изменения, напоминающие сывороточную болезнь, объясняют образованием иммунных комплексов и преципитацией их в стенках сосудов различных органов. Так, у больных острым вирусным гепатитом В с поражением почек уже в ранней стадии заболевания методами электронной микроскопии и иммунофлюоресценции в ткани почек обнаружено отложение IgG, фракции комплемента C_3 и HBsAg. В конце преджелтушного периода пальпаторно определяется увеличенная печень и иногда селезенка. Вскоре становится темной насыщенной моча (цвета пива с желтой пеной), стул обесцвеченным (цвета белой глины).

Таблица 27

Основные различительные признаки ОВГ типа А и ОВГ типа В
(по Tolentino Ross de Belle)

№ п/п	Основные признаки	Острый вирусный гепатит типа А	Острый вирусный гепатит типа В
1	Источник инфекции	Больной в поздних сроках инкубации – продромальный и острый период	Больной в течение всего срока инкубации; больной в острой или хронической стадии; здоровые носители
2	Путь передачи инфекции	Главным образом фекально-оральный	Главным образом парентеральный
3	Сезонность	Осень – зима	В течение всего года
4	Возраст	Дети от 3 до 14 лет	Любой возраст, часто грудной
5	Инкубационный период	2 – 6 нед	2 – 6 мес
6	Начало заболевания	Острое, с высокой лихорадкой, диспепсическими проявлениями (дискомфорт, тошнота, диарея, рвота)	Постепенное, с небольшой лихорадкой, часто артралгии, миалгии, сыпи
7	Течение болезни	Циклическое, с быстрым исчезновением желтухи	Упорное, с тяжелыми (фульминантный гепатит) и длительно текущими формами, часто ациклическое течение
8	Хронизация процесса	Очень редко	Довольно часто
9	Лабораторные сдвиги:		
	а) повышение активности трансфераз	2 – 3 нед	От 1 до 6 мес и более
	б) продолжительность гипербилирубинемии	3 – 6 нед	Может быть несколько месяцев
	в) обнаружение вирусных антигенов в крови и стуле	От нескольких дней (в крови) до 1 – 2 мес (в стуле)	Несколько месяцев – годы (как в крови, так и в стуле)
	г) обнаружение в сыворотке крови HBsAg, HBeAg и в биопунктате печени HBcAg и антител к этим антигенам в крови	Нет	Очень часто
10	Формирование иммунитета:		
	а) гомологичного	Да	Да
	б) гетерологичного	Нет	Нет
11	Профилактика гамма-глобулином	Хорошие результаты	Без эффекта

У детей, особенно раннего возраста, отмечается закономерность, противоположная взрослым: чем короче преджелтушный период, тем тяжелее последующее течение болезни.

Желтушный период острого вирусного гепатита (типов А и В) в среднем длится от 3 до 4 нед, но может протекать и более длительно, особенно при ОВГ типа В. Характеризуется он появлением различной интенсивности желтухи с постепенным ее прогрессированием. В случае присоединения внутрипеченочного холестаза в разгар желтухи появляется мучительный кожный зуд. Интенсивность желтухи, а также степень увеличения печени прямо пропорциональны тяжести печеночного процесса. Как правило, при легких формах ОВГ и у большинства больных со среднетяжелой формой при появлении желтухи самочувствие улучшается, исчезают многие симптомы продромального периода. Примерно у $^1/_4$ больных среднетяжелой формой ОВГ после появления желтухи отчетливо сохраняются и даже нарастают симптомы интоксикации. При тяжелой форме ОВГ отмечается ухудшение состояния и самочувствия. Возможно присоединение геморрагического синдрома – но-

совых и кишечных кровотечений, геморрагической сыпи, в дальнейшем могут появиться сосудистые звездочки и пальмарная эритема (печеночные ладони) и т. д. Резкое нарастание желтухи в этот период и ухудшение состояния больного могут быть первыми признаками развития фульминантного гепатита (токсическая дистрофия печени). При легкой форме ОВГ интенсивность желтухи снижается к 7—10-му дню, при тяжелых формах желтухи начинает уменьшаться через несколько недель от начала ее появления.

В желтушный период, помимо увеличенной печени, пальпируется увеличенная селезенка, особенно у детей раннего возраста при ОВГ типа В. Наблюдаются отчетливые симптомы поражения вегетативной нервной системы, на высоте лихорадки в конце преджелтушного периода тахикардия сменяется брадикардией. Наблюдаются приглушенность сердечных тонов, расширение границ сердца. Протеинурия, гематурия и цилиндрурия свидетельствуют о присоединившейся патологии со стороны почек. Нередко могут проявляться клинические симптомы поражения внепеченочных желчевыводящих путей, поджелудочной железы, желудка и слизистой двенадцатиперстной кишки.

Период реконвалесценции в среднем длится от 2 до 3 мес и более. В этот период отмечается постепенное исчезновение всех клинических и лабораторных проявлений заболевания. Исчезает желтуха, постепенно сокращается в размерах печень, уменьшается ее плотность и болезненность при пальпации. Длительность периода реконвалесценции зависит от многих факторов, включая преморбидный фон и возраст ребенка, течение болезни, присоединение интеркуррентных заболеваний (особенно острых детских инфекций), соблюдения больным в восстановительном периоде режима и диеты. Период реконвалесценции обычно более затяжной у детей раннего возраста.

Течение. Течение ОВГ разделяется на циклическое и ациклическое.

Циклическое течение характеризуется как постепенным нарастанием симптомов, так и постепенным их исчезновением, ликвидацией желтухи и симптомов интоксикации, нормализацией размеров печени, цвета мочи и стула, биохимических показателей. При ациклическом течении выделяют рецидив, обострение, а также варианты острой формы вирусного гепатита затяжного и персистирующего течения. Обострение определяется как усиление симптомов болезни во время ее стихания. Рецидив ОВГ — это вспышка процесса, наступившая уже после, казалось бы, полного выздоровления.

Если болезнь затягивается на стадии желтухи, чаще в разгаре ее, примерно в течение 3 мес и более, следует думать об острой форме затяжного течения ОВГ. Острая форма персистирующего течения диагностируется в тех случаях, когда затягивается период ликвидации желтухи.

Особого внимания заслуживает так называемая безжелтушная форма ОВГ, которая трактуется как заболевание, протекающее со всеми перечисленными выше изменениями желтушной формы ОВГ, но без желтухи и с уровнем билирубина не выше 34 мкмоль/л.

У детей при эпидемиях наблюдается довольно большое число случаев безжелтушной формы ОВГ и распознается она далеко не всегда. Нередко может быть безжелтушная форма и при ОВГ типа В. Среди таких детей отмечается довольно высокий процент хронизации печеночного процесса. Больные с нераспознанной безжелтушной формой ОВГ представляют особую опасность для окружающих здоровых детей. Выявление безжелтушной формы ОВГ типа В имеет большое профилактическое значение, так как позволяет избежать перехода острого вирусного гепатита в хронический.

Возможна и субклиническая форма ОВГ, при которой самочувствие больного не нарушено, клинических проявлений болезни нет. Тщательный анамнез и осмотр детей, которые были в контакте с больным ОВГ или которым производились парентеральные манипуляции (гемотрансфузии,

переливание плазмы, оперативное вмешательство и т. д.), даже без наличия симптомов интоксикации у этих детей позволяют заподозрить безжелтушную или субклиническую форму ОВГ. Очень важным для диагностики являются определение уровня трансфераз и альдолазы, тимоловая проба.

Фульминантный гепатит характеризуется молниеносным течением. Эта форма ОВГ чаще наблюдается у детей раннего возраста, а заболевание в подавляющем большинстве случаев этиологически связано с инфекцией вирусом гепатита В. Уже в преджелтушном периоде нередко выражены симптомы интоксикации в виде беспокойства, сменяющегося вялостью, повышенной жажды, нарушения сна. У грудных детей учащаются срыгивания после кормления, нередко отмечается рвота. В следующем периоде желтуха резко нарастает, прогрессируют симптомы интоксикации, значительно увеличивается в размерах печень, появляется своеобразный печеночный запах изо рта. Днем дети бывают вялыми при осмотре, а ночью вялость сменяется возбуждением. Может быть кратковременная потеря сознания, спутанность его. Все эти признаки указывают на приближающуюся печеночную кому. Появляется геморрагический синдром: рвота кофейной гущей, носовые кровотечения, кровь в стуле, геморрагическая сыпь. Вскоре появляются судороги, одышка, выраженная тахикардия вплоть до эмбриокардии. Больные впадают в коматозное состояние. Неблагоприятным прогностическим признаком является быстрое уменьшение в размерах печени.

Лабораторные данные. В периферической крови отмечаются тенденция к лейкопении, уменьшение СОЭ, может быть лимфоцитоз и умеренный моноцитоз.

При биохимическом исследовании крови наблюдается повышение уровня билирубина разной степени (преимущественно прямой его фракции). По степени гипербилирубинемии можно определить тяжесть течения и форму ОВГ. Так, при легкой форме гипербилирубинемия не превышает 4 мг%, или 68,4 мкмоль/л, при среднетяжелой форме – 8–9 мг %, или 136,8–153,9 мкмоль/л, а при тяжелой форме – она выше 9 мг%, или 153,9 мкмоль/л.

На высоте гипербилирубинемии одновременное повышение активности щелочной фосфатазы и гиперхолестеринемия могут свидетельствовать о присоединении внутрипеченочного холестаза.

Особое значение имеет повышение активности сывороточных трансфераз и альдолазы, которое может наступать уже в продромальный период и нарастать в разгаре заболевания (свидетельствуя об интенсивности синдрома цитолиза гепатоцитов).

В сыворотке крови определяется в острый период умеренная гиперпротеинемия с гипоальбуминемией, а при тяжелых формах – гипергаммаглобулинемия.

В разгар заболевания повышается концентрация сывороточных иммуноглобулинов M и G, заметно снижается титр комплемента. Может обнаруживаться ревматоидный фактор, косвенно указывающий на возможность образования иммунных комплексов.

В желтушном периоде отмечаются резко положительные сулемовая и тимоловая пробы. При геморрагическом синдроме может снизиться уровень протромбина. В моче постепенно нарастает содержание уробилина, в стуле исчезает стеркобилин.

При фульминантном гепатите лабораторные показатели изменяются особенно резко. В крови нарастает лейкоцитоз, снижается СОЭ, значительно повышается количество билирубина, все функциональные пробы печени нарушены. Резко увеличивается активность трансфераз в начале болезни. В терминальном периоде появляется билирубиноферментная диссоциация, т. е. количество билирубина продолжает нарастать, а активность ферментов снижается.

Диагноз. При распознавании острого вирусного гепатита обычно учитываются: эпидемическая обстановка (контакт с больным гепатитом, вспышки ОВГ в детских коллективах, парентеральные манипуляции и т. д.); нарастающие симптомы интоксикации, боли в животе, небольшие катаральные явления с лихорадкой (при гепатите типа А), артралгии, миалгии, эритематозные сыпи (при гепатите типа В), потемнение мочи, обесцвечивание стула и увеличение печени; нарастающая активность печеночных ферментов, повышение содержания прямой фракции билирубина в сыворотке крови, появление уробилина в моче.

В последнее время в диагностике ОВГ типа В применяется определение HBsAg в сыворотке крови. Используются следующие методики: а) низкочувствительные, но простые в исполнении методы – иммунодиффузия, реакция преципитации в геле; б) методы умеренной чувствительности – встречный иммуноэлектрофорез, обратная пассивная агглютинация частиц латекса; в) метод высокой чувствительности – обратная пассивная гемагглютинация; г) методы наивысшей чувствительности – радиоиммунологическое исследование и иммуноферментный анализ (Серия технических докладов ВОЗ № 570). Однако отсутствие HBsAg в сыворотке крови не может полностью исключить возможность ОВГ типа В, так как результаты его выявления зависят от применяемого метода, уровня антигена в сыворотке крови больного и сроков обследования. Дополнительным методом диагностики ОВГ может быть реогепатография. При этом на реогепатограммах отмечается снижение тонуса внутрипеченочных сосудов с отчетливой положительной динамикой реографических показателей в ходе патологического процесса.

Дифференциальный диагноз. В продромальный (преджелтушный) период ОВГ следует дифференцировать от кишечных инфекций, острых респираторных заболеваний, ревматизма. Диагностика кишечных инфекций основывается на данных эпидемиологической обстановки и характерных клинических проявлениях (частая рвота, жидкий стул с примесью слизи и крови, симптомы дегидратации и т. д.), а также на результатах бактериологического исследования испражнений или промывных вод желудка. При острых респираторных заболеваниях катаральные явления выражены в большей степени, чем при ОВГ. При последнем объективно отмечается увеличенная печень на фоне «катаральных явлений» и повышение активности трансфераз. Для ревматизма характерны летучесть болей в суставах, быстрое вовлечение в патологический процесс оболочек сердца, а также нередкая связь начала заболевания со стрептококковой инфекцией (ангина, скарлатина).

Желтушный период ОВГ у детей первых месяцев жизни следует отличать от врожденного гепатита, атрезии желчевыводящих путей, гемолитической болезни новорожденных, поражения печени при сепсисе новорожденных. При врожденном гепатите желтуха, как и все другие признаки поражения печени, появляется уже в первые дни жизни или с момента рождения. При врожденном гепатите, вызванном цитомегаловирусом, нередко отмечаются и другие патологические стигмы, в моче обнаруживаются клетки мегаловируса. Иногда врожденный гепатит может быть вызван вирусом гепатита В (при трансплацентарной передаче вируса от матери плоду). В этих случаях данные анамнеза (перенесенный матерью ОВГ во время беременности) и вирусологического обследования новорожденного и матери, а также характерные гистологические изменения в биопунктате печени (нередко к моменту рождения уже может развиться цирроз печени) помогают правильной диагностике. При атрезии желчевыводящих путей у детей с момента рождения отмечается прогрессирующая желтуха с синдромом холестаза. Диагностическими критериями у таких больных следует считать преднизолоновый тест (отсутствие в течение 5 дней какой-либо положительной динамики при

назначении преднизолона из расчета 2 мг/кг в сутки), характерные изменения при холецистографии и лапароскопии в трудных диагностических случаях (печень зеленого цвета, нередко отсутствует желчный пузырь). Перспективным методом диагностики атрезии желчных путей является ретроградная холангиография.

При гемолитической болезни новорожденных отмечаются «резус-конфликт» либо несовместимость по системе АВ0, а также гипербилирубинемия за счет непрямой фракции билирубина. При сепсисе новорожденных, протекающем с поражением печени и желтухой, характерны наличие очагов инфекции (данные о внутриутробном инфицировании, явления омфалита, гнойнички на коже и т. д.) и положительные результаты посева крови на бактериальную флору (стафилококк, кишечные палочки, сальмонеллы, грибы и т. д.).

У детей более старшего возраста желтушный период ОВГ может напоминать острый вариант начала хронического гепатита (см. соответствующий раздел), инфекционный мононуклеоз, токсический гепатит. При инфекционном мононуклеозе при наличии желтухи и гепатолиенального синдрома характерными являются другие клинические проявления (налеты на миндалинах, лимфоаденопатия со значительным увеличением заднешейных лимфатических узлов), изменения периферической крови (лейкоцитоз с появлением атипичных мононуклеаров), а также серологические тесты (положительная реакция агглютинации с нативными и формалинизированными эритроцитами лошади). При токсическом гепатите в анамнезе ребенка имеются указания на длительное применение некоторых лекарственных средств (противотуберкулезные средства — изониазид, рифамицин, нейролептики — аминазин, этаперазин и др.) либо на острое отравление ядохимикатами или большими дозами лекарственных средств. Быстрая положительная динамика изменения активности трансфераз после отмены лекарственного препарата также помогает правильной диагностике.

Лечение. Независимо от формы ОВГ необходима госпитализация ребенка. В течение всего острого периода рекомендуется строгое соблюдение постельного режима, который только в период реконвалесценции может быть изменен на полупостельный.

Диета. В остром периоде назначают стол № 5 (печеночный), исключающий жареную, жирную и острую пищу. Рекомендуются вареные мясо и рыба, овощные супы, творог, овсяная, гречневая и манная каши, компоты, кисели, мед. Хороший эффект дает употребление щелочных минеральных вод, 5% раствора глюкозы. Проводятся слепые тюбажи с подогретой минеральной водой (боржом, ессентуки).

При легких и среднетяжелых формах циклического течения (без выраженных отклонений функциональных проб печени) лекарственные препараты назначаются только по строгим показаниям. При тяжелых и среднетяжелых формах со значительным нарушением функции печени, а также при ациклическом течении ОВГ показаны сахарно-фруктовые разгрузочные дни, парентеральное введение 5% раствора глюкозы с раствором Рингера в соотношении 2 : 1, парентеральное введение альбумина и других белковых препаратов, очистительные клизмы, 5% раствор сульфата магния внутрь.

Патогенетически обосновано назначение (при тяжелых формах) витаминов С и Е (последний обладает антиоксидантной активностью).

В последние годы для лечения острых и хронических заболеваний печени стали широко применять так называемые гепатопротекторы, т. е. препараты, оказывающие воздействие на мембрану печеночной клетки (стабилизаторы мембран) — эссенциале и легалон. Эссенциале рекомендуется вводить при среднетяжелых и тяжелых формах первые 2 нед внутривенно по 5—10 мл

в 5% растворе глюкозы и одновременно перорально в капсулах (по 1—2 капсулы 3 раза в сутки). В течение последующих 2 мес переходят только на пероральный прием капсул. Легалон применяется перорально в течение 2—3 мес (3—4 таблетки в сутки). Следует учитывать, что при присоединении внутрипеченочного холестаза эти препараты не следует назначать, так как имеются данные, свидетельствующие о том, что гепатопротекторы могут усилить холестаз именно благодаря своему мембраностабилизирующему действию.

Кортикостероидные препараты (преднизолон) из расчета 1—2 мг/кг в сутки следует назначать только при тяжелых и среднетяжелых формах ОВГ со значительными изменениями функциональных проб печени. Максимальные дозы преднизолона применяются 3—5 дней с дальнейшим быстрым снижением до полной отмены препарата.

При развитии фульминантного гепатита и при некоторых тяжелых формах ОВГ преднизолон вводят внутривенно из расчета 5 мг/кг в сутки и более, продолжают вводить 5—10% раствор глюкозы с раствором Рингера, реополиглюкин, альбумин. Проводится лечение геморрагического синдрома викасолом, аминокапроновой кислотой, кальция хлоридом, витамином С. При нарастании активности ферментов как индикаторов усиленного некроза гепатоцитов парентерально вводят ингибиторы протеаз — контрикал, трасилол, гордокс. При лечении фульминантного гепатита имеются положительные наблюдения по применению гипербарической оксигенации (максимально 1 избыточная атмосфера) и гемабсорбции (экстракорпоральной перфузии крови через сорбенты с целью удаления эндотоксических веществ) (А. Ф. Блюгер).

Специфического этиотропного противовирусного лечения в настоящее время нет. Ведутся разработки вакцин против вируса гепатита В, а также гипериммунных сывороток. Предприняты попытки парентерального применения противовирусного интерферона, ингибирующего рост вируса гепатита В, однако широкого применения эти методы лечения пока не нашли.

Профилактика. При ОВГ типа А наиболее важным профилактическим мероприятием является строгая изоляция больного и введение карантина в детском коллективе. Срок карантина соответствует периоду инкубации (35 дней). За контактными детьми в течение срока карантина проводят тщательное медицинское наблюдение (осмотр кожи, склер, цвета мочи и стула, пальпация печени и селезенки, термометрия). Осмотр следует проводить не менее 1 раза в неделю в школьных учреждениях и ежедневно в дошкольных. Особое профилактическое значение имеет своевременное распознавание безжелтушных форм ОВГ. При подозрении ОВГ обязательно проводится исследование сыворотки крови (проведение функциональных проб печени, определение уровня трансфераз, количества билирубина). В очагах острого вирусного гепатита проводится текущая и заключительная дезинфекция. При ОВГ типа А эффективно в профилактических целях применение гамма-глобулина (1 мл в возрасте от 6 мес до 10 лет, 1,5 мл — более старшим).

При ОВГ типа В основными профилактическими мероприятиями являются: 1) своевременная диагностика и обязательная изоляция больных; 2) обследование всех доноров и выявление носительства вируса гепатита В методом определения HBsAg; 3) исключение из числа доноров лиц, переболевших острым вирусным гепатитом; 4) тщательная дезинфекция и стерилизация инструментария и инъекционных игл (лучше одноразовое их применение).

Прогноз. В большинстве случаев ОВГ, особенно вызванный вирусом гепатита А, заканчивается полным выздоровлением. Однако у некоторых детей в дальнейшем могут появиться расстройства внепеченочных желчевыводящих путей (дискинезии). Иногда наблюдается постгепатитная непрямая гипербилирубинемия (без других лабораторных сдвигов), которая обычно проходит

самостоятельно. Острый вирусный гепатит может спровоцировать начало так называемой доброкачественной гипербилирубинемиии или синдрома Жильбера (предполагается, что это заболевание наследственное), особенно у мальчиков в возрасте 10–15 лет.

Острый вирусный гепатит В у некоторых детей может перейти в хронический и даже в цирроз печени. Возможен и летальный исход, в основном при фульминантной форме гепатита В, особенно у детей раннего возраста. Установлено, что острый вирусный гепатит дает пожизненный иммунитет.

ОСТРЫЕ КИШЕЧНЫЕ ИНФЕКЦИИ (INFECTIONES INTESTINALES ACUTEAE)

Острые кишечные инфекции – большая группа заболеваний, включающих дизентерию, сальмонеллезы, коли-инфекцию, основными клиническими проявлениями которых являются диспепсические расстройства, симптомы интоксикации и дегидратации.

Острые кишечные инфекции встречаются особенно часто у детей, составляют 60–65% всех случаев заболевания, значительная часть которых наблюдается у детей младшей возрастной группы (до 2 лет). Это обусловлено анатомо-физиологическими особенностями органов пищеварения, несовершенством защитных механизмов и отсутствием санитарно-гигиенических навыков у малышей. Острые кишечные инфекции особенно отрицательно сказываются именно на детях раннего возраста: нарушается питание и физическое развитие, снижается иммунитет, присоединяются осложнения. В недавнем прошлом летальность при кишечных инфекциях была очень велика. В современных условиях благоприятные исходы обусловлены преобладанием легких форм заболевания, широким использованием антибактериальных средств и эффективными мерами патогенетической терапии. Большую роль в снижении частоты затяжного и хронического течения патологического процесса сыграл более рациональный, чем прежде, подход к госпитализации больных (имеются в виду меры, направленные на предупреждение суперинфекции кишечной флорой другого рода и вида). Улучшение санитарно-бытовых условий и физического развития детей в последние десятилетия в немалой мере способствовали снижению заболеваемости острыми кишечными инфекциями.

Этиология. Заболевания вызываются дизентерийными бактериями, сальмонеллами, патогенными кишечными палочками, стафилококком, протеем, энтерококком и другими возбудителями. В последние годы большое значение в этиологии заболевания придается вирусам (Коксаки, ECHO, адено-, рео-, и другим). У больных в 7–8% случаев выявляется смешанная бактериальная и бактериально-вирусная флора. Возбудители дизентерии, сальмонеллеза, коли-инфекции имеют много общего. Они хорошо растут на обычных питательных средах, не образуют спор и капсулы, являются факультативными анаэробами, грамотрицательны, имеют форму палочек шириной 0,2–0,6 мкм, длиной 1–3 мкм. Возбудители трех указанных кишечных инфекций относятся к семейству Enterobacteriaceae и соответственно к одному из родов Shigella, Salmonella, Escherichia. По аналогии с сальмонеллезом родовое наименование используют как синоним для названия болезни: шигеллез (дизентерия), эшерихиоз (кишечная коли-инфекция).

Основными дифференциальными признаками отдельных представителей семейства энтеробактерий являются различия в метаболизме и антигенной структуре. В связи с этим идентификация микробов при бактериологическом исследовании проводится по их способности к расщеплению сахаров и с помощью специфических сывороток. Некоторые другие отличия указанных микробов представлены в табл. 28.

Таблица 28

Основные различия в антигенной структуре и способность к продукции экзотоксина у наиболее часто встречающихся возбудителей кишечных инфекций

Возбудитель	Антигены			Экзотоксин
	соматические		жгутиковый Н	
	О	К		
Shigella				
Григорьева – Шиги	+	–	–	+
Другие виды	+	–	–	–
Salmonella	+	–	+	–
Escherichia				
Энтеропатогенные (ЭПКП)	+	+	+	–
Энтероинвазивные (ЭИКП)	+	+	+	–
Энтеротоксигенные (ЭТКП)	+	+	+	+

Род Shigella подразделяется на следующие виды: Григорьева – Шиги, Штутцера – Шмитца, Лардж-Сакса, Флекснера, Зонне. Вид Флекснера включает 3 подвида (Флекснер, Ньюкасл, Бойд – Новгородская), каждый из которых состоит из определенных серотипов. Большое число разновидностей шигелл с видо- и типоспецифическим характером иммунитета создавало в прошлом опасность суперинфекции в дизентерийных стационарах, когда наблюдалась циркуляция разных видов дизентерийных бактерий. В настоящее время на большей части территории нашей страны преобладает единый серологический вид возбудителя дизентерии – Зонне.

Род Salmonella включает серогруппы A, B, C, D, E и др., каждая из которых устанавливается по особенностям Н-антигена. Общее число различных штаммов микробов у человека более 700. Наиболее патогенны S. typhimurium. S. choleraesuis, S. heidelberg. S. anatum, S. derby, S. london, S. newport, S. reading.

Возбудитель кишечной коли-инфекции относится к виду Escherichia coli, входящему в род Escherichia. По различиям в О-антигене выделено более 80 патогенных для человека сероваров. Антигенный состав находит отражение в наименовании возбудителя. Например, О111 : К58(В4) : Н2 или О111 : К58(В4) : Н12. Патогенные кишечные палочки в отличие от сапрофитов условно делят на 3 группы: энтеропатогенные (ЭПКП), энтероинвазивные (ЭИКП), энтеротоксигенные (ЭТКП). Каждую из указанных групп составляют определенные серовары эшерихий.

Роль другой микробной флоры (протей, энтерококк) в этиологии острых кишечных расстройств у детей раннего возраста мало изучена. При обсеменении продуктов указанной условно-патогенной флорой возможны заболевания, протекающие по типу пищевой токсикоинфекции. Возникновение значительной части небактериальных гастроэнтеритов связано с ротавирусами, названными так в связи с тем, что частицы вируса при электронной микроскопии имеют форму, напоминающую колесо. Основной путь инфицирования ротавирусами – орально-фекальный в отличие от респираторного при энтеровирусной и респираторной инфекциях.

Эпидемиология. Распространение острых кишечных инфекций определяется биологическими свойствами возбудителей. Все названные выше микробы отличаются большой устойчивостью во внешней среде. Они хорошо переносят действие низких температур, сохраняются при высушивании, длительно остаются жизнеспособными при комнатной температуре на предметах ухода, игрушках, белье, посуде и т. д. Возбудители кишечных инфекций быстро размножаются в продуктах питания. Особенно благоприятной средой для ши-

гелл и эшерихий являются молоко, творог, сметана; для сальмонелл – молоко и мясные продукты; для стафилококков – молоко, кремы, мороженое. Для детей раннего возраста инфицирующим фактором могут быть молочные смеси, молоко матерей, страдающих маститом, а также яйца и различные фруктовые, овощные, мясные, рыбные блюда при несоблюдении санитарно-гигиенических требований во время обработки, приготовления и хранения соответствующих продуктов и блюд.

Источником заражения дизентерией и коли-инфекцией являются больной человек и бациллоноситель. Сальмонеллезную инфекцию распространяют в основном домашние животные и грызуны. Заражение происходит при употреблении мяса больных коров, свиней и т. д. или мяса, инфицированного во время его обработки и транспортировки. Значительно реже источником пищевой токсикоинфекции (сальмонеллеза) может быть больной человек или бациллоноситель. Возможен и контактно-бытовой путь заражения.

Для всех бактериальных кишечных инфекций характерен орально-фекальный механизм передачи возбудителя. При этом пищевой путь инфицирования чреват почти одновременным заболеванием большого числа детей и возможностью тяжелых форм болезни даже у школьников. У детей первых двух лет жизни реальным является не только пищевой, но и контактно-бытовой путь инфицирования, через грязные руки, зараженные предметы ухода, игрушки (при дизентерии, эшерихиозах, сальмонеллезе и стафилококковой диарее). У новорожденных, особенно недоношенных, у детей, находящихся на искусственном вскармливании, ведущим является контактно-бытовой путь инфицирования (при эшерихиозах и поносах стафилококковой этиологии). В распространении инфекционного начала, особенно дизентерии, значительную роль играют мухи.

Патогенез. Механизм развития кишечных инфекций как бактериальной, так и вирусной природы недостаточно изучен. Несомненно, патогенное воздействие и ответная реакция организма зависят от таких свойств возбудителя, как токсигенность, инвазивность, ферментативная активность и др. Общеизвестно, что наиболее тяжелые формы дизентерии вызывают шигеллы Григорьева – Шиги, продуцирующие нейротропный экзотоксин, и для дизентерии Флекснера характерен выраженный колитический синдром, в то время как стертые и бессимптомные формы болезни чаще бывают при шигеллезе Зонне. Первостепенную роль макроорганизма в реализации патологического процесса ярко иллюстрирует тот факт, что энтеропатогенные кишечные палочки, представленные сероварами О26, О55, О111, О119, О127, О128 и др., вызывают энтерит только у детей раннего возраста и особенно тяжело протекают эшерихиозы и сальмонеллезы при наличии отягощенного преморбидного фона (у ослабленных детей первых месяцев жизни, недоношенных и страдающих другими заболеваниями).

Возбудители бактериальных кишечных инфекций попадают в организм через рот, при этом часть из них гибнет в желудке. Сохранившие жизнеспособность бактерии продвигаются с химусом в нижележащие отделы желудочно-кишечного тракта, где происходят их размножение и последующий распад с высвобождением токсических субстанций. Последние оказывают воздействие на организм и влияют непосредственно на различные структуры слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта с последующим нарушением процессов пищеварения и всасывания. Биохимические механизмы возникающих при этом кишечных расстройств окончательно не изучены. В последние годы определенная роль отводится активации под влиянием энтеротоксинов аденилатциклазы – фермента, локализованного в плазматической мембране. Кроме того, при сальмонеллезе, эшерихиозах и стафилококковой инфекции опреде-

ленное значение придается проникновению возбудителя через слизистые оболочки в глубь тканей, в регионарные лимфатические узлы с опасностью гематогенного распространения. Теория о возможности внутриклеточной инвазии шигелл не получила всеобщего признания.

Патологическая анатомия. При различных этиологических формах кишечных инфекций данные аутопсии отражают преимущественно ту или иную локализацию патологического процесса. При дизентерии это поражение преимущественно сигмовидной и прямой кишок, при коли-инфекции – тонкого кишечника, при сальмонеллезе и стафилококковой диарее – тонкого и нередко дистального отделов толстого кишечника. В соответствующих участках пищеварительного тракта имеются полнокровие и отек слизистой оболочки, нередко – кровоизлияния и поверхностные отрубевидные наложения, свидетельствующие о некротизации эпителия. Протяженность и глубина некротически-язвенных изменений зависит от тяжести местного процесса и в известной мере от этиологии заболевания. Для дизентерии особенно характерны фибринозно-некротические и язвенные поражения толстого кишечника, что гораздо реже наблюдается при сальмонеллезе. Коли-инфекция сопровождается своеобразной локализацией язв (по ходу прикрепления брыжейки в области дихотомического деления брыжеечной артерии). Развитие язвенно-некротического колита возможно в ряде случаев стафилококковой диареи. При гистологическом исследовании кишечника обнаруживаются расстройства кровообращения с явлениями капиллярного стаза, периваскулярных кровоизлияний, а также лейкоцитарная инфильтрация слизистого и подслизистого слоев, гиперплазия фолликулов, изменения железистого аппарата, дистрофия эпителия ворсин, деформация последних.

При всех кишечных инфекциях, вызванных бактериями, находят изменения в межмышечном, подслизистом и солнечном нервных сплетениях (дистрофия нервных клеток, фрагментация и набухание нервных волокон). Сходство патоморфологических изменений при указанных заболеваниях настолько велико, что одновременное поражение различных отделов кишечника заставляет посмертно проводить бактериологические исследования для установления этиологической принадлежности процесса.

Прижизненное микроскопическое исследование слизистой оболочки разных отделов желудочно-кишечного тракта по биоптатам, полученным у взрослых больных дизентерией, обнаруживает однотипные изменения на всем его протяжении. В желудке находят дистрофические и деструктивные изменения поверхностного и железистого эпителия и воспалительную инфильтрацию собственного слоя. В тонком кишечнике выявляются аналогичные изменения и нарушение общей архитектоники слизистой оболочки с деформацией и укорочением ворсин. В разгар болезни выражены дистрофия поверхностного и криптального эпителия, а также диффузная нейтрофильная инфильтрация слизистой оболочки толстой кишки. В тяжелых случаях формируются крипт-абсцессы и микроэрозии. Указанным изменениям предшествует сосудистая реакция с повышенной проницаемостью капилляров, отеком и нерезкой инфильтрацией стромы.

Наряду с изменениями в кишечнике на аутопсии во всех органах и системах находят циркуляторные и дистрофические изменения, выраженность которых зависит не столько от вида возбудителя, сколько от длительности и тяжести болезни.

Клиническая картина. Инкубационный период при кишечных инфекциях короткий, чаще всего не более 2–3 дней, при пищевом пути инфицирования может исчисляться несколькими часами. Начало заболевания, как правило, острое. Исключением являются поражения стафилококковой этиологии, возникающие в результате контактно-бытового инфицирования. Первичные изо-

лированные стафилококковые энтериты и энтероколиты могут начинаться постепенно, симулируя функциональные расстройства пищеварения.

Ведущими клиническими признаками кишечных инфекций являются повышение температуры тела, учащение дефекаций, изменение вида испражнений, нарушение аппетита, рвота, боли в животе, у детей раннего возраста — отказ от еды, беспокойство, вялость. То или другое сочетание признаков и их выраженность зависят от тяжести болезни. Каждой кишечной инфекции свойственно большое разнообразие форм — от субклинических до крайне тяжелых. Клиническая картина изменяется также в зависимости от того, какие отделы желудочно-кишечного тракта вовлечены в патологический процесс наряду с теми, которые обязательно поражаются при данной инфекции. Приводим клинические признаки отдельных форм дизентерии, сальмонеллеза, эшерихиоза, кишечных расстройств стафилококковой и вирусной этиологии.

Дизентерия. Заболевание редко встречается у детей первого года жизни и составляет не более 10—15% всех кишечных инфекций у детей грудного возраста, но достигает 60% и более у детей старше 3 лет. Оно характеризуется сочетанием интоксикации и колитического синдрома, может проявиться в стертой, легкой, среднетяжелой и тяжелой формах.

При стертой форме температура тела может оставаться нормальной, нарушения самочувствия мало выражены, кишечные расстройства кратковременны, стул учащен до 2—3 раз в сутки, кашицеобразной консистенции, не содержит патологических примесей. У части больных о характерной локализации патологического процесса свидетельствует спастическое сокращение сигмовидной кишки или легкая податливость (растяжимость) анального отверстия.

Легкая форма дизентерии сопровождается небольшим повышением температуры тела (в пределах 38 °С), другие симптомы интоксикации слабо выражены. В первые сутки стул может быть учащен до 10 раз, в последующие дни число дефекаций обычное. Испражнения жидкие, необильные, содержат примесь слизи, иногда в виде прожилок. Возможны слабовыраженные тенезмы (болезненное натуживание) и спастическое сокращение сигмовидной кишки.

Среднетяжелая форма заболевания протекает с токсикозом в виде лихорадки (38—39 °С), повторной рвоты, значительного нарушения самочувствия (головная боль, сонливость, анорексия). Число дефекаций увеличено до 15 раз в сутки. Испражнения состоят почти целиком из слизи, нередко с прожилками крови, выражены тенезмы и боли в животе, сигмовидная кишка прощупывается в виде тонкого тяжа.

Тяжелая форма дизентерии характеризуется явлениями нейротоксикоза, выступающими в клинической картине на первый план. Отмечаются гипертермия, многократная рвота, сонливость, возможны потеря сознания и судороги, сердечно-сосудистые нарушения (тахикардия, глухость сердечных тонов, снижение артериального давления, бледность). Симптомы интоксикации нередко предшествуют колитическому синдрому (учащенный стул до 20 раз в сутки и более). Испражнения слизистые, почти не содержат каловых масс, имеется много комков слизи, смешанных с кровью. Отмечаются частые тенезмы, мучительные для больных, сигмовидная кишка спастически сокращена, возможно зияние анального отверстия. Между степенью токсикоза и выраженностью колитического синдрома параллелизм имеется не всегда. Возможен очень тяжелый дистальный колит без гипертермии, спутанности сознания, судорог. Реакция нервной системы на дизентерийную интоксикацию зависит от преморбидного состояния ребенка. У детей с постгипоксической энцефалопатией неврологические симптомы токсикоза выражены ярче, чем у здоровых.

Продолжительность лихорадки и рвоты даже при тяжелых формах невелика и составляет 1—2 дня. Колитический синдром может сохраняться до 10—14 дней даже при остром течении болезни. При всех формах дизентерии репарация слизистой оболочки наступает позже клинического выздоровления. В периоде реконвалесценции нередко имеются дисбактериоз и ферментативная недостаточность пищеварения. При затяжной дизентерии дисфункция кишечника в течение 2—3 мес периодически сопровождается выделением бактерий. При формировании хронической дизентерии срок бактериовыделения еще более удлиняется.

Сальмонеллез. Болезнь может протекать в виде локализованных (гастроинтестинальных) и генерализованных форм, каждую из которых делят по степени тяжести.

При локализованной форме клиническая картина во многом зависит от того, какие отделы желудочно-кишечного тракта вовлечены в процесс. Возможны гастрит, гастроэнтерит, гастроэнтероколит, энтерит, энтероколит и колит. Для гастрита свойственны рвота, боли в области эпигастрия, обложенный язык. Энтерит характеризуется учащенным обильным жидким стулом, вздутием живота, урчанием. Поражение толстого кишечника проявляется колитическим синдромом, особенно при дистальной локализации процесса. При этом клиническая картина очень напоминает дизентерию, так как сопровождается тенезмами, сфинктеритом, податливостью ануса, спастическим состоянием сигмовидной кишки, наличием в испражнениях большого количества слизи, зелени, нередко крови. Изолированные поражения разных отделов кишечника бывают редко. Чаще всего наблюдаются признаки гастроэнтероколита, энтероколита, гастроэнтерита. Наряду с кишечными расстройствами, как правило, имеются общие симптомы в виде лихорадки, озноба, головной боли, разбитости. Повышение температуры тела сохраняется обычно в течение ряда дней.

Генерализованная форма сальмонеллеза также может протекать с диареей, но на первый план выступают симптомы интоксикации. Лихорадка продолжается до 2 нед, нередко имеет ремиттирующий характер. У детей раннего возраста, в том числе у новорожденных, возможна тифозная форма, при которой наблюдаются адинамия, помрачение сознания, бред, иногда болезнь представлена в септической форме с развитием абсцедирующей пневмонии, гнойного менингита, остеомиелита.

При субклинических формах заболевание протекает настолько легко, что остается незамеченным. Такие случаи удается выявить лишь при бактериологическом и серологическом обследовании эпидемических очагов инфекции.

Кишечная форма коли-инфекции. Заболевание наблюдается особенно часто у детей первых месяцев жизни и несвойственно школьникам. В своей клинической выраженности зависит от серовара возбудителя. При инфицировании ЭПКП 1-й группы (серовары О9, О18, О26, О44, О55, О75, О111, О114, О119, О125, О126, О127, О128, О145 и др.) заболевают только дети раннего возраста. У них развивается энтерит с обильным, жидким, водянистым стулом. Возможны легкие, среднетяжелые и тяжелые формы энтерита, протекающие соответственно с более или менее выраженными рвотой, лихорадкой, частотой стула и продолжительностью болезни. Температурная реакция, как правило, неправильного типа, при значительной частоте дефекаций и рвоты возможно развитие дегидратации разной степени, вплоть до самых тяжелых со значительной потерей массы (более 10%). Коли-энтериты протекают более тяжело и длительно у детей недоношенных, при дефектах вскармливания, при наличии гипотрофии, рахита, катарально-экссудативного диатеза и других заболеваний.

ЭИКП 2-й группы [серовары О23, О28, О32, О112, О124, О128, О129, О135, О143, О144, О151 (Крым) и др.] вызывают дизентериеподобные заболевания у детей старшего возраста. Имеются данные об антигенной общности эшерихий некоторых серогрупп с шигеллами и сальмонеллами. При заболеваниях, вызванных ЭИКП, стул носит колитный или энтероколитный характер, в испражнениях имеется примесь крови и слизи, возможны тенезмы и спастическое состояние сигмовидной кишки. Как и при дизентерии, бывают легкие и среднетяжелые формы болезни с лихорадочной реакцией и другими симптомами интоксикации соответствующей степени. Возможны стертые формы болезни с кратковременной слабовыраженной дисфункцией кишечника.

ЭТКП 3-й группы (серовары О1, О6, О8, О15, О25, О78, О115) вызывают острые кишечные заболевания у детей до 2 лет преимущественно в развивающихся странах. Могут болеть и взрослые, прибывшие из промышленно развитых стран («диарея путешественников»). Выделяемый эшерихиями указанных серологических групп экзотоксин имеет общие черты с холерогеном вибрионов. Клиническая картина напоминает легкую форму холеры. Температурной реакции нет, имеются рвота, беспокойство, обильный жидкий водянистый стул без патологических примесей до 12 раз в сутки. Заболевание иногда называют афебрильным гастроэнтеритом.

Стафилококковая кишечная инфекция. Различают первичную (при экзогенном инфицировании) стафилококковую кишечную инфекцию и вторичную, развивающуюся как одно из проявлений сепсиса или пневмонии стафилококковой природы, а также в результате дисбактериоза при длительном лечении антибиотиками любых других заболеваний.

Клиническая картина первичной стафилококковой диареи зависит от возраста больных и путей инфицирования. Как и при других кишечных инфекциях, возможны легкие, среднетяжелые и тяжелые формы с явлениями гастрита, гастроэнтерита, гастроэнтероколита, энтерита, энтероколита и колита. У детей старшего возраста, инфицирующихся, как правило, пищевым путем, болезнь проявляется тяжелыми симптомами интоксикации и гастрита. Внезапно повышается температура тела до 39—40 °С, возникают боли в области эпигастрия и многократная рвота. Лишь через несколько часов от начала заболевания появляется патологический стул. У детей раннего возраста при пищевом инфицировании болезнь протекает особенно тяжело с явлениями гастроэнтерита или гастроэнтероколита и быстро приводит к развитию дегидратации. При контактно-бытовом инфицировании поражения кишечника развиваются преимущественно у детей раннего возраста, присоединяясь чаще всего к какой-то другой патологии. Ребенок периодически отказывается от еды, изредка бывают срыгивания или рвота, наблюдается дисфункция кишечника. Частота дефекаций невелика, испражнения необильные, со слизью, примесью гноя, иногда с прожилками крови. Температура тела в связи с присоединением стафилококковой диареи такого типа не повышается, имеется склонность к затяжному течению кишечных расстройств.

При вторичном стафилококковом поражении кишечника во время тяжелых заболеваний стафилококковой этиологии наблюдаются изменения фибринозно-некротического и язвенного характера. Стул бывает до 10 раз в сутки. Испражнения содержат много слизи, гноя, нередко и примесь крови. Эта патология чаще всего возникает у недоношенных новорожденных детей.

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 тела, рвотой, болями

в животе (у детей старшего возраста), беспокойством (у малышей). При этом иногда имеется гиперемия и зернистость слизистой оболочки глотки. Вирусные диареи чаще всего протекают нетяжело.

Картина крови при всех бактериальных кишечных инфекциях однотипна: лейкоцитоз, нейтрофилез, сдвиг влево, увеличение СОЭ. Выраженность гематологических сдвигов зависит от тяжести заболевания. При диареях вирусной этиологии возможны как лейкоцитоз, так и лейкопения, часто наблюдается лимфоцитоз, СОЭ не изменена.

Любая из острых кишечных инфекций может протекать с симптомами дегидратации, если она сопровождается обильным стулом, что особенно часто наблюдается у детей младшего возраста (воды и ионов натрия с жидким стулом выделяется в 5—10 раз больше, а ионов калия — в 2—5 раз больше, чем у здорового ребенка). Значительная частота и тяжелые последствия синдрома дегидратации у детей раннего возраста обусловлены возрастными особенностями как обмена веществ, так и распределения клеточной и внеклеточной жидкости. Относительная потребность в воде особенно высока у новорожденных и грудных детей. Внеклеточная жидкость, являющаяся наиболее подвижным и легко теряющимся компонентом, составляет в первые недели жизни почти 50% общего объема воды в организме, т. е. в $2^1/_2$ раза больше, чем у взрослых, и сравнительно большая доля ее ежесуточно участвует в обмене веществ. Значительные потери воды и электролитов неизбежно приводят к уменьшению объема циркулирующей крови и нарушению микроциркуляции. Развиваются гипоксия, ацидоз, изменяются внутриклеточные энергетические и ферментативные процессы. Появляются клинические признаки гиповолемического шока (расстройство кровообращения, анурия и др.). Этот тяжелый клинический синдром ранее называли кишечным, вторичным, обменным токсикозом, токсикозом с обезвоживанием, токсической диспепсией. В разнообразии терминов нашла отражение наиболее важная сущность происходящего: тяжесть состояния вызвана не каким-либо специфическим токсином, а нарушением обмена веществ в связи с гиповолемией, развивающейся в результате патологических потерь воды и электролитов во время кишечных расстройств.

Дегидратация не всегда проявляется в клинике однотипно, что зависит от степени и вида ее, но она, как правило, формируется быстро, в течение 1—2 дней. При I степени дегидратации дефицит массы тела ребенка составляет около 5%, при II — от 6 до 10%, при III степени — более 10%. Если потери воды и электролитов происходят в физиологических пропорциях, возникает изотонический вид дегидратации, в других случаях — водо- или соледефицитный в зависимости от преобладания в испражнениях и рвотных массах воды или электролитов, в первую очередь K^+ и Na^+. Последний, как известно, обусловливает распределение имеющейся в организме воды между внутриклеточной и внеклеточной жидкостью. Поэтому именно иону натрия, а не общей осмолярности сыворотки крови придается значение при определении вида обезвоживания. При I степени дегидратации чаще всего имеются изотонический и вододефицитный виды обезвоживания.

Характерные признаки вододефицитной дегидратации I степени следующие: жажда, беспокойство, снижение тургора тканей. Перечисленные симптомы возникают в связи с тем, что при недостаточном поступлении в сосудистое русло воды из кишечника создается относительно высокая концентрация Na^+ в плазме. В связи с этим часть воды перемещается сначала из интерстиция, а затем из клеток в кровь. Потеря клетками более 2% содержащейся в них воды выражается появлением жажды, а обеднение интерстиция водой — снижением тургора тканей. Поначалу относительно высокая концентрация натрия в сыворотке крови обеспечивает достаточно хоро-

ший тонус сосудов: кожные покровы остаются теплыми на ощупь. При нарастании дефицита воды и значительной потере внутриклеточной жидкости развивается вододефицитная дегидратация II—III степени, возникает угрожаемое состояние. Отмечаются тахикардия, одышка, сухость слизистых оболочек, снижение диуреза, осиплость голоса. Черты лица заостряются, глаза и большой родничок западают; могут возникнуть тремор, мышечная гипертония, судороги, повышение температуры тела.

Соледефицитная дегидратация чаще развивается в более поздние сроки болезни, но нередко достигает II—III степени. Ведущие ее клинические симптомы обусловлены дефицитом электролитов (Na^+ и K^+). Наряду с признаками обезвоживания (сниженный тургор тканей, запавшие глаза и втянутый большой родничок) обращают внимание вялость, адинамия, нарушение периферического кровообращения (серость, мраморность кожных покровов, холодные на ощупь конечности), тахикардия, доходящая до 180—200 сердечных сокращений в минуту, глухость тонов сердца, низкое артериальное давление, анурия, метеоризм. Может наступить состояние летаргии. Причиной указанных симптомов является внутриклеточный дефицит калия, который может быть зарегистрирован на ЭКГ в виде снижения и инверсии зубца *T*, появления зубца V, смещения сегмента *ST* вниз. Ориентировочное установление степени и вида дегидратации по клинической картине важно для проведения неотложной терапии, последующая коррекция которой проводится с учетом данных ионограммы сыворотки крови и показателей РКиО.

Осложнения. Возникающие в течение кишечных инфекций осложнения не носят специфического характера. Чаще всего они обусловлены присоединением к основному заболеванию ОРВИ с последующим развитием отита, стоматита, пневмонии, а также дистрофии, анемии, дисбактериоза. При тяжелой дизентерии у детей раннего возраста иногда наблюдается выпадение слизистой оболочки прямой кишки, в старшем возрасте очень редко имеют место артриты, иридоциклиты, невриты и энцефалиты.

Диагноз. Диагностировать определенную нозологическую форму из группы кишечных инфекций по клиническим данным очень трудно. В спорадических случаях это возможно лишь при наличии ярко выраженных типичных проявлений болезни. Следует помнить, что при пищевом пути инфицирования дизентерия, сальмонеллез, эшерихиоз и стафилококковая диарея в первые сутки болезни практически неотличимы. Многократная рвота и симптомы интоксикации свойственны вначале всем перечисленным заболеваниям. Позже могут появиться характерные особенности каждой инфекции: скудный, слизистый, с прожилками крови стул при дизентерии, лихорадочное состояние и жидкие со слизью, зеленоватой окраски испражнения при сальмонеллезе, водянистый обильный стул и периодическое повышение температуры тела при коли-инфекции.

В каждом случае острого кишечного расстройства у детей необходимо проводить бактериологическое исследование испражнений. Наиболее высокая высеваемость микробов наблюдается в ранние сроки болезни, до начала антибактериальной терапии и при использовании наиболее адекватных для каждого возбудителя питательных сред. При подозрении на вирусный характер диареи следует прибегнуть к вирусологическому исследованию. Если заболевание начинается с многократной рвоты, целесообразно использовать для посева рвотные массы и промывные воды желудка. При подозрении на сальмонеллез или стафилококковую диарею можно сделать посев крови, так как при указанных инфекциях часто бывает бактериемия. Высев возбудителя имеет решающее значение для уточнения диагноза. При отрицательных результатах необходимо повторное обследование больного и контактировавших с ним лиц.

В последние годы разработаны иммунофлюоресцентные методы обнаружения возбудителей в испражнениях, быстро дающие ответ (через 2—3 ч, в то время как бактериологическое исследование — через несколько дней). Уточнить диагноз помогает и серологический метод, выявляющий антитела к возбудителям кишечных инфекций в сыворотке крови больных. Реакция непрямой гемагглютинации (РНГА) ставится с помощью эритроцитарных диагностикумов (дизентерийного, сальмонеллезного и др.). Последние представляют собой адсорбированные на эритроцитах животных антигены шигелл, сальмонелл, эшерихий. При наличии в сыворотке больного антител к тому или другому возбудителю происходит агглютинация эритроцитов соответствующего диагностикума. РНГА бывает положительной с конца первой недели болезни и сохраняется до 2—3 мес. РНГА может быть использована для ретроспективной диагностики при эпидемиологическом обследовании очагов инфекции.

Дифференциальный диагноз. Кишечные инфекции необходимо разграничивать с острыми расстройствами пищеварения функционального происхождения и прежде всего с простой (алиментарной) диспепсией. При этом важно учитывать, что алиментарная диспепсия не сопровождается лихорадкой и другими симптомами интоксикации, испражнения не содержат слизи, имеют вид рубленых яиц; все явления быстро ликвидируются после коррекции питания (разгрузка, временная отмена нового вида пищи, вызвавшей диарею).

При дифференциальной диагностике с парентеральной диспепсией[1] необходимо помнить, что кишечные расстройства могут сопутствовать любому заболеванию вирусной или бактериальной природы и быть результатом непосредственного воздействия возбудителя на энтероциты. Оценка всей клинической картины заболевания, результаты бактериологического исследования испражнений, копрограмма помогают установить их природу.

Некоторые хирургические заболевания (инвагинация, аппендицит) могут симулировать кишечные инфекции. При инвагинации в отличие от дизентерии ребенок внезапно становится очень беспокойным, из заднего прохода выделяется слизь с каплями свежей крови, температура тела при этом не повышена. Пальцевое исследование per rectum нередко позволяет обнаружить инвагинат. При аппендиците болезненность локализована в правой подвздошной области, болевой синдром отличается стойкостью. Положение больного нередко вынужденное — на правом боку с приведенными к животу ногами. Стул обычно мало изменен, в то время как лихорадка и тахикардия достаточно выражены.

Лечение. Объем терапевтических мероприятий при кишечных инфекциях зависит от тяжести заболевания, возраста больных, от выраженности и вида дегидратации, развивающейся в течение болезни.

Во всех случаях показана разгрузка в питании на 4—12 ч, в течение которых больные получают только питье в виде слегка подслащенного чая, кипяченой воды, растворов Рингера и изотонического раствора хлорида натрия поровну с 5% раствором глюкозы. Питье дается небольшими порциями (по 10—15 мл) каждые 5—10 мин. Продолжительность голодно-водной паузы тем больше, чем младше ребенок и тяжелее его состояние. Если при этом рвота сохраняется и больной не усваивает выпитую жидкость, возникает необходимость в проведении инфузионной терапии. У грудных детей после разгрузочной паузы ограничивают объем каждой порции пищи и увеличивают число кормлений до 8—10 в сутки. При тяжелом состоянии общий объем пи-

[1] Парентеральная диспепсия — расстройства пищеварения, возникающие у детей первого года жизни в процессе каких-либо иных (не кишечных) заболеваний (ОРВИ, пневмония, менингит и т. д.); как самостоятельное заболевание не регистрируется.

щи у детей старше года — до 60—70% возрастной нормы, а число приемов пищи — до 6—7 в сутки. Существенно изменяется в первые сутки лечения и характер пищи. Детям первого года жизни наиболее целесообразно давать сцеженное материнское молоко, все виды докорма и прикорм временно отменяют. При отсутствии грудного молока используют кефир и В-кефир. В последующие дни по мере улучшения состояния объем питания постепенно увеличивают и расширяют диету. В большинстве случаев к 5—7-му дню болезни удается перейти на физиологичный для соответствующего возраста рацион (по объему, составу и кратности приемов пищи). Детям более старшего возраста после голодно-водной диеты назначают кефир, сухари, тертое или печеное яблоко, на следующий день в одно из кормлений дают 8—10% кашу на половинном молоке, позже — супы, овощное пюре, омлет, творог, паровые протерые мясные блюда. К 4—5-му дню болезни больные получают близкий к возрастным нормам пищевой рацион с кулинарной обработкой, обеспечивающей механически щадящую диету. Вопросы питания должны решаться индивидуально для каждого больного с учетом реакции на принятую накануне пищу. Появление рвоты требует выжидательной тактики, большое значение имеют также аппетит и общее состояние больного.

При выраженной дегидратации требуется интенсивная инфузионная терапия. Расчет необходимой на сутки жидкости проводят с учетом возрастной потребности степени дегидратации ощутимых и неощутимых потерь. Детям первого года жизни с дегидратацией I степени рекомендуется 130—170 мл жидкости, с дегидратацией III степени — до 220 мл на 1 кг массы тела в сутки [Dennis, 1962]. Детям в возрасте от 1 года до 5 лет рекомендуют назначать жидкость по 100—175 мл/кг, детям до 6—10 лет — по 75—130 мл/кг в сутки.

В течение первого часа инфузионной терапии проводят экстренное возмещение объема циркулирующей крови, вводя внутривенно струйно или частыми каплями коллоидные растворы (альбумин, реополиглюкин, желатиноль, перистон и др.) из расчета 20 мл/кг в сутки. В первые 8 ч восполняют дефицит жидкости, который составляет примерно 10% фактической массы тела больного. Инфузионно вводят около $^1/_3$ объема жидкости, составляющего суточную потребность, поскольку прием питья внутрь осуществить не удается из-за тяжелого состояния и продолжающейся рвоты. После коллоидных препаратов проводят инфузию растворов глюкозы, изотонического раствора хлорида натрия. Соотношение глюкозосолевых растворов зависит от вида обезвоживания [при вододефицитной дегидратации — 4(3) : 1, при соледефицитной и изотонической — 2(1) : 1]. Если по клиническим данным установить вид дегидратации невозможно, растворы глюкозы и хлорида натрия (0,85%) используют в равных соотношениях. В последние 16 ч вводят остальную часть суточного количества жидкости капельно внутривенно или через рот в зависимости от состояния больного.

Как только возобновится диурез, очень важно корригировать дефицит калия, который, как правило, имеет место при дегидратации II—III степени. При гипокалиемии нарушается функция K-Na-зависимой АТФ-азы, обеспечивающей активный транспорт ионов K^+ и Na^+ через клеточную мембрану. Общеизвестна роль калия в утилизации углеводов, синтеза белка, в обеспечении нервно-мышечного возбуждения. При недостатке K^+ и Na^+ на соответствующих участках (сторонах) клеточной мембраны нарушается транспорт веществ в клетку и из клетки. Поломка Na-K^+-«насоса» ведет к внутриклеточной гипергидратации, расстройству функций, вплоть до гибели клетки.

Дефицит K^+ устраняется путем капельного введения не более 3 ммоль/кг в сутки 0,4—0,5% изотонического раствора хлорида калия в 5—10% растворе глюкозы (т. е. не более 225 мг/кг хлорида калия в сутки). Необходимость до-

полнительного введения калия существует до тех пор, пока ребенок не начнет получать достаточное количество пищи (не менее 70 кал/кг в сутки).

Необходимо помнить, что инфузионная терапия требует постоянного врачебного наблюдения, лабораторного контроля и соответствующей коррекции, в противном случае в процессе регидратации возможны ошибки и тяжелые осложнения. Одним из критериев правильности проводимого лечения является нарастание массы тела. Прирост массы тела за первые сутки регидратации должен составлять 7—8%.

Начальный нейротоксикоз в настоящее время редко наблюдается при кишечных инфекциях у детей. При наличии гипертермии, судорог и других его проявлениях проводится соответствующая общепринятая посиндромная терапия.

При тяжелой дегидратации и нейротоксикозе целесообразно назначение стероидных гормонов из расчета 2—2,5 мг/кг в сутки коротким курсом (4—5 дней) с быстрым ежедневным снижением дозы.

Антибактериальная терапия показана всем больным. Продолжительность ее должна составлять 5—7 дней, наиболее целесообразен прием препарата внутрь в возрастной дозе в возможно более ранние сроки болезни. Учитывая, что чувствительность бактерий кишечной группы к антибактериальным препаратам изменчива, необходимо использовать обобщенные данные территориальных СЭС о резистентности эшерихий, шигелл и сальмонелл к тому или иному лекарству в данный период. При дизентерии в настоящее время наиболее часто используют фуразолидон (10 мг/кг в сутки), суточную дозу делят на 4 приема. Применяют также сульфонамиды пролонгированного действия — бисептол (бактрим), антибиотики — ампициллин. При тяжелых формах эшерихиозов возможно также назначение гентамицина внутримышечно и внутрь. Сальмонеллы сохраняют, как и в прежние годы, чувствительность к левомицетину, а также к ампициллину и гентамицину. Достаточно эффективен и бисептол. Для лечения стафилококковых диарей используют оксациллин, ампиокс, метициллин. Наряду с антибактериальной проводится стимулирующая терапия (метилурацилом, пентоксилом), улучшающая регенеративные процессы; используются витамины, кишечные ферменты (панкреатин, абомин, желудочный сок).

По окончании курса антибактериальной терапии целесообразно назначение биологических препаратов, нормализующих кишечную флору: колибактерина, бифидобактерина, бификола в течение 3 нед. При лечении тяжелых форм вторичной стафилококковой диареи используют противостафилококковые плазму и иммуноглобулин, стафилококковый анатоксин.

Профилактика. Важное место в профилактике кишечных инфекций занимают мероприятия по созданию таких санитарно-гигиенических условий, которые препятствуют контактному и пищевому пути распространения заболеваний (благоустройство населенных мест, санитарный контроль на предприятиях общественного питания, за производством, хранением и реализацией продуктов и т. д.). Необходима правильная организация санитарного режима в детских учреждениях. Обязательны изоляция и бактериологическое обследование на кишечную группу всех детей с острыми кишечными расстройствами, заключительная дезинфекция после изоляции больного. Изоляция больных продолжается до стойкой нормализации стула и получения 1—2 отрицательных результатов бактериологического исследования испражнений. Посев фекалий производится не ранее чем через 2 дня после окончания курса антибактериальной терапии. В окружении больных (на дому или в стационаре) проводится текущая дезинфекция.

Дети, имевшие контакт с больными дизентерией и другими кишечными инфекциями, подлежат наблюдению в течение 7 дней и однократному бакте-

риологическому обследованию. Аналогичные меры применяются по отношению к работникам пищевых предприятий и к другим лицам, имеющим отношение к ним.

Прогноз. В большинстве случаев острые кишечные инфекции при ранней диагностике и своевременной адекватной терапии заканчиваются благополучно. Однако у детей раннего возраста, страдающих диатезами, дистрофией, с врожденными дефектами иммунитета в результате кишечной инфекции могут развиться стойкий кишечный дисбактериоз (появление лактозонегативных и гемолизирующих форм кишечной палочки, протея, стафилококка, уменьшение или исчезновение бифидум-бактерий), а также хронические формы и упорное бактерионосительство.

ПОЛИОМИЕЛИТ (POLIOMYELITIS)

Полиомиелит (спинальный детский паралич, болезнь Гейне – Медина) – острое инфекционное заболевание, характеризующееся поражением серого вещества спинного мозга и мозгового ствола с развитием вялых парезов и параличей, бульбарных расстройств.

До недавнего времени (с конца 50-х годов нашего столетия) полиомиелит был грозным заболеванием, эпидемии которого уносили большое число человеческих жизней, а среди выживших большинство оставались инвалидами. Вспышки детского паралича, отражавшие спинальную форму полиомиелита, создавали представление о нем как о своеобразном детском заболевании первых 2—3 лет жизни. Однако периодически наблюдавшееся повышение частоты случаев его в послевоенные годы в развитых странах мира показало, что полиомиелитом нередко поражаются дети школьного возраста и молодые лица.

Заболевание было известно еще представителям древней медицины. В конце XIX – начале XX века участившиеся эпидемии полиомиелита в странах Западной Европы и Америки послужили материалом для обстоятельных монографий, касающихся его клинической картины, патогенеза, патологической анатомии и эпидемиологии. В 1908 г. венскими учеными Ландштейнером и Поппером был открыт возбудитель полиомиелита, и с этого времени стали реальными разработки аспектов иммунизации, направленной на решение вопросов невосприимчивости людей к полиомиелиту. Созданная в 50-е годы Солком инактивированная вакцина, а Сейбином живая ослабленная вакцина, содержащая все 3 антигенных типа вируса, оказались способными создать прочный иммунитет. В нашей стране плановая иммунизация детей живой вакциной полиомиелита привела к резкому снижению заболеваемости, хотя в части развивающихся стран эта инфекция по-прежнему носит характер эпидемий. И несмотря на относительную редкость указанной патологии, возможность появления спорадических случаев требует и в настоящее время от врачей умения правильно ориентироваться в вопросах клиники и лечения полиомиелита, организации соответствующих профилактических мероприятий.

Этиология. Возбудителем является вирус полиомиелита, который относится к роду Enterovirus и может быть 3 типов: I типа, который имеет наибольшее значение, II и III. Являясь типичным представителем семейства кишечных вирусов, он по своим эпидемическим свойствам весьма близок к псевдополиомиелитическим вирусам ECHO (enteric cytopathogenic human orphan) и Коксаки, которые могут давать сходную клиническую картину с непаралитической формой полиомиелита.

Размер вируса полиомиелита — 8—12 ммк, он содержит РНК, обладает цитопатическим действием в культуре ткани; помимо человека, патогенен для обезьян. Он быстро инактивируется при кипячении, автоклавировании и уль-

трафиолетовом облучении, обеззараживается за 30 мин при нагревании до 50 °С, но хорошо переносит холод; при обычной комнатной температуре сохраняется несколько дней, устойчив к действию пищеварительных соков, антибиотиков. Обычные методы дезинфекции малоэффективны, обезвреживающее действие оказывает свободный хлор и формальдегид.

Эпидемиология. Источником инфекции является больной явной или стертой, абортивной формами полиомиелита, а также вирусоноситель. Заражение происходит в основном фекально-оральным путем. Установлено, что, как и при любой кишечной инфекции, с фекалиями больного полиомиелитом в окружающую среду попадает большое количество вируса, особенно в первые 2 нед от начала заболевания. В отдельных случаях кишечное вирусоносительство длится 3—5 мес, на протяжении которых имеется возможность обсеменения вирусом предметов, загрязненных фекалиями. 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 нед болезни.

Воздушно-капельный путь передачи инфекции играет, по-видимому, большую роль в скрытой иммунизации населения.

Способствуют распространению вируса полиомиелита скученность, нарушения санитарно-гигиенического режима населенных пунктов и особенно детских учреждений.

Восприимчивость к полиомиелиту небольшая (индекс контагиозности до 1 %), но истинные данные установить трудно из-за большого числа атипичных форм. Поражаются преимущественно дети до 4 лет (в 60—80 % случаев), малую восприимчивость остальных объясняют произошедшей иммунизацией в результате вирусоносительства или болезни, перенесенной ранее в атипичной форме и нераспознанной. Сезонные подъемы заболеваемости в странах умеренного климата приходятся на летне-осенние месяцы.

Патогенез. Входными воротами является преимущественно кишечный тракт, в лимфоидной ткани которого, а также в лимфатических узлах глотки вирус полиомиелита размножается и уже через 2—4 дня после заражения обнаруживается в большом количестве. Развернутой клинической картине заболевания предшествует стадия вирусемии. В реализации патологического процесса и особенностях его течения большое значение имеют не только вирулентность и массивность инфицирующей дозы возбудителя, но и состояние макроорганизма, его специфическая и неспецифическая резистентность, включая генетическую детерминированность иммунного ответа.

Предполагается, что в нервную клетку вирус полиомиелита проникает через гематоэнцефалический барьер или же по периферическим нервам. В нервной системе вирус распространяется по дендритам пораженных клеток. В период максимального размножения вируса происходят деструктивные изменения в нервных клетках с разрушением их, что совпадает по времени с клинической картиной парезов и параличей. Гибель двигательных клеток спинного мозга и мозгового ствола приводит к денервации соответствующих мышц и, следовательно, к утрате ими двигательной активности, а также к трофическим нарушениям и миатрофии от бездействия. Так как денервация касается только отдельных мышечных групп, преобладающее воздействие сохранных мышц приводит к деформациям конечностей и туловища.

Патологическая анатомия.

На разрезах спинной мозг, особенно серое вещество его, представляется набухшим, полнокровным; отмечаются явления стаза, кровоизлияния. Имеет

место инфильтрация круглоклеточными элементами и полинуклеарами как периваскулярно, так и в серое вещество.

Наиболее значительно изменения выражены в передних рогах серого вещества спинного мозга, клетки которого после внедрения вируса претерпевают дистрофически-некротические изменения с последующей гибелью и распадом, явлениями нейронофагии. Участки погибших нейроцитов замещаются разрастающейся глиозной тканью. Нервные волокна погибших клеток подвергаются перерождению. Воспалительные изменения с отеком и полнокровием могут быть обнаружены также в продолговатом, среднем и промежуточном мозге. Подобные явления встречаются в спинномозговых узлах, в ядрах черепных нервов и ретикулярной формации. Прогрессирование патологоанатомических изменений от первых признаков воспаления до гибели нейроцитов происходит быстро и заканчивается в первые дни после появления параличей.

Изменения со стороны внутренних органов умерших больных касаются главным образом лимфатического аппарата тонкого кишечника, легких и сердечной мышцы. В лимфатических узлах тонкого кишечника наблюдаются пролиферативные и некротические изменения, в сердце — явления интерстициального миокардита, реже паренхиматозного с признаками миолиза, в легких — интерстициальная пневмония.

Клиническая картина. Инкубационный период составляет 2—35 дней, но чаще 10—12 дней. Течение болезни делится на 4 периода: 1) препаралитический, 2) паралитический, 3) восстановительный и 4) резидуальный.

Болезнь начинается остро; появляются фебрильная температура, недомогание, анорексия; отмечается катар верхних дыхательных путей. У части больных начало полиомиелита характеризуется диспепсическими явлениями в виде поноса или запора.

С первых дней присоединяются симптомы раздражения нервной системы: головная боль, вялость, расстройство сна, рвота, у грудных детей нередко судороги. Часто выявляются корешковые симптомы, признаки раздражения мозговых оболочек (положительный симптом Кернига, Брудзинского, боли в спине, конечностях, ригидность затылочных мышц), гиперестезия. Подобная клиническая картина, представляющая собой препаралитический период, удерживается от 1 до 6 дней. Температурная кривая может быть двугорбой. Общемозговые и менингеальные симптомы появляются в момент второй лихорадочной волны, отмечаемой после 1—2-дневной апирексии. В это время при спинномозговой пункции удается получить прозрачную жидкость под давлением, с выраженным плеоцитозом (до 100 клеток в 1 мкл и более), преобладанием в первые дни болезни числа нейтрофилов и нормальным или незначительно повышенным содержанием белка.

Паралитический период. Параличи развиваются в конце лихорадочного периода или вскоре после нормализации температуры как бы внезапно, часто выявляясь утром у детей, накануне, казалось, бы не имевших ограничений двигательных функций (утренние параличи). Обычно это происходит до 5-го дня болезни, но может наблюдаться и в более поздний период, в конце 1-й на 2-й неделе. Парализованными могут быть различные мышечные группы, но преимущественно нижних конечностей, больше в проксимальных отделах, асимметрично, без нарушения чувствительности. При ощупывании и перемещении конечностей ребенок испытывает боль в пораженных мышцах. Возможны спонтанные боли. 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, что свидетельствует о поражении периферического мотонейрона.

Если патологический процесс захватывает межреберные и диафрагмальные мышцы, экскурсия грудной клетки снижается, в акт дыхания включается вспомогательная мускулатура, появляются признаки дыхательной недостаточности, голос становится тихим, кашлевой толчок ослабевает. Вовлечение в процесс стволовых структур может сопровождаться признаками поражения ядер блуждающего, сосудодвигательного, языкоглоточного, подъязычного, глазодвигательных нервов с явлениями расстройства дыхания, ритма сердечной деятельности, дисфагии, нарушения фонации, гиперсекреции слизи, обтурирующей верхние дыхательные пути. Появляются тахи- или брадикардия, циркуляторные расстройства, лабильность артериального давления. В подобных случаях состояние больных становится угрожаемым. Возможен летальный исход в короткий срок; если этого не происходит, в ближайшие 2—3 дня отмечаются стабилизация патологического процесса, а затем медленное частичное восстановление функций и улучшение общего состояния ребенка.

Изменения спинномозговой жидкости, характерные для препаралитического периода, исчезают. Состав ее или нормализуется, или развивается белково-клеточная диссоциация, т. е. нарастает содержание белка, обычно до 1,5—2%, и уменьшается число клеток до 5—10 в 1 мкл.

Длительность паралитического периода исчисляется от нескольких дней до 2 нед.

Восстановительный период наступает с появлением утраченных функций и активных движений в пораженных мышцах, что чаще всего наблюдается через несколько дней после развития параличей. Вместе с тем исчезает болевой синдром, появляются сухожильные рефлексы, в случаях, сопровождающихся бульбарными расстройствами, восстанавливаются дыхание, акт глотания и фонация, исчезает асимметрия лица и т. д. Наиболее быстрый темп восстановительных процессов наблюдается в первые 3—6 мес. Он связан с ликвидацией отека, постепенным восстановлением микроциркуляции и обменных нарушений в нервных клетках. В более поздние сроки восстановление идет медленнее. Общая длительность восстановительного периода не превышает 2—3 лет. При тяжелом и обширном поражении серого вещества спинного мозга параличи стойко сохраняются.

Резидуальный период, или период остаточных явлений, характеризуется наличием стойких парезов и параличей, сопровождающихся мышечной атрофией и трофическими расстройствами, развитием контрактур и деформацией в пораженных конечностях и участках тела.

Классификация полиомиелита предусматривает варианты заболевания как без поражения нервной системы (абортивная или висцеральная форма), так и с поражением ее. Вариант, протекающий с поражением нервной системы, в свою очередь делится на непаралитический (менингеальная форма) и паралитический (полиомиелиты). Кроме того, учитывая основную локализацию поражения нервной системы по характерным клиническим признакам, выделяют следующие клинические формы полиомиелита: 1) спинальную, наиболее свойственную паралитическому полиомиелиту, характеризующуюся вялыми парезами и параличами скелетных, диафрагмальных мышц и брюшного пресса; 2) бульбарную, сопровождающуюся нарушением функций жизненно важных органов, и поэтому самую тяжелую; 3) понтинную, ограничивающуюся поражением лицевого нерва, расположенного в области мозгового моста, что проявляется парезами и параличами мимической мускулатуры; 4) энцефалитическую, протекающую с признаками очагового поражения головного мозга. Могут быть смешанные формы, такие, как бульбоспинальная, понтиноспинальная. В зависимости от особенностей клинической картины паралитический полиомиелит может быть легким, среднетяжелым или тяжелым.

Висцеральная форма полиомиелита обычно ограничивается клинической картиной начального периода заболевания без дальнейшего присоединения его специфических признаков. Появляются лихорадка, головная боль, нарушаются общее состояние и сон. Отмечаются патологические симптомы со стороны верхних дыхательных путей, чаще всего в виде фарингита или катаральной ангины. В сочетании с указанным или только на фоне явлений общей интоксикации могут наблюдаться диспепсические расстройства по типу гастроэнтерита или энтероколита со стулом, напоминающим таковой при дизентерии. Изменений в спинномозговой жидкости нет. Выздоровление наступает через 3—7 дней.

Менингеальная форма полиомиелита характеризуется также симптомами интоксикации и преобладанием в клинической картине признаков воспаления мозговых оболочек (головная боль, рвота, ригидность затылочных мышц, положительные симптомы Кернига, Брудзинского) с соответствующими отклонениями состава спинномозговой жидкости при отсутствии парезов и параличей. Выявляются боли в спине и конечностях, общая гиперестезия, положительные симптомы натяжения корешков спинномозговых нервов (симптом Ласега и др.). Состояние больных улучшается на 2-й неделе, позднее нормализуется состав спинномозговой жидкости.

Диагноз. Полиомиелит в типичных случаях диагностируют на основе таких характерных признаков, как острое лихорадочное начало и появление в первые 5—6 дней болезни вялых парезов и параличей. Диагноз уточняется результатами изучения спинномозговой жидкости, серологическими, вирусологическими исследованиями и данными электромиографии, которая свидетельствует о степени тяжести мышечного поражения, локализации патологического процесса в передних рогах спинного мозга. Материалом для вирусологического исследования, которое должно быть проведено как можно в более ранние сроки заболевания, служат фекалии, смывы из носоглотки, спинномозговая жидкость и кровь. Исследования направлены на выделение вируса и его типирование с помощью типоспецифических сывороток. Серодиагностика сводится к выявлению антител, направленных против вируса полиомиелита, и определению с помощью РСК нарастания их титра в динамике. При проведении вирусологических исследований и постановке серологических проб следует иметь в виду возможность выделения у привитых детей вакцинного вируса и наличие антител к нему в сыворотке крови, что требует типирования и дифференциации вирусных штаммов.

Диагностика затрудняется в препаралитической стадии, а также при менингеальной и висцеральной формах полиомиелита. В первом случае необходимо тщательное наблюдение и обследование двигательной сферы каждого ребенка с целью выявления признаков малозаметной мышечной слабости и незначительного ослабления рефлексов, что вместе с общеклинической картиной начального периода болезни, особенно развившейся в летне-осеннее время года, позволит своевременно распознать истинную ее природу.

Диагностика висцеральной формы полиомиелита особенно трудна, возможна лишь в определенных эпидемиологических условиях, при проведении вирусологических и серологических исследований.

Дифференциальный диагноз. Начальный период полиомиелита трудно бывает отличить от ОРВИ, гриппа, ангины, а при наличии диспепсических симптомов — от гастроэнтероколита иной природы или дизентерии. При этом решающее значение для своевременной диагностики имеют учет эпидемиологического окружения заболевшего ребенка и анамнестические указания на бывший контакт с больным полиомиелитом. Сложно разграничить полиомиелит и полиомиелитоподобные заболевания, вызываемые вирусами ECHO и Коксаки. В этом случае, помимо результатов вирусологического и серологическо-

го исследований, следует принимать во внимание такие особенности клинической картины полиомиелитоподобных заболеваний, как возможность безлихорадочного течения, эфемерность парезов, отсутствие свойственных полиомиелиту изменений в спинномозговой жидкости.

Менингеальную форму полиомиелита необходимо дифференцировать с серозным менингитом иной этиологии (паротитным, туберкулезным, энтеровирусным). При этом учитываются эпидемиологический анамнез, сезонность, а наряду с этим особенности клинической картины. Паротитный менингит отличается значительно более выраженным плеоцитозом, туберкулезный — почти всегда постепенным началом, прогредиентным течением с упорной лихорадкой, базальными симптомами и образованием нежной пленки фибрина в спинномозговой жидкости, сниженным содержанием в ней сахара, присутствием бактерий туберкулеза. К особенностям энтеровирусного менингита надо отнести часто наблюдаемые миалгии и герпетические высыпания на слизистых оболочках и коже.

Понтинную форму полиомиелита приходится дифференцировать с невритом лицевого нерва. При этом необходимо учитывать, что последний редко развивается у детей младшего возраста; обычно сопровождается болевым синдромом, нарушениями чувствительности и слезотечением.

Бульбарная форма требует исключения стволового энцефалита, для которого характерны общемозговые явления с нарушением сознания, судорогами, почти никогда не наблюдающимися при полиомиелите. При спинальной форме с развитием парезов и параличей в плане дифференциальной диагностики следует иметь в виду клещевой и вирусный энцефалит, полиневрит, миелополирадикулоневрит и ряд других состояний, сопровождающихся периферическими парезами и параличами (амиотрофия Верднига — Гофмана), а также псевдопараличами (остеомиелит, рахит, артрит, травматический перелом кости), для уточнения сущности и природы которых следует использовать особенности семейного анамнеза, клинического течения, эндемиологические данные, результаты лабораторных и электромиографических исследований.

Лечение. Терапия проводится в стационаре для инфекционных больных. В препаралитическом периоде необходим строгий постельный режим, чтобы облегчить дальнейшее течение заболевания. Используются симптоматические средства (жаропонижающие, болеутоляющие, антигистаминные, седативные и снотворные, аскорбиновая кислота). При появлении менингеальных признаков проводится дегидратационная терапия с использованием мочегонных (лазикс в дозе до 1 мг/кг, диакарб по 5 мг/кг в сутки), сульфата магния (0,3 г/кг для одной внутримышечной инъекции в виде 25% раствора), 20—40% раствора глюкозы. Иногда прибегают к спинномозговой пункции для удаления части ликвора.

В паралитическом периоде необходимо соблюдать ортопедический режим (определенное положение) во избежание ранних контрактур и деформаций пораженных конечностей и участков тела, в дальнейшем — специальная обувь. Сохраняющийся болевой синдром требует продолжения приема болеутоляющих средств, проведения тепловых процедур. Больных с нарушениями дыхания и акта глотания помещают в отделение реанимации и интенсивной терапии. При слабости кашлевого толчка, гиперсекреции и скоплении слизи в дыхательных путях слизь удаляют электроотсосом (в случае необходимости манипуляция производится через трахеостому). При резком снижении экскурсии грудной клетки и отсутствии спонтанного дыхания больного переводят на искусственное дыхание. Тяжелая дисфагия и невозможность глотания заставляют проводить кормление через зонд. Развитие такого осложнения, как пневмония, требует назначения антибиотиков.

В восстановительном периоде, начиная с 3—4-й недели, широко используют препараты, стимулирующие передачу нервных импульсов в синапсах и нервно-мышечную проводимость (0,05% раствор прозерина вводят внутримышечно по 0,3—1 мл в зависимости от возраста), а также средства, благотворно влияющие на нервную систему и пораженные нейроциты (дибазол по 0,001—0,005 г в сутки, витамины группы В, глутаминовая кислота), улучшающие тканевой обмен (церебролизин в виде внутримышечных инъекций по 1—2 мл через 2—3 дня, на курс 15—20 инъекций, АТФ и др.), биогенные стимуляторы. Обязательным является использование физиотерапии в виде лекарственных ванн, грязевых и парафиновых аппликаций, применение озокерита. Используются душ-массаж, плавание. Путем электрофореза вводят лекарственные вещества с антихолинэстеразной активностью, болеутоляющего действия и др. Применяется электростимуляция, индуктотермия на область пораженных сегментов спинного мозга и мышц. После исчезновения болей дети с ограниченной двигательной функцией могут приступать к занятиям лечебной физкультурой, получать массаж. Курсы физиотерапевтического лечения проводятся вначале не реже 3 раз в год. Общий комплекс лечебных мероприятий должен осуществляться систематически на протяжении не менее 3 лет после острого периода заболевания.

В этом же периоде используют все необходимые способы консервативного ортопедического лечения для предупреждения контрактур и деформаций. С этой целью применяют манжеты, лангеты, специальную аппаратуру.

В резидуальном периоде наряду с физиотерапией, массажем, лечебной гимнастикой и механотерапией в случае необходимости прибегают к оперативному ортопедохирургическому лечению. Так же как и в восстановительном периоде, показано санаторное лечение на бальнеогрязевых курортах.

Профилактика. Направлена на ограничение распространения полиомиелита. Больной или подозреваемый на заболевание полиомиелитом подлежит немедленной изоляции. В очаге инфекции проводится заключительная дезинфекция. За лицами, бывшими в контакте с больным, устанавливается наблюдение в течение 20 дней с момента изоляции заболевшего ребенка. В детских дошкольных учреждениях группа детей, бывших в контакте с больным, подлежит карантину сроком на 20 дней. Лечение больных полиомиелитом проводится в инфекционной больнице с соблюдением правил текущей дезинфекции, применяемой по отношению к воздушно-капельным и кишечным инфекциям.

Основой профилактики, направленной на ликвидацию заболевания, является плановая иммунизация детского населения. В нашей стране с этой целью с 1959 г. используют живую поливалентную вакцину, приготовленную советскими учеными М. П. Чумаковым и А. А. Смородинцевым по методу Сейбина из аттенуированного вируса. Она имеет вид сиропа (для маленьких детей) или драже. Вакцинация проводится начиная с трехмесячного возраста и состоит из 3 прививок, производимых через $1^1/_2$ мес; ревакцинация осуществляется на 2-м, 3-м и 7—8-м годах жизни. Вакцина ареактогенна и высокоэффективна.

Прогноз. Клиническая форма и развитие осложнений определяют прогноз заболевания. Менингитная форма, как правило, заканчивается благоприятно. Спинальная форма в 60—80% случаев приводит к развитию парезов и параличей с атрофией мышц и определенной степенью функциональной недостаточности. Летальный исход возможен при бульбарной и спинальных формах, протекающих с нарушением дыхания. В этих случаях непосредственной причиной смерти может явиться и присоединившаяся пневмония.

Глава XXVI

БОЛЕЗНИ ЖАРКИХ СТРАН

В структуре заболеваемости жарких стран значительную роль играют инфекционные и паразитарные болезни, из которых наиболее распространены туберкулез, желудочно-кишечные инфекции, гельминтозы, а также острые детские инфекции. По данным ВОЗ, только от 6 инфекций (корь, дифтерия, коклюш, полиомиелит, столбняк, туберкулез) в развивающихся странах ежегодно умирают 5 млн. детей и 10 млн. становятся инвалидами. Большое место среди причин смертности занимают трансмиссивные болезни.

На отдельных континентах имеется определенная специфика нозологической структуры. Так, в странах Африки, Центральной и Южной Америки относительно больше заболеваний стрептококковой природы (ангины, скарлатина), а также гриппом, дизентерией, вирусным гепатитом. На азиатском континенте среди инфекций сравнительно высок удельный вес кишечной группы наряду с малярией и амебиазом. В странах Латинской Америки также одно из ведущих мест принадлежит заболеваемости малярией и амебиазом. Кроме того, там в несколько раз больше, чем в США, и число больных коклюшем, корью, т. е. инфекциями, в отношении которых разработана достаточно эффективная специфическая профилактика, что свидетельствует о недостатках системы массовой иммунизации в этих странах. Широко распространены и кишечные инфекции. В ряде стран Африки (Ангола, Конго, Республика Чад, Судан) наблюдается значительное преобладание малярии среди остальных указанных заболеваний; частота инфекционной заболеваемости неодинакова в каждой из них. Следует подчеркнуть, что некоторые инфекции носят не только эндемический характер, но наблюдаются в виде крупных эпидемий: тифо-паратифозные (в ряде стран Северной Африки, Шри-Ланке, Мексике), менингококковая (в большинстве стран Африки). Подъем тифо-паратифозных заболеваний отмечается в летне-осенний период года, чаще среди детей до 15 лет; не выявлено особенностей клинической картины и течения болезни в последние годы по сравнению с тем, что было 20 лет назад. В развивающихся странах американского, азиатского, африканского континентов не потеряла своей актуальности дифтерия. Несмотря на снижение заболеваемости и сглаженность сезонных подъемов, эта инфекция все еще определяет значительное число летальных исходов, в основном в странах тропического и субтропического климата. Снижение заболеваемости корью, отмеченное в большинстве стран мира после внедрения противокоревых прививок, не коснулось Африки. В развивающихся странах эта болезнь протекает тяжело, все чаще заболевают дети в возрасте до года, остается высокой летальность (еще до массовой иммунизации она достигала 10% в сельской местности и 2% в городах, что в 1000 раз и более превышало данные европейских стран). Наиболее значительны суммарные показатели летальности при инфекционных болезнях в Центральной и Южной Америке; при этом самое большое число умерших приходится на детей от 1 года до 4 лет. Среди детей первого года жизни особенно высока смертность от кишечных инфекций (в Европе она в среднем равна 1,8, в странах Азии — 13,6, Латинской Америки — 66,5 на 100 000 населения).

Наряду с перечисленным к специфическим и широко распространенным заболеваниям детей в жарких странах относятся некоторые формы авитаминозов и расстройств питания, нередко протекающих тяжело, с неблагоприятным исходом. Среди причин, определяющих своеобразие нозологической структуры и высокую летальность при инфекционных, паразитарных и других заболеваниях, выделяются социальный и природно-климатический факторы (по-

следний в меньшей степени). В понятие социального фактора включаются обычаи, особенности питания и другие условия жизни. Он свидетельствует о необходимости преодоления экономической отсталости указанных стран, повышения культурного уровня и изменения общественного сознания населения, коренной перестройки национальных служб здоровья. В настоящее время в ряде развивающихся стран Африки в этом направлении появились прогрессивные нововведения. Организовано бесплатное медицинское обслуживание в государственном секторе здравоохранения, большое внимание уделяется расширению лечебной помощи населению, подготовке национальных медицинских кадров и др. Большую помощь развивающимся странам в этом оказывает Советский Союз.

АВИТАМИНОЗЫ И РАССТРОЙСТВА ПИТАНИЯ

Бери-бери. Заболевание, обусловленное B_1-авитаминозом. Нередко встречается у детей грудного возраста, вскармливаемых матерями, которые страдают недостатком витамина в связи с потреблением в пищу продуктов с низким его содержанием. Заболевание распространено в некоторых средиземноморских странах, на Филиппинах, в Южном Китае, на островах Тихого океана.

Клиническая картина. Дети с B_1 авитаминозом жалуются на боли в животе, отсутствие аппетита. В зависимости от характера и локализации поражения нервной системы существует несколько форм болезни. Первичная форма имеет подострое начало, но может развиваться внезапно и заканчиваться летальным исходом в течение нескольких часов вследствие острой сердечной недостаточности. Клинические особенности зависят от того, какая из двух систем — периферическая нервная или сердечно-сосудистая — поражена наиболее значительно. Вторичная форма развивается на фоне ряда хронических заболеваний, детям несвойственна.

Бери-бери грудных детей чаще развивается в дождливый сезон. В наиболее тяжелых случаях у практически здорового ребенка в возрасте $1\frac{1}{2}-3$ мес внезапно появляются судороги и он умирает при явлениях острой сердечной недостаточности. При менее остром течении симптомам сердечной недостаточности предшествует период рвоты, диспноэ, дисфагии и афонии. Характерны птоз, артериальная гипотония, снижение общей кислотности желудка и содержания свободной соляной кислоты.

Независимо от формы заболевания развиваются истинные параличи, за исключением случаев, протекающих с афонией, в основе которой лежит паралич левого возвратного нерва как следствие давления на него делатированного левого предсердия.

Диагноз. Основан на клинической картине.

Лечение. Терапия включает диету с высоким содержанием белка, витаминов, ограничением соли и жидкости, а также мероприятия по борьбе с сердечной недостаточностью. Необходимо введение препаратов витамина B_1 в больших дозах. Детям грудного возраста материнское молоко следует заменить адаптированными молочными смесями. На Филиппинах с лечебной целью используют экстракт из продуктов очистки риса.

Профилактика. Разъяснительная работа среди населения о вреде одностороннего приема в пищу очищенного (белого) риса.

Прогноз. В указанных странах бери-бери является одной из причин высокой смертности детей до года. Среди общего числа заболевших летальность колеблется в широких пределах (от 6 до 30%) и зависит от многих факторов. При адекватной терапии выздоровление наступает в течение нескольких дней.

Пеллагра. Заболевание, обусловленное недостатком витаминов группы В, в основном никотиновой кислоты, а также незаменимой аминокислоты — триптофана. Развивается у лиц, традиционно употребляющих в пищу маис. Эндемическими зонами являются Западная и Восточная Африка, Южный Китай.

Клиническая картина. Клиника заболевания характеризуется появлением раздражительности, депрессии, отмечаются и другие признаки поражения нервной системы (адинамия, извращение обоняния, вкуса, снижение зрения и т. д.). Кожа и волосы теряют обычную окраску и блеск, становятся ломкими, образуются участки облысения. Развивается диарея с транзиторными отеками кистей, стоп, лица. К середине 2-й недели на коже разгибательной поверхности голеностопных, коленных, лучезапястных, локтевых суставов, а также на лице появляются пигментированные участки (образуются пеллагрические «перчатки», «чулки», «бабочки»). Нарастает дистрофия, может развиться анемия, эндокринопатия.

Диагноз. В типичных случаях диагноз не представляет затруднений. В связи с тем что кожа при пеллагре иногда приобретает темно-красную окраску, проводят дифференциальную диагностику наряду с дистрофией и диареей и со злокачественными формами квашиоркора.

Лечение. Назначение высококалорийной диеты, включающей свежее мясо, печень, молоко, яйца с дополнительным введением никотиновой кислоты, рибофлавина и других витаминов группы В. В тяжелых случаях заболевания прибегают к инфузиям плазмы, применяют анаболические гормоны, ферменты, улучшающие пищеварение, глюкокортикоиды.

Профилактика. Диета, сбалансированная по белку и витаминам. В эндемических зонах детям необходимо назначать препараты никотиновой кислоты и рибофлавина.

Спру (белая диарея, липодиарея). Заболевание сложного патогенеза, протекающее с нарушением всасывания и усвоения, характеризующееся белковой недостаточностью и полигиповитаминозом. Дефицит ферментов, белков и витаминов в кишечном содержимом, а также изменение ферментативной активности и других биохимических показателей крови способствуют развитию и поддержанию бродильных процессов в кишечнике, дисбактериозу и тем самым тяжелым диспепсическим расстройствам, кахексии, дефициту солей кальция. Всасывание продуктов брожения приводит к общей интоксикации.

Клиническая картина. Заболевание сопровождается болями в животе, который становится вздутым, кишечная перистальтика усилена. Характерен жидкий, обильный, пенистый стул с остатками непереваренной пищи, с гнилостным запахом, сероватого цвета, сопровождающийся стеатореей. Развиваются дистрофия, остеопороз, выявляются типичные признаки гиповитаминоза, особенно арибофлавиноза: стоматит, трещины в углах рта, себорея кожи лица, огрубение кожи за счет закупорки пробками выводных протоков сальных желез. Аналогичные изменения кожи конечностей носят название «фринодерма» («жабья кожа»). Дерматит кожи и век приводит к мацерации и склеиванию их. Слизистая оболочка нижней губы часто покрывается корочками, на ней образуются глубокие вертикальные трещины (перлехии). Развивается глоссит; язык становится пурпурно-красным с утолщенными или грибообразными сосочками. Типичным является экзематозный дерматит кожи мошонки. Длительное и упорное течение нередко сочетается с аномалией строения кишечника врожденного или функционального характера (megacolon, caecum mobile). Появляются признаки плюригландулярной недостаточности, полиневриты, как при бери-бери, развивается анемия.

Лечение. Терапия комплексная, включает полноценное питание, применение поливитаминов, соляной кислоты с пепсином, ферментов кишечных

и поджелудочной железы, симптоматических средств. Учитывая, что рибофлавин не депонируется и быстро выводится из организма, применять его следует длительно.

Квашиоркор. Эта тяжелая форма нарушения питания вследствие дефицита белка, часто сопровождающегося недостатком витаминов и присоединением инфекции. Болезнь имеет следующие названия: злокачественное нарушение питания, алиментарная дистрофия, обвози (Уганда), дибоба, мбуаки (Конго), кулебулла (Мексика), депигментационно-отечный синдром, пеллагроидное бери-бери (Куба). Заболевание широко распространено среди населения, употребляющего в пищу растительные продукты, бедные белком (кассаву, бананы, сладкий картофель, маис). Чаще поражаются дети первых 4 лет жизни, так как в этот период потребность растущего организма в белке наиболее высока, а потребление в условиях Африки — наименьшее.

Этиология. Предполагается, что важным этиологическим фактором является дефицит ряда аминокислот, в частности метионина. Заболевание развивается вскоре после отнятия ребенка от груди, что в условиях Африки зачастую происходит около двухлетнего возраста. Примечательно, что эта патология не встречается среди масаев, проживающих в Кении, которые регулярно питаются молоком и кровью животных и лишь изредка едят мясо. В определенных странах квашиоркор имеет явно сезонный пик заболеваемости независимо от характера употребляемой пищи. Так, в Центральной Африке самое большое число случаев заболеваний регистрируется в жаркий сезон. Инфекционные диареи, преобладающие в этот период, рассматриваются как предрасполагающий фактор. В других случаях развитию заболевания способствует зависимость снабжения жителей пищевыми продуктами от погодных условий.

Патогенез. Вследствие дефицита белка последний начинает выводиться из печени, происходит жировая дистрофия печени — ранний и характерный признак болезни (жировые скопления составляют 30—50% чистой ее массы). Вначале жировая инфильтрация появляется в периферических зонах органа, затем, увеличиваясь, постепенно захватывает все гепатоциты. В клетках печени резко снижается содержание РНК при неизмененном содержании ДНК. Возможно раннее развитие фиброза и лобулярного цирроза печени. Выраженные изменения с развитием секреторной недостаточности наблюдаются и в поджелудочной железе. Происходит атрофия слюнных и слезных желез. Поражается железистый аппарат кишечника. Жировая дистрофия имеет место и в адреналовой системе. Заметно нарушаются процессы оссификации, имеет место генерализованное подавление роста костей.

Клиническая картина. Заболевание развивается постепенно. Появляется анорексия, ребенок отстает в физическом развитии, замедляется его рост, нарастают признаки дистрофии. Наблюдается пастозность ног или развиваются отеки, создающие ложное впечатление упитанности ребенка (рис. 105). Волосы усиленно выпадают, исчезает их курчавость, они могут полностью обесцветиться. Те их них, которые отрастают в период стихания процесса, имеют обычный темный цвет. Чередование темных полос с обесцвеченными участками носит название «симптом флага». Полного восстановления пораженных волос не происходит. В разной степени представлены изменения кожи. Наиболее характерна депигментация, сочетающаяся с явлениями дерматоза. Чаще всего на лице появляются красновато-коричневые участки округлой формы. Дерматоз включает «орнаментные» высыпания на наружных поверхностях конечностей. После их исчезновения остаются депигментированные участки красноватого цвета со склонностью к образованию трещин. Легко развиваются подкожные септические абсцессы, приводя к формированию глубоких некротических язв. Не исключена возможность развития

гангрены конечностей. В легких случаях заболевания имеются лишь сухость кожи и углубление кожных складок. Происходит истончение и размягчение ногтей. В южных районах Африки изменения кожи при квашиоркоре и других формах дистрофии носят более выраженный характер и называются «кожа аллигатора» или «мозаичная кожа».

При квашиоркоре поражается сердечно-сосудистая система. На рентгенограммах обращают внимание малые размеры сердца, по-видимому, за счет выраженной дистрофии, что сопровождается признаками пониженного сердечного выброса крови. Внезапная остановка сердца может явиться причиной смерти. В процесс вовлекаются органы кроветворения. Описывается гипоплазия красного кровяного ростка. Количество ретикулоцитов может снижаться до полного их отсутствия, обусловливая развитие гипопластического криза, проявления которого могут исчезать спонтанно. У всех больных развивается анемия. В моче обычно определяется небольшое количество белка. Часто наблюдается диарея, которая иногда носит интермиттирующий характер. Стул обильный, жидковатый, имеет неприятный внешний вид и запах. Как правило, выявляется стеаторея, которая нередко вызывает подозрение на целиакию или спру. Диарейный криз может быть прелюдией к фатальному исходу и в этих случаях он, как правило, сопровождается гепатомегалией. Всегда выявляются признаки поражения ЦНС. Ребенок обычно заторможен, апатичен, жалобно стонет. Любые, даже самые неприятные манипуляции не вызывают с его стороны сопротивления или плача. Возможно развитие энцефалитоподобных симптомов. Больным присуща повышенная чувствительность к холоду. Несмотря на высокую окружающую температуру, они нуждаются в согревании. В разгар заболевания для ребенка характерна поза плода.

Диагноз. Заболевание диагностируют на основе характерных клинических признаков. Диагноз подтверждается результатами дополнительных исследований, выявляющих значительную гипопротеинемию, снижение содержания сывороточного железа и меди, нарушение функций печени. Характерна макроцитарная гипохромная анемия, стеаторея (содержание общего жира в каловых массах – 30–40%), в печеночном биоптате – жировая дистрофия гепатоцитов. Квашиоркор необходимо дифференцировать от так называемых голодных отеков, которые редко встречаются у детей и не сопровождаются функциональными нарушениями печени.

Лечение. Основой является рациональное вскармливание, в первую очередь достаточное поступление в организм ребенка полноценного белка, что значительно затруднено из-за упорной анорексии. Функциональная недостаточность поджелудочной железы делает неэффективным кормление смесями, приготовленными на коровьем молоке. Главным продуктом питания следует считать обезжиренное сухое молоко в сочетании с равным количеством кальцинированного творога, куда добавляются сахар и хлопковое масло, а также вода до определенного объема. Показано переливание крови в дозе 20 мл на 1 кг массы тела с целью восполнения белковых потерь и восстановления онкотического давления, что приводит к быстрому уменьшению отеков. Перевод на общую диету соответственно возрасту возможен только после исчезновения всех симптомов заболевания и нормализации функции печени и поджелудочной железы. Показателями правильной диетотерапии являются кривая нарастания массы тела и исчезновение стеатореи. В ряде случаев затянувшаяся диарея может быть следствием интолерантности к углеводам, в частности к лактозе, что требует замены углеводов хлопковым маслом, соевой мукой с добавлением метионина. Показаны анаболические стероиды, симптоматические средства. Профилактически назначаются антибиотики широкого спектра действия.

Профилактика. Проведение мероприятий по обеспечению детей грудного возраста правильно скорригированным питанием. В ряде стран Африки дети, находящиеся на грудном вскармливании, дополнительно получают бесплатно сухие адаптированные в соответствии с возрастом смеси.

Прогноз. Без лечения летальность высока, в условиях Африки достигает 30% и более. Полноценная диета быстро дает удовлетворительный эффект.

ПРОТОЗОЙНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Малярия. Это трансмиссивный антропоноз, протекающий в виде периодически повторяющихся лихорадочных приступов, которые сопровождаются развитием анемии и поражением органов ретикулоэндотелиальной системы. Возбудителем является плазмодий малярии (Pl. vivax – 3-дневной, Pl. malariae – 4-дневной и Pl. falciparum – тропической малярии). Источником заражения является больной или паразитоноситель. От человека к человеку передается комарами рода Anopheles. Возможна врожденная малярия, при которой заражение происходит через плаценту или при смешении крови матери и плода в момент родов, а также во время перерезки пуповины. Приступы малярии возникают в связи с массивным делением шизоидов в эритроцитах. Инкубационный период – от 1 до 3 нед, реже дольше. В продромальном периоде отмечаются недомогание, боли в суставах, пояснице, познабливание, головная боль.

Клиническая картина. Характерный симптом заболевания – приступ лихорадки, который начинается с озноба, сменяющегося жаром. Через 8–12 ч на фоне резкой потливости температура падает. В зависимости от вида возбудителя приступы повторяются каждые 3-й и каждый 4-й день; при тропической малярии равномерных чередований приступов нет. Лихорадка нередко постоянная. Во время приступа ощущается разбитость, головная боль, может быть тошнота, рвота, вне приступа – состояние в первое время удовлетворительное. При хроническом течении развивается анемия, дистрофия и даже в период ремиссии отмечается спленомегалия, может быть умеренная гематомегалия с желтушностью кожных покровов и слизистых оболочек.

У детей грудного возраста малярия протекает атипично. Обращает внимание гемолитическая анемия, характерной температурной кривой может не быть, вместо озноба появляются цианоз, похолодание конечностей, иногда наблюдаются судороги, менингеальные явления. Селезенка увеличена до больших размеров. При трансплацентарном заражении дети рождаются недоношенными или незрелыми, с малой массой тела, иногда с желтухой, спленомегалией, заболевание может сопровождаться диспепсией, токсикозом.

Осложнения. Осложнениями малярии являются нефроз, купирующийся под влиянием специфической терапии, цирроз печени, угрожающее жизни поражение ЦНС с развитием психоза, очаговой симптоматики (афазии, моно- и гемиплегии и т. д.), комы, наступающей исподволь или молниеносно, вследствие циркуляторных расстройств, гемоглобинурийная лихорадка (рвота, коликообразные боли в животе, гемоглобинурия, возможна анурия).

Диагноз. Малярию диагностируют на основании клинических проявлений болезни с учетом эпидемического окружения. «Тифозная» форма малярии, сопровождающаяся бредом, поносом или запором, гепатоспленомегалией, требует исключения тифа. Значительно увеличенная во время приступа селезенка может сочетаться с болями в животе, что вызывает подозрение на аппендицит, перитонит. В ряде случаев необходимо также исключить гепатит, гемолитическую желтуху, нефрит. Решающим для диагноза малярии является

обнаружение плазмодиев малярии при исследовании толстой капли и мазков крови с окраской их по методу Романовского – Гимзы. Для ретроспективной диагностики прибегают к серологическим методам (реакции флюоресцирующих антител).

Лечение. Для купирования приступа используют хинолиновые производные (хлорохин, амодиахин). При тропической малярии применяют дараприм только в сочетании с хинином и сульфадимезином. При осложненных формах хлорохин вводят внутривенно очень медленно, при малярийной коме проводят дегидратационную терапию, назначают сердечные средства, внутривенно капельно в течение 10 мин вводят хлорохин (делагил), рассчитывая раствор по 10 мг на 1 кг массы тела, а затем переходят на прием препарата внутрь.

Профилактика. В малярийной местности проводится ежедневный прием хлорохина, амодиахина, бигумаля, хлоридина в дозе, равной $^1/_3-^1/_4$ лечебной. Важное значение имеют борьба с комарами рода Anopheles, проведение мероприятий, направленных на осушение местности и тем самым на ликвидацию зон обитания комаров.

Прогноз. При малярии прогноз неблагоприятный, но при своевременно начатом и правильно проводимом лечении наступает полное выздоровление. Летальность составляет 0,2–0,3% и наблюдается в случаях осложненного или злокачественного течения заболевания (у детей с молниеносной, коматозной или алгидной формами малярии).

Лейшманиозы. Висцеральный лейшманиоз (кала-азар) – трансмиссивная инфекция, вызывается Leishmania donovani. Источником заражения являются животные (собаки, гербиллы и бурундуки, полосатые хомяки, белки, лисы, шакалы), переносчиком – москиты (Phlebotomus). Входными воротами служит кожа в месте укуса насекомого. Распространение возбудителя в организме происходит лимфо- и гематогенным путем. Инкубационный период – в среднем от 20 дней до 3–5 мес, редко – до 2 лет. Болеют преимущественно дети в возрасте от 1 года до 5 лет. В Средиземноморских странах лейшманиозом часто заболевают дети до года, что совпадает с аналогичным заболеванием собак. В нашей стране лейшманиоз встречается в республиках Средней Азии и в Закавказье.

Клиническая картина. Клиника заболевания характеризуется длительной лихорадкой с периодами ремиссий, нарастающей кахексией. Кожа приобретает темный или восковидный оттенок, иногда становится бледной, волосы выпадают, возможны петехиально-геморрагические высыпания, чаще в области нижних конечностей, развивается миокардиодистрофия. Быстро увеличивается селезенка и печень, что сопровождается увеличением объема живота, иногда с появлением венозной сети. Всегда имеют место гипохромная анемия, лейкопения, повышенная СОЭ, нередко агранулоцитоз. Заболевание может иметь острое, подострое или хроническое течение. У детей начало преимущественно острое. Выделяют следующие клинические формы: индийский кала-азар, восточно-африканский и средиземноморский висцеральный лейшманиоз.

Диагноз. Лейшманиоз может быть диагностирован на основании соответствующей клинической картины, характерных лабораторных данных (лейкопения, гипергаммаглобулинемия), с учетом эпидемической обстановки и подтвержден путем выявления лейшманий в пунктате костного мозга, лимфатического узла, печени, селезенки, реже – в мазках крови. При индийском кала-азаре необходим посев крови на среду NNN-агара. Диагностическое значение имеют РСК и формоловый тест.

Лечение. Проводят внутримышечное или внутривенное введение раствора пятивалентной сурьмы с глюконовой кислотой. Назначают такие препа-

раты, как неостибозан, стибозан, солюсурьмин. Наряду с этим проводят общеукрепляющую и десенсибилизирующую терапию, лечение антибиотиками, гемотрансфузиями.

Профилактика. Борьба с природными резервуарами лейшманий и их переносчиками.

Прогноз. В отношении нелеченых форм прогноз очень плохой. При правильной и своевременной терапии возможно полное выздоровление; резистентными к лечению являются восточно-африканские формы лейшманиоза.

Кожный лейшманиоз (пендинская язва, болезнь Боровского). Вызывается Leishmania tropica; источником заражения являются больной человек, собаки, дикие грызуны, переносчиком — москиты рода флеботомус. Инкубационный период — 2—3 мес, редко — 2—5 лет и больше.

Клиническая картина. В нашей стране различают две формы заболевания: сухую (городскую) и мокнущую (сельскую). Сначала на месте укуса москита появляется увеличивающаяся в размере зудящая папула, которая через 3—6 мес переходит в язву с гранулезным основанием, безболезненную, до 10 мм в диаметре и более, покрытую корочкой. Спустя еще несколько месяцев спонтанно наступает излечение, на месте язвы остается тонкий, вдавленный депигментированный рубчик. Отмечаются узелковые утолщения по ходу лимфатических сосудов, регионарный лимфаденит. Мокнущая форма характеризуется большей динамичностью патологического процесса.

Лечение. Терапия при небольшом количестве язв только местная (очистка и обработка их антибиотиками). При множественных кожных очагах поражения лечение такое же, как при висцеральной форме; рекомендуются препараты пятивалентной сурьмы, дигидроэметин, мономицин.

Профилактика. Та же, что при висцеральной форме.

Прогноз. В целом прогноз благоприятный. Без лечения язвы существуют около года.

Амебиаз. Это хроническое безлихорадочное заболевание протозойной этиологии с преимущественным поражением толстого кишечника, но возможным вовлечением в патологический процесс и других органов. Наблюдается преимущественно у детей старшего возраста и взрослых, может быть и у грудных детей. Возбудитель — Entamoeba hystolytica. Источником заражения является больной и цистоноситель. Болезнь передается контактным, водным, пищевым путем; переносчиком болезнетворного начала могут служить мухи и тараканы. Инкубационный период длится от нескольких недель до нескольких месяцев и даже лет.

В просвете кишечника человека амебы находятся в так называемой меньшей форме (minuta forma), попадая в подслизистую оболочку, приобретают большую форму (magna forma), размножаются, выделяют протеолитические ферменты, лизирующие ткани и вызывают тем самым образование абсцессов и язв в кишечной стенке. Эти вегетативные формы быстро погибают во внешней среде. Стойкими являются цисты, содержащиеся в испражнениях больного. Они сохраняются вне человеческого организма 2—4 нед.

Клиническая картина. У детей наблюдается преимущественно кишечная форма амебиоза (амебная дизентерия). Начало болезни постепенное: появляются урчание и схваткообразные боли в животе, тошнота, рвота, жидкий стул 2—3 раза в сутки, иногда чередующийся с запорами. В разгар заболевания стул становится более частым (5—6 раз в сутки), приобретает характерный вид малинового желе (содержит слизь и кровь). Отмечаются тенезмы, болезненность по ходу толстого кишечника, развивается нейтрофильный лейкоцитоз; симптомов интоксикации нет. При хроническом течении появляется дистрофия, анемия. Выделяют легкие, среднетяжелые и тяжелые формы заболевания.

Осложнения. При амебной дизентерии осложнения делятся на кишечные и внекишечные. К первым относятся прободение кишечника с развитием перитонита, рубцовые сужения и непроходимость кишечника, инвагинация и выпадение слизистой оболочки прямой кишки. Самым серьезным внекишечным осложнением является амебный абсцесс печени, проявляющийся высокой лихорадкой с ознобом, напряжением мышц в верхней половине живота справа и болями, отдающими в правое плечо, увеличением размеров печени, иногда желтухой. Реже имеют место абсцессы легких или других органов.

Диагноз. Амебную дизентерию диагностируют на основании анамнеза, характерной клинической картины. Диагноз подтверждается обнаружением в свежих испражнениях вегетативных форм дизентерийных амеб. Иногда прибегают к биологическим пробам, заражая белых крыс, котят, хомяков.

Лечение. Терапия амебиаза включает соответствующую диету, а также химиотерапию, в том числе метронидазол, эметина сульфат, дигидроэметин, ятрен, антибиотики тетрациклинового ряда или комбинацию этих препаратов. При абсцессах печени, амебиазе легких назначается также хлорохин дифосфат. Лечение проводится циклами.

Профилактика. Решающее значение имеют общие санитарные мероприятия, благоустройство населенных мест, борьба с мухами, раннее выявление и санация больных и цистоносителей.

Прогноз. При амебиазе прогноз серьезный и значительно отягощается развитием таких осложнений, как абсцесс печени, перфорация кишечной стенки с развитием перитонита.

ВИРУСНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Желтая лихорадка. Это особо опасное острое инфекционное заболевание, характеризующееся лихорадкой, геморрагическими явлениями, нефропатией, желтухой, подлежащее международной регистрации. Возбудитель — фильтрующийся вирус Viscerophilus tropicus, переносчик — комар Aëdes. Источником инфекции являются дикие животные и больной человек с конца инкубационного периода и в первые 3 дня болезни. Комар распространяет инфекцию с 3—6-го дня после того, как он укусил больного желтой лихорадкой. Из места внедрения (укуса) вирус разносится током крови в различные органы и системы. Инкубационный период от 3 до 6 дней (в среднем 4 дня), иногда удлиняется до 10 дней. Перенесенное заболевание оставляет стойкий иммунитет.

Клиническая картина. Заболевание начинается остро и протекает циклически. Лихорадка с подъемом температуры до высоких цифр сопровождается ознобами, появлением одутловатости и гиперемии лица; развиваются симптомы интоксикации с депрессией, прострацией; отмечаются носовые кровотечения, геморрагические сыпи, кровавая рвота, а также умеренная гепатоспленомегалия, значительная протеинурия, явления миокардиодистрофии с брадикардией, с 4—5-го дня болезни — желтуха. Типичен нейтрофильный лейкоцитоз. Как осложнение изредка выявляются пневмония, паротит, энцефалит.

Диагноз. Желтую лихорадку диагностируют на основании клинической картины с учетом эпидемической обстановки, соответствующих изменений крови и нарастания антител в сыворотке больного. Дополнительным диагностичеким тестом является биологическая проба — заражение мышей кровью или сывороткой больного с последующим выделением вируса из ткани пораженных органов, а также pH вируса, РСК и РТГА.

Лечение. Симптоматическое. Необходимы строгий постельный режим, полноценная, легкоусвояемая диета, дезинтоксикационная терапия, включая

обильное питье, а наряду с этим сердечные средства и антибиотики с целью предупреждения вторичных инфекций.

Профилактика. Проведение международных и государственных мер защиты, в том числе вакцинации населения каждые 4 года штаммами Дакар и 17-д. Планомерная борьба с комарами – переносчиками болезни, выявление и изоляция больных в специально оборудованные стационары.

Прогноз. Серьезный. Летальность составляет 5–10%, в период эпидемий – 20%; больные, дожившие до 12-го дня заболевания, обычно выздоравливают.

Лихорадка денге. Острое инфекционное трансмиссивное заболевание, вызываемое вирусом из группы арбовирусов В. Резервуаром инфекционного начала являются обезьяны и больной человек за 6–18 ч до начала болезни и в первые 3 дня болезни. Переносчики вируса – комары Aëdes, распространяющие инфекцию спустя 8–14 дней с момента укуса ими больного человека и затем в течение всей их жизни (3–4 мес). Инкубационный период может длиться от 2 до 15 дней, чаще 5–8 дней.

Клиническая картина. Во время короткого продромального периода (6–12 ч) нарушается самочувствие больного. Болезнь начинается остро, с озноба, общей резкой слабости («свинцовая накидка на плечах»), высокой лихорадки, головной боли, а также болей в крестце, конечностях, что своеобразно изменяет походку («походка денди»). Лицо становится багровым и отечным, появляются симптомы угнетения ЦНС вплоть до полной прострации. На коже появляется пятнисто-папулезная сыпь с тенденцией к слиянию. Отмечаются шейный лимфаденит, умеренная гепатомегалия. Температурная кривая двугорбого типа, первый, наиболее высокий, подъем ее приходится на 2–4-й день болезни. Выявляются лейкопения, нейтропения, лимфоцитоз, повышается содержание мочевины и трансфераз в периферической крови больного.

У детей младшего и среднего возраста может отмечаться особенно тяжелая геморрагическая форма заболевания, дающая высокую летальность (до 50–60%). Редко развиваются такие осложнения, как тромбофлебиты, слабость аккомодации, паралич ресничных мышц, отит, паротит, пневмония.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Лихорадку денге диагностируют на основании типичных клинических проявлений болезни с учетом эпидемического окружения. Диагноз подтверждается биологической пробой (выделением вируса из крови больного в первые 48 ч болезни с последующим заражением мышей). В качестве дополнительных диагностических тестов используют РН вируса, РСК и РТГА.

Заболевание дифференцируют от гриппа, детских сыпных инфекций, лихорадки паппатачи. В отличие от лихорадки денге при гриппе имеются катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей и отсутствует связь с сезонным вылетом комаров. Для кори характерны продромальный период и пятна Бельского–Филатова–Коплика, для скарлатины – явления ангины и нейтрофильный лейкоцитоз.

Лечение. Терапия симптоматическая. Необходимы меры, устраняющие интоксикацию, целесообразно использовать интерферон.

Профилактика. Проводятся мероприятия по борьбе с комарами. Использование вакцины Сейбина и Шлезингера дает лишь кратковременный эффект.

Прогноз. Иммунитет после перенесенного заболевания не стойкий.

Лихорадка Паппатачи (москитная лихорадка, трехдневная лихорадка). Это острое вирусное трансмиссивное заболевание, передающееся от человека человеку через укус москитов Phlebotomus pappatasii, Phl. sergenti, Phl. caucasicus. Вирус обнаруживается в крови больного за сутки до начала заболевания

и еще 2 дня спустя. Инкубационный период — 2—9 дней, в среднем — 3—4 дня.

Клиническая картина. Начало заболевания внезапное, бурное, появляются лихорадка, признаки интоксикации, головная боль, боль при движении глазных яблок, светобоязнь, миалгии и мышечная слабость. Характерна треугольная инъекция сосудов наружных участков склер (симптом Пика), отмечаются конъюнктивит, болезненность при надавливании на глазные яблоки и поднимании верхнего века (симптом Тауссига). Лицо становится пастозным, багрово-красным, могут появляться экзантемы, выражена брадикардия, имеет место лейко- и нейтропения, эозинофилия. Лихорадочный период продолжается 3 дня, редко больше, в 3—5% случаев к концу 1-й недели наблюдается рецидив заболевания.

Диагноз. Диагноз затруднителен у детей раннего возраста и устанавливается у них только после типичного падения температуры с учетом эпидемического окружения. Он может быть подтвержден обнаружением вируса в крови. В дифференциально-диагностических целях необходимо исключить малярию.

Лечение. Терапия симптоматическая, обязательно проведение дезинтоксикационного лечения.

Профилактика. Проводятся меры по уничтожению москитов и ограждению детей от их укусов. Возможна вакцинация населения.

Прогноз. Благоприятный. Большинство лиц (80%), перенесших заболевание, приобретает стойкий иммунитет.

ГЕЛЬМИНТОЗЫ

Вухереriоз. Это трансмиссивный антропоноз, представляющий собой одну из клинических форм филяриоза; вызывается гельминтом Wuchereria bancrafti. Источник заражения — больной человек, домашние животные, обезьяны, промежуточные хозяева — комары. В результате укуса зараженного комара вухерерии с током крови заносятся в лимфатическую систему, являющуюся местом обитания половозрелых особей. Вновь рожденные микрофилярии попадают оттуда в русло крови и заносятся в органы. Их половая зрелость наступает через 3—18 мес.

Клиническая картина. Инкубационный период — 3—8 мес. Выделяют 3 стадии заболевания. В I стадии появляются лихорадка, аллергические высыпания на коже, увеличение лимфатических узлов, эозинофилия, инфильтраты в легких, бронхиальная астма. Во II стадии развиваются лимфангиты, орхит, фуникулит, гидроцеле. Варикозное расширение лимфатических сосудов может осложниться разрывом их с явлениями хилурии, хилезных плевритов и асцита, хилезной диареи. Присоединение вторичной инфекции приводит иногда к эмпиеме плевры, перитониту. Третья стадия характеризуется элефантизмом конечностей, половых органов, различных частей тела, а также присоединением микробной флоры и лихорадочным синдромом.

Диагноз. Вухереriоз диагностируют на основании клинико-эпидемиологических данных. Во II и III стадиях заболевания его можно подтвердить обнаружением личинок в периферической крови больного. Имеет значение внутрикожная аллергическая проба, РСК и реакция преципитации с антигеном из филярий собак.

Лечение. Назначают диэтилкарбамазин из расчета 0,006 г на 1 кг массы тела ребенка в сутки.

Прогноз серьезный.

Профилактика. Организация борьбы с комарами, плановое выявление и лечение больных.

Лоаоз. Это наиболее значимая для детей разновидность филяриозов; встречается в Западной Африке. Лоаоз – трансмиссивный антропоноз. Возбудитель – гельминт loa-loa длиной 3–4 см, обитающий в подкожной клетчатке и серозных полостях человека и обезьяны. Промежуточный хозяин – слепни рода Chrysaps. Попадая в кожу здорового человека, личинки через 6–18 ч становятся половозрелыми.

Клиническая картина. Течение заболевания длительное. Присутствие гельминтов в организме сопровождается аллергическими реакциями и эозинофилией. Продвижение взрослых особей в подкожной клетчатке приводит к образованию ограниченных участков преходящего припухания мягких тканей. Возможны абсцессы в мышцах, поражение глаз, нарушения мочеиспускания и другие симптомы, обусловленные инвазией паразитов.

Диагноз. При подозрении на лоаоз диагноз подтверждается обнаружением личинок в толстой капле крови. Используют также внутрикожные аллергические пробы, РСК.

Лечение. Назначают дитразин по 0,002 г на 1 кг массы тела больного 3 раза в день в течение 2–3 нед.

Профилактика. Борьба со слепнями.

Прогноз. Благоприятный. С помощью правильно проводимой терапии можно добиться полного излечения.

Шистозоматоз (бильгарциоз). Это гельминтоз, вызываемый несколькими видами трематод рода Schistosoma Weinland. Гельминты паразитируют в сосудах портальной и мезентериальной систем, где самки откладывают яйца, которые, проникая через стенки кровеносных сосудов в мочевой пузырь и кишечник, выделяются с мочой и калом. Промежуточным хозяином являются моллюски рода Bulinus, Physopsis, Planorbis, в теле которых происходит сложный цикл развития и размножения личинок, выходящих затем в воду в виде церкариев. Последние внедряются в тело людей или обезьян, в организме которых они превращаются в половозрелые особи. Самки откладывают яйца в венах подслизистой оболочки органов малого таза и кишечника. По мере миграции яйца дозревают и через 2–3 мес после заражения выходят во внешнюю среду, содержа подвижного мирацидия. Инвазия происходит в пораженных водоемах, среди прибрежной растительности, где имеются инвазированные моллюски, или при питье зараженной воды.

В основе общих проявлений гельминтоза лежат токсико-аллергические реакции, возникающие в результате воздействия на организм человека продуктов обмена и распада паразитов, а также ферментов, выделяемых мирацидиями, церкариями, шистозомулами.

Выделяют шистозоматоз мочеполовых органов (возбудитель – S. haematobium), кишечный, вызываемый S. mansoni, и японский с доминирующим поражением пищеварительного тракта (возбудитель – S. japonicum).

Клиническая картина. Внедрение церкария в кожу сравнивают с уколом иглой, что сопровождается появлением папулезной или пустулезной сыпи, исчезающей через 2–3 дня. Через 1–7 дней от момента заражения общее состояние ухудшается, появляются симптомы аллергии. Больные жалуются на головную боль, слабость, боли в спине, суставах. Отмечаются анорексия, лихорадка с ознобами и потливостью, уртикарная сыпь, эозильные инфильтраты в легких, увеличение печени и селезенки, что сопровождается лейкоцитозом, эозинофилией, нарастанием СОЭ. Через 6–8 нед или позднее, когда зрелые особи длиной в 1–2 см проникают в вены мочевого пузыря или брыжеечные вены, присоединяются местные симптомы. При мочеполовом шистозоматозе развиваются признаки хронического цистита в виде гематурии, дизурии, к которым в случаях поражения мочеточников и почек присоединяются боли в пояснице. Гематурия чаще терминальная в виде не-

скольких капель крови, реже тотальная. Течение заболевания длительное, хроническое, развитие фиброзных изменений слизистой оболочки мочевого пузыря приводит к ослаблению или полному исчезновению гематурии.

Кишечный шистозоматоз Мэнсона протекает с слизисто-кровавым поносом (гемоколитом), явлениями проктосигмоидита, общей интоксикации. Острота процесса стихает через 1—2 нед, а затем наблюдаются рецидивы. Через несколько лет, когда дети вырастают, при любой форме заболевания наступает поздний период хронического шистоматоза. Он характеризуется пролиферативными процессами, обызвествлением стенок мочевого пузыря, поражением половых органов, полипозом и стриктурами кишечника, развитием осложнений в виде хронического гепатита и цирроза печени, тромбоза воротной вены, сосудов легких, мозга и других; возможен рак мочевого пузыря.

Диагноз. Шистозоматоз диагностируют на основании клинических данных и в соответствии с разновидностью заболевания — на основе обнаружения в моче мирацидий с шипом на конце или в кале мирацидий с шипом сбоку. С целью уточнения диагноза при мочеполовом шистозоматозе проводят урографию, цистоскопию с эндовезикальной биопсией для исследования слизистой оболочки на наличие яиц гельминтов. При кишечном шистозоматозе проводят ректороманоскопию. Имеют значение иммунологические пробы (РСК, реакция агглютинации с антигеном из шистосом и др.).

Лечение. Терапия шистозоматоза проводится амбильгаром из расчета 25—35 мг/кг в сутки в течение 5—7 дней, а также препаратами трехвалентной сурьмы (винносурьмянокалиевая соль, фуадин, мирацил, антиомалин, астибан).

Профилактика. В эндемических районах проводятся гидротехнические мероприятия, направленные на борьбу с моллюсками, санитарное благоустройство населенных пунктов. Большое значение имеют санитарно-просветительная работа и массовое обследование населения, плановое бесплатное лечение больных.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие 3
Введение 4

РАЗДЕЛ I. **ПРОПЕДЕВТИКА**

Глава I. **История педиатрии.** *Морисенко Г. П.* 6
Глава II. **Основные принципы организации лечебно-профилактической помощи детям.** *Андреева Е. И.* 13
Глава III. **Периоды детского возраста. Роль возрастного фактора в патологии ребенка.** *Исаева Л. А.* 22
Глава IV. **Общие принципы обследования и ухода за ребенком.** *Исаева Л. А.* 27
Глава V. **Оценка состояния ребенка в связи с возрастными особенностями органа и систем** 31
Нервно-психическое развитие и органы чувств. *Исаева Л. А.* . . . 31
Физическое развитие. Акселерация. *Исаева Л. А.* 37
Эндокринная система. *Карташова В. И.* 40
Кожа, подкожная клетчатка, лимфатические узлы. *Исаева Л. А.* 43
Кожа и подкожная клетчатка 43
Лимфатические узлы 47
Костная и мышечная системы. *Исаева Л. А.* 49
Костная система 49
Мышечная система 54
Дыхательная система. *Исаева Л. А.* 55
Сердечно-сосудистая система. *Баженова Л. К.* 62
Особенности кроветворения и крови у детей. *Зиновьева Г. А.* 69
Система пищеварения и органы брюшной полости. *Белоусова М. А.* 74
Мочеполовая система. *Карташова В. И.* 82

Глава VI. **Особенности обмена веществ и иммунологической защиты в детском возрасте.** *Карташова В. И., Морисенко Г. П.* 87

Глава VII. **Питание здорового ребенка.** *Исаева Л. А., Степанова Р. А.* 99
Вскармливание здорового ребенка первого года жизни 99
Питание детей старше года 110

РАЗДЕЛ II. **ПАТОЛОГИЯ РАННЕГО ВОЗРАСТА**

Глава VIII. **Недоношенные дети.** *Степанова Р. А.* 113
Глава IX. **Болезни новорожденных.** *Исаева Л. А., Степанова Р. А.* 118
Асфиксия 118
Родовая травма центральной нервной системы 120
Родовые повреждения спинного мозга 125
Родовая травма мягких тканей и костей 125
Профилактика асфиксии и родовых травм 128
Гемолитическая болезнь новорожденных 128
Инфекционные заболевания новорожденных 136
Локализованные гнойно-воспалительные заболевания 136
Сепсис новорожденных 140
Внутриутробные инфекции, специфичные для перинатального периода 143

Цитомегалия 144
Простой герпес 144
Токсоплазмоз 145
Листериоз 146
Микоплазменная инфекция 147
Врожденный сифилис 147
Профилактика инфекционных заболеваний новорожденных . . . 148
Неинфекционные заболевания новорожденных 148
Врожденные заболевания кожи и подкожной жировой клетчатки 148
Приобретенные неинфекционные заболевания кожи и пупка . . . 150
Неинфекционные заболевания органов дыхания 151
Геморрагическая болезнь новорожденных 154
Пилоростеноз 155
Пилороспазм 156

Глава X. **Аномалии конституции или диатезы.** *Баженова Л. К.* 157

Экссудативно-катаральный (аллергический) диатез 158
Лимфатико-гипопластический диатез 160
Нервно-артритический диатез 163
Лечение диатезов 165
Профилактика диатезов 167

Глава XI. **Дистрофии.** *Баженова Л. К.* 168

Глава XII. **Анемии.** *Баженова Л. К.* 175

Железодефицитные анемии 176
Витаминодефицитные анемии 183
Белководефицитные анемии 184
Гипо- и апластические врожденные и приобретенные анемии . . . 185
Гемолитические анемии 187
Постгеморрагические анемии 188

Глава XIII. **Рахит.** *Баженова Л. К.* 189

Рахит 189
Спазмофилия 200
Гипервитаминоз D 203

РАЗДЕЛ III. **ПАТОЛОГИЯ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА**

Глава XIV. **Заболевания системы дыхания** 208
Острая пневмония. *Баженова Л. К.* 208
Затяжная пневмония. *Баяндина Г. Н.* 223
Хроническая пневмония. *Исаева Л. А., Морисенко Г. П.* 228
Бронхиальная астма. *Исаева Л. А., Морисенко Г. П.* 236

Глава XV. **Туберкулез.** *Исаева Л. А.* 246

Туберкулезная интоксикация у детей и подростков 248
Туберкулез органов дыхания 249
Туберкулез других органов и систем 253
Диагностика, лечение и профилактика туберкулеза 255

Глава XVI. **Заболевания сердечно-сосудистой системы** 259

Ревматизм. *Исаева Л. А.* 259
Неревматический кардит. *Шишов А. Я.* 267
Инфекционный эндокардит. *Шишов А. Я.* 274
Перикардит. *Баженова Л. К.* 278
Пролапс митрального клапана. *Баженова Л. К.* 282
Врожденные пороки сердца. *Баженова Л. К., Шахбазян И. Е.* . . . 283
Врожденные пороки с переполнением малого круга кровообращения 284
Врожденные пороки с обеднением малого круга кровообращения 287
Пороки с нормальным легочным кровообращением 288

Течение, диагностика, лечение и профилактика врожденных пороков сердца . . . 289
Сосудистые дистонии. *Баженова Л. К.* . . . 291

Глава XVII. **Диффузные болезни соединительной ткани.** *Исаева Л. А.* 294
Системная красная волчанка . . . 294
Системная склеродермия . . . 305
Дерматомиозит . . . 312

Глава XVIII. **Ревматоидный артрит.** *Шахбазян И. Е.* . . . 321

Глава XIX. **Системные васкулиты.** *Лыскина Г. А.* . . . 330
Геморрагический васкулит . . . 331
Узелковый периартериит . . . 336
Аортоартериит . . . 343
Гранулематоз Вегенера . . . 346
Слизисто-кожный лимфатический синдром . . . 349
Молниеносная пурпура . . . 350
Профилактика системных васкулитов . . . 351

Глава XX. **Болезни крови.** *Зиновьева Г. А.* . . . 351
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура . . . 352
Тромбастения Гланцмана . . . 357
Болезнь Виллебранда . . . 357
Гемофилия . . . 358
Острый лейкоз . . . 361

Глава XXI. **Заболевании органов пищеварения** . . . 369

Заболевания желудка и двенадцатиперстной кишки . . . 369
Острый гастрит. *Зернов Н. Г.* . . . 369
Хронический гастрит. *Зернов Н. Г.* . . . 371
Дуоденит. *Зернов Н. Г.* . . . 373
Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки. *Белоусова М. А.* . . . 374
Лечение и профилактика хронических заболеваний желудка и двенадцатиперстной кишки. *Белоусова М. А.* . . . 378
Заболевания тонкого и толстого кишечника. *Белоусова М. А.* . . . 379
Хронический энтероколит . . . 380
Болезнь Крона . . . 381
Врожденные энзимопатии . . . 381
Хронические небактериальные колиты . . . 382
Хронический постинфекционный колит . . . 382
Неспецифический язвенный колит . . . 383
Лечение заболеваний тонкого и толстого кишечника . . . 384
Заболевания желчевыводящей системы. *Белоусова М. А.* . . . 386
Дискинезии . . . 387
Аномалии развития . . . 388
Воспалительные заболевания желчного пузыря и желчных путей 389
Острый холецистит . . . 390
Хронический холецистит . . . 391
Хронический калькулезный холецистит . . . 393
Паразитарные заболевания . . . 393
Лечение заболеваний желчевыводящей системы . . . 394
Хронический гепатит. *Исаева Л. А.*, Новгородский Н. Н. . . . 396

Заболевания поджелудочной железы. *Белоусова М. А.* . . . 405
Панкреатит . . . 405
Острый панкреатит . . . 406
Хронический панкреатит . . . 408
Кистофиброз поджелудочной железы . . . 412
Гельминтозы и лямблиоз. *Белоусова М. А.* . . . 414

Глава XXII. **Заболевания почек и мочевыводящих путей.** *Карташова В. И.* 418
Мочевая инфекция 420
Приобретенные первичные гломерулопатии 427
Наследственные нефропатии 440

Глава XXIII. **Заболевания эндокринной системы.** *Мартынова М. И.* 442
Сахарный диабет 442
Гипотиреоз 453
Диффузный токсический зоб 457

Глава XXIV. **Гинекологические заболевания детей и подростков.** *Кузнецова М. Н.* 461
Анатомо-физиологические особенности репродуктивной системы у девочек и девушек 463
Основные гинекологические заболевания периода детства и полового созревания 467
Пороки развития половых органов 476
Опухоли и опухолевидные образования 478

РАЗДЕЛ IV. **ОСТРЫЕ ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

Глава XXV. **Острые детские инфекционные заболевания** 481
Острые респираторные вирусные инфекции. *Родов М. Н.* 482
Корь. *Чирешкина Н. М.* 488
Краснуха. *Чирешкина Н. М.* 497
Ветряная оспа. *Чирешкина Н. М.* 500
Эпидемический паротит. *Чирешкина Н. М.* 503
Коклюш. *Чирешкина Н. М.* 507
Паракоклюш. *Чирешкина Н. М.* 513
Скарлатина. *Чирешкина Н. М.* 514
Дифтерия. *Чирешкина Н. М.* 522
Инфекционный мононуклеоз. *Чирешкина Н. М.* 533
Менингококковая инфекция. *Лыскина Г. А.* 540
Острый вирусный гепатит. *Исаева Л. А.*, *Новгородский Н. Н.* . . . 547
Острые кишечные инфекции. *Чирешкина Н. М.* 557
Полиомиелит. *Карташова В. И.* 569

Глава XXVI. **Болезни жарких стран.** *Карташова В. И.*, *Иванов О. Ф.* 576
Авитаминозы и расстройства питания 577
Протозойные заболевания 581
Вирусные заболевания 584
Гельминтозы 586

Людмила Александровна Исаева, Лина Карловна Баженова, Вера Ивановна Карташова и др.

ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ

Редактор *В. Ф. Учайкин.* Редакторы издательства *И. Н. Кононова, М. Г. Фомина*
Художественный редактор *О. А. Четверикова*
Технический редактор *З. А. Романова.* Корректор *Н. П. Фокина*

ИБ № 4269

Сдано в набор 18.06.85. Подписано к печати 12.01.87. Т-01325. Формат бумаги 70 × 100¹/₁₆. Бумага офсетная № 1. Гарнитура таймс. Печать офсет. Усл. печ. л. 49,40. Усл. кр.-отт. 101,40. Уч.-изд. л. 57,35. Тираж 150 000 экз. (2-ой з-д 75 001 — 150 000). Заказ 721. Цена 2 р. 40 к.

Ордена Трудового Красного Знамени издательство «Медицина» 103062 Москва, Петроверигский пер., 6/8

Ордена Октябрьской Революции, ордена Трудового Красного Знамени Ленинградское производственно-техническое объединение «Печатный Двор» имени А. М. Горького Союзполиграфпрома при Государственном комитете СССР по делам издательств, полиграфии и книжной торговли. 197136, Ленинград, П-136, Чкаловский пр., 15.

К стр. III



Рис. 1. Новорожденный.



Рис. 2. Ребенок 3 мес. Хорошо держит голову, фиксирует взгляд.

К стр. IV



Рис. 3. Ребенок 6 мес. Хорошо сидит, интересуется окружающим.



Рис. 4. Ребенок 9 мес. Стоит с поддержкой. Стремится к общению.

К стр. 14



Рис. 5. Ребенок 1 лет. Симптомы...

К стр. 114



Рис. 14. Недокормленный ребенок. Конечности истощены, руки разведены в локтевых суставах, голова запрокинута. Подкожный жировой слой не ...ется, кожные складки истончены, кожа дряблая.



Рис. 85. Осмотр недоношенного ребенка в кювезе.

К гл. XII



К гл. XI

Рис. 86. Ушиб грудного спинного мозга. Большой кровоизлияние в области шейного утолщения спинного мозга.

К стр. 331



Рис. 19. Симметричная бо... ...ражения. Вид ... ...ребенка.

К стр. 103



Рис. 21. Светотерапия в кр... ...вых при гемолитической бо... ...новорожденных.

К стр. 339



Рис. 22. Облучение ... ...биринового «БЖ-60» ... ...гемолитической болезни но... ...ребенка.

К стр. 136, 137

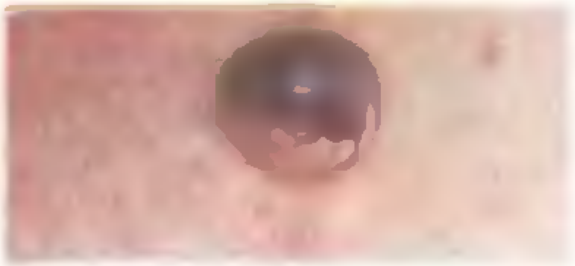


Рис. 23. Гиперемия и отечность пупочного кольца при омфалите. Рана с широким дном, покрыта гнойным отделяемым.

Рис. 24. Отечные, гиперемированные веки у больного гнойным конъюнктивитом. Гнойное отделяемое из правого глаза

Рис. 28. Опрелость с инфицированием. Гиперемия кожи, ягодиц, бедер и мошонки, папулезные элементы и эрозии вокруг ануса.





К стр. 138



Рис. 26. Ярко-красная сыпь на лице, ушных раковинах и конечностях при токсической эритеме новорожденных.



31



34



43



33

К стр. 159

Рис. 31. Гиперемия, инфильтрация, шелушение кожи щек при экссудативно-катаральном диатезе.

К стр. 192

Рис. 33. О-образное искривление ног у ребенка 1 год с остаточными проявлениями рахита.

К стр. 192

Рис. 34. Рахитическая деформация черепа (квадратная голова, запавшая переносица) у ребенка одного года.

К стр. 233

Рис. 43. Эндоскопическая картина при гнойном эндобронхите.

К стр. 287



Рис. 50. Врожденный порок сердца синего типа (тетрада Фалло) у больной 14 лет. Цианоз кожи и слизистых оболочек.

К стр. 287



Рис. 52. Эритематозные эрозии с отеком и инфильтрацией на лице при системной красной волчанке. Патогистологически очаги Хейтца. А-порядок.

К стр. 287



Рис. 51. Деформация концевых фаланг, акроцианоз (барабанные палочки) у той же больной, что на рис. 50.

К стр. 297



Рис. 53. Хронические дискоидные изменения на туловище у больной системной красной волчанкой.

К стр. 297



Рис. 54. Тромбоваскулит с инфарктами ногтевого ложа при системной красной волчанке.

К стр. 297



Рис. 55. Капиллярит ногтевых валиков пальцев при системной красной волчанке.

К стр. 267



К стр. 303



Рис. 86. Диффузная инфильтрация, проявляющаяся волчаночной диффузной эритематозной сыпью на лице при системной красной волчанке.

Рис. 96. Симметричные язвы и эрозии трофического генеза с воспалительной инфильтрацией при гипертонии при системной красной волчанке.

К стр. 304



Рис. 99. Пузырьки и кожа в месте себорейного ожога при склеродермии.

Рис. 100. Гипертрофия мышц и уменьшение подкожной клетчатки при липодистрофии.



К стр. 306





Рис. 61. Застывшее выражение лица при склеродермии. Широко открытые как бы испуганные глаза с оголенными веками. Плотный отек кистей со стойкими контрактурами.

Рис. 62. Диффузное симметричное поражение кожи и подлежащих тканей при системной склеродермии. Участки поверхностной трофики и рубцовые изменения. Блеск кожи с оттенком [illegible]

К стр. 314





Рис. 63. Периорбитальный [illegible] отек, диспластические [illegible] при склеродермии.

Рис. 63. Деформация [illegible] при [illegible]







Рис. 70. Генерализованное поражение суставов при хвенильном ревматоидном артрите. Дистрофия

Рис. 71. Типичные симметричные поражения межфаланговых суставов кисти рук [illegible] ювенильным ревматоидным артритом.

К стр. 332



К стр. 337



Рис. 73. Пятнисто-папулезная геморрагическая симметрично расположенная сыпь на нижних конечностях при геморрагическом васкулите.

Рис. 74. Дрожащее шествие. Локальные отеки при узелковом периартериите.

К стр. 337



Рис. 75. Мумификация IV пальца левой кисти, ампутация концевых фаланг II пальца правой кисти, цианотичность и сетчатое пятно при узелковом периартериите.

К стр. 350

К стр. 353





Рис. 78. Молниеносная пурпура у ребенка 2 лет. Дистальная гангрена

Рис. 79. Геморрагическая инфильтрация кожи и геморрагический синдром при остром лейкозе

К стр. 351

К стр. 354

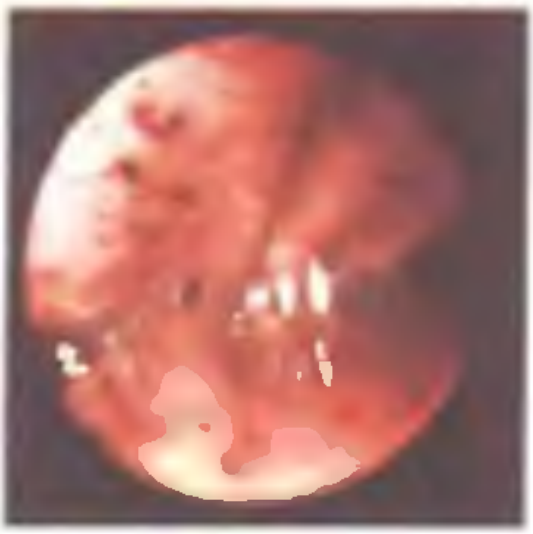




Рис. 80. Эндоскопическая картина при хроническом гастрите. Подслизистое кровоизлияние и эрозия

Рис. 81. Эндоскопическая картина при хроническом гастрите. Гиперемия и отек слизистой оболочки. Эрозии на фоне диффузной инфильтрации

К стр. 441

К стр. 442



Рис. 86. Сухой ихтиоз. Врожденная ихтиозиформная эритродермия. Фенилкетонурия у ребенка 1 года.



Рис. 98. Цветная [illegible] сыпь на лице и туловище на 4-й день после начала приема ацетилсалициловой кислоты.



Рис. 99. Полиморфная сыпь: эритематозные элементы, с образованием корочек при исчезании сыпи.

К стр. 304

К стр. 507



Рис. 100. Мультиформная сыпь в паховых складках, кистях, локтевых сгибах при скарлатине.

К стр. 508



Рис. 101. «Малиновый» (бессочковый) язык при скарлатине

К стр. 392



Рис. 104. Малигнизированная эритема. Множественная, инфильтративная форма. Типичная мелкопятнистая сыпь.



К стр. 579

Рис. 105. Беловатые отеки и трофические язвы при квашиоркоре.