

---

# **ОСНОВЫ ДИАГНОСТИКИ В ПЕДИАТРИИ**

---



# **ОСНОВЫ ДИАГНОСТИКИ В ПЕДИАТРИИ**

*Допущено Министерством образования  
Республики Беларусь в качестве учебного пособия  
для студентов учреждений высшего образования  
по специальности «Медико-диагностическое дело»*

Под редакцией *Н. А. Максимовича*

Минск  
«Адукацыя і выхаванне»  
2013

УДК 616-053.2-07(075.8)

ББК 57.3я73

О-75



0000079546

Авторы: д-р мед. наук, доц. *Н. А. Максимович*, канд. мед. наук, доц. *С. И. Байгот*, канд. мед. наук, доц. *Т. И. Ровбуць*, канд. мед. наук, доц. *З. В. Сорокопыт*, канд. мед. наук, ассистент *Н. М. Тихон*, ассистент *И. В. Парфёнова*

Рецензенты: кафедра педиатрии Витебского государственного медицинского университета (заведующий кафедрой, профессор, доктор медицинских наук *И. М. Лысенко*); профессор 2-й кафедры детских болезней Белорусского государственного медицинского университета, доктор медицинских наук *В. А. Кувшинников*

322763



О-75 **Основы диагностики в педиатрии : учеб. пособие / Н. А. Максимович [и др.] ; под ред. Н. А. Максимовича. — Минск : Адукацыя і выхаванне, 2013. — 376 с. ISBN 978-985-471-642-8.**

Даны основы клинической, лабораторной и инструментальной диагностики наиболее распространённой патологии у детей раннего и старшего возраста. Кратко изложены сведения по истории педиатрии, вскармливанию детей раннего возраста, анатомо-физиологическим особенностям развития органов и систем, комплексной оценке состояния здоровья ребёнка, а также представлена информация об организации оказания стационарной, амбулаторно-поликлинической и неотложной помощи детям в Республике Беларусь.

Предназначено для студентов медико-диагностического факультета медицинских учреждений высшего образования, врачей диагностических отделений и врачей общей практики.

УДК 616-053.2-07(075.8)

ББК 57.3я73

ISBN 978-985-471-642-8

© Оформление. РУП «Издательство «Адукацыя і выхаванне», 2013

# ОГЛАВЛЕНИЕ

ПРЕДИСЛОВИЕ .....	5
СОКРАЩЕНИЯ .....	7
<b>ГЛАВА 1. ВВЕДЕНИЕ В ПЕДИАТРИЮ .....</b>	<b>9</b>
1.1. История развития педиатрии в Республике Беларусь .....	9
1.2. Организация оказания лечебно-профилактической помощи детскому населению Республики Беларусь ....	12
1.3. Периоды детского возраста и их клиническая характеристика.....	24
1.4. Физическое развитие детей .....	29
1.5. Половое развитие детей .....	32
1.6. Нервно-психическое развитие детей раннего возраста. ....	34
1.7. Комплексная оценка состояния здоровья ребёнка .....	50
1.8. Рациональное питание детей грудного возраста .....	53
<b>ГЛАВА 2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАТОЛОГИИ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА .....</b>	<b>67</b>
2.1. Аномалии конституции .....	67
2.2. Рахит. Спазмофилия. Гипервитаминоз D.....	79
2.3. Хронические расстройства питания .....	93
2.4. Синдром нарушенного всасывания.....	106
2.5. Анемии .....	119
<b>ГЛАВА 3. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО И СТАРШЕГО ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА.....</b>	<b>143</b>
3.1. Острые заболевания органов дыхания .....	143
3.2. Хронические заболевания органов дыхания.....	171
3.3. Аллергические заболевания .....	188
3.4. Врождённые пороки сердца.....	211
3.5. Артериальные гипертензии .....	227
3.6. Неревматические кардиты .....	232
3.7. Острая ревматическая лихорадка .....	236
3.8. Заболевания почек .....	248
3.9. Хронические заболевания желудка и двенадцатиперстной кишки.....	265

3.10. Заболевания желчевыделительной системы и поджелудочной железы .....	279
3.11. Геморрагические диатезы .....	291
3.12. Острые лейкозы .....	308
<b>ГЛАВА 4. ДИАГНОСТИКА И ОКАЗАНИЕ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НЕОТЛОЖНЫХ СОСТОЯНИЯХ .....</b>	<b>320</b>
4.1. Общие принципы оказания неотложной медицинской помощи детям.....	320
4.2. Анафилактический шок.....	321
4.3. Обструктивный синдром .....	322
4.4. Судорожный синдром .....	328
4.5. Лихорадка.....	331
4.6. Острая почечная недостаточность .....	334
4.7. Сердечно-сосудистая недостаточность .....	340
<b>ПРИЛОЖЕНИЯ .....</b>	<b>343</b>
<b>Список использованных источников .....</b>	<b>374</b>

Что требуется от медицины? Совсем «немного»: правильная диагностика и хорошее лечение.

*Н. Амосов*

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Важнейшей составной частью врачебной деятельности является диагностика. Успешное лечение ребёнка, страдающего каким-либо заболеванием, невозможно без своевременной постановки диагноза. Диагностика включает диагностические методы и технику исследования, процесс постановки диагноза, основанный на анализе и синтезе всех данных, полученных при обследовании пациента. Наряду с основными диагностическими методами (сбор жалоб, анамнестических данных, объективное исследование — осмотр, пальпация, перкуссия и аускультация) большое значение имеют инструментальные и лабораторные методы обследования ребёнка. Применение указанных диагностических методов в педиатрической практике имеет ряд существенных особенностей, учёт которых обязателен для получения правильной информации о состоянии ребёнка, возникновении, развитии и прогнозе исхода заболевания. Ранняя диагностика и лечение заболевания в период формирования и развития ребёнка — основная задача педиатрии, так как это способствует формированию здоровой нации. Оценка правильного развития функциональных систем ребёнка на этапах раннего и старшего детства входит в задачи преподавания педиатрии студентам по специальности «Медико-диагностическое дело». Без знания основ педиатрии невозможен современный диагностический процесс.

Пособие состоит из четырёх глав, включающих вопросы истории педиатрии, организации оказания стационарной и амбулаторно-поликлинической помощи детям в Республике Беларусь, комплексной оценки состояния здоровья ребёнка (глава 1); наиболее распространённой патологии раннего детства (глава 2); заболевания детей старшего возраста (глава 3); организации оказания лечебной помощи при неотложных состояниях (глава 4), пропедевтики детских болезней (главы 1—3), и приложения.

Параграфы первой, второй и третьей глав: «История развития педиатрии в Республике Беларусь», «Анемии», «Врож-

дённые пороки сердца», «Артериальные гипертензии», «Не-ревматические кардиты», «Острая ревматическая лихорадка», «Заболевания почек», «Геморрагические диатезы», «Острые лейкозы» написаны докт. мед. наук, доц. Н. А. Максимо-вичем; параграфы первой, второй и третьей глав: «Рацио-нальное питание детей грудного возраста», «Хронические расстройства питания», «Синдром нарушенного всасывания», «Хронические заболевания желудка и двенадцатиперстной кишки», «Заболевания желчевыделительной системы и под-желудочной железы» — канд. мед. наук, доц. С. И. Бай-гот; параграфы первой, второй глав: «Организация оказания лечебно-профилактической помощи детскому населению Ре-спублики Беларусь», «Комплексная оценка состояния здо-ровья ребёнка», «Аномалии конституции», «Рахит. Спазмо-филия. Гипервитаминоз D» и четвёртая глава «Диагностика и оказание медицинской помощи детям при неотложных состояниях» — канд. мед. наук, доц. Т. И. Ровбуть; парагра-фы третьей главы: «Острые заболевания органов дыхания» и «Хронические заболевания органов дыхания» — канд. мед. наук, доц. З. В. Сорокопыт; параграфы первой и третьей глав: «Нервно-психическое развитие детей раннего возраста», «Аллергические заболевания» — канд. мед. наук, ассистентом Н. М. Тихон, а параграфы первой главы: «Физическое раз-витие детей», «Половое развитие детей», «Периоды детского возраста и их клиническая характеристика» — ассистентом И. В. Парфёновой.

Пособие подготовлено коллективом сотрудников 1-й кафе-дры детских болезней Гродненского государственного медицин-ского университета, имеющих большой опыт практической и преподавательской деятельности. Издание предназначено для студентов высших медицинских учебных заведений по специ-альности «Медико-диагностическое дело», врачей-интернов, врачей общей практики, врачей-педиатров, главных меди-цинских сестёр с высшим образованием и помощников врача педиатрических отделений стационаров и поликлиник.

## СОКРАЩЕНИЯ

HLA	— главный комплекс гистосовместимости
Ig	— иммуноглобулин
IL	— интралейкины
Th	— Т-хелперы
TNF	— фактор некроза опухолей
АГ	— антиген
АтД	— атопический дерматит
БДП	— беклометазона дипропионат
БА	— бронхиальная астма
БЭН	— белково-энергетическая недостаточность
ВАП	— вентилятор-ассоциированная пневмония
ВЧД	— внутричерепное давление
ГКС	— глюкокортикоидные стероиды
ДВС	— диссеминированное внутрисосудистое свёртывание
ДДУ	— детские дошкольные учреждения
ДН	— дыхательная недостаточность
ДП	— дыхательные пути
ДЦП	— детский церебральный паралич
ЖДА	— железодефицитная анемия
ЖЕЛ	— жизненная ёмкость лёгких
ИГКС	— ингаляционные глюкокортикостероиды
ИМТ	— индекс массы тела
ИТА	— иммунотерапия аллергенами
ИФР	— инсулиноподобные факторы роста
КОС	— кислотно-основное состояние
КТ	— компьютерная томография
ЛГ	— лютеинизирующий гормон
МВЛ	— максимальная вентиляция лёгких
МГКС	— местные глюкокортикостероиды
МгКЦ	— мегакариоциты
МРТ	— магнитно-резонансная томография
НПВС	— нестероидные противовоспалительные средства
НПР	— нервно-психическое развитие
НСI	— соляная кислота
ОАК	— общий анализ крови
ОАМ	— общий анализ мочи
ОПН	— острая почечная недостаточность
ОРИ	— острая респираторная инфекция

ОРЛ	— острая ревматическая лихорадка
ОФВ <sub>1</sub>	— объём форсированного выдоха за первую секунду
ОЦК	— объём циркулирующей крови
ПСВ	— пиковая скорость выдоха
ПЦР	— полимеразная цепная реакция
РАСТ	— радиоаллергосорбентный тест
СВД	— синдром вегетативной дисфункции
СВСР	— синдром внезапной смерти ребёнка
СГА	— стрептококк группы А
СО	— слизистая оболочка
СРВ	— С-реактивный белок
СТГ	— соматотропный гормон
ТТГ	— тиреотропный гормон
ФВД	— функция внешнего дыхания
ФЖЕЛ	— форсированная жизненная ёмкость лёгких
ХНЗЛ	— хроническое неспецифическое заболевание лёгких
ХПН	— хроническая почечная недостаточность
ЦИК	— циркулирующие иммунные комплексы
ЦНС	— центральная нервная система

# Глава 1

## ВВЕДЕНИЕ В ПЕДИАТРИЮ

### 1.1. История развития педиатрии в Республике Беларусь

*Педиатрия* (происходит от двух греческих слов: *paídos* — ребёнок и *jatreia* — лечение) — самостоятельная область медицинской науки, которая изучает закономерности развития ребёнка, причины, патогенез, клинические проявления, лечение и профилактику заболеваний детского возраста и является, таким образом, медициной растущего организма.

Начало учения о ребёнке принято относить к IV в. до нашей эры, когда Гиппократом была написана книга «О природе ребёнка». Профессиональная «педиатрия» появилась (X—XI вв.), когда помощь детям начали оказывать при монастырских больницах, военных госпиталях (в Московской Руси в XVII в.), в частных гражданских больницах. В XVI—XVIII вв. произошло зарождение педиатрии как науки (медицинскую помощь детям оказывали врачи-терапевты и акушеры). На заре зарождения научной педиатрии России — издания в 1786 г. Нестором Максимовичем-Амбодиком (1744—1812) первой книги по педиатрии «Искусство повивания, или Наука о бабичьем деле» — 237 лет назад (1775) благодаря врачу-меценату Ж. Э. Жилиберу (1741—1814) в историческом центре Гродно была открыта Гродненская медицинская академия — первое высшее учебное медицинское заведение на территории Восточной Европы. В её стены были зачислены студенты по трём специальностям: врач городской, врач провинциальный и врач-хирург повивального искусства. Именно последняя специальность (врач-хирург повивального искусства), дававшая студентам основы детских болезней того времени, положила начало становлению научной педиатрии Республики Беларусь.

В 1769 г. в Лондоне, а затем в 1787 г. в Вене были открыты первые в мире поликлиники для детей. В 1797 г. была открыта Санкт-Петербургская медицинская академия — первое высшее учебное медицинское заведение в России. Первая в мире детская больница была открыта в Париже

в 1802 г. В России в 1834 г. (в Петербурге) появилась первая детская больница. Основателем педиатрии в Российской империи (Петербургская школа) был профессор-акушер Н. М. Максимович-Амбодик. Он первым стал преподавать педиатрию на русском языке и создал русскую медицинскую терминологию, издал первую монографию, которую посвятил уходу, питанию, болезням детей и их лечению. Более чем через 60 лет второй «педиатр» Российской империи профессор-акушер С. Ф. Хотовицкий (1796—1885) написал и издал оригинальное руководство по детским болезням — «Педиатрика» (1847). Он первым выделил детское отделение из клиники акушерства, читал самостоятельный курс детских болезней, определив его цели и задачи. Важный вклад в развитие педиатрии внёс Н. Ф. Филатов в Москве. Он впервые описал скарлатинозную краснуху и инфекционный мононуклеоз, создал школу педиатров, а также написал медицинские учебники по педиатрии: «Краткий учебник детских болезней», «Семиотика и диагностика детских болезней», «Клинические лекции». Н. П. Гундобин (Петербург) расширил знания педиатров о возрастных анатомо-физиологических особенностях детей, изложив их в руководстве «Особенности детского возраста». Он явился основателем Союза борьбы с детской смертностью в России.

В XX в. продолжился дальнейший расцвет педиатрии как науки. Большой вклад в её развитие внесли профессора: М. С. Маслов (1885—1961), А. Ф. Тур (1894—1974), Н. И. Красногорский (1882—1961).

Основателем белорусской педиатрической школы является академик В. А. Леонов, который окончил Военную медицинскую академию в Санкт-Петербурге и был учеником Н. И. Красногорского и И. П. Павлова. С 1924 по 1970 г. он заведовал кафедрой педиатрии медицинского института, а затем университета в городе Минске, руководил обществом детских врачей Беларуси. Им написано более 110 научных работ, в том числе 4 монографии. В. А. Леоновым разработаны лечение цереброспинального менингита, установлены нормативы содержания микроэлементов в крови, плазме и в эритроцитах. Его учениками были профессора Е. Е. Кацман, В. М. Шостко, М. П. Павлова, И. Н. Усов, И. В. Василевский, М. П. Шейбак, Р. Э. Мазо, М. Н. Легенченко, В. А. Кувшинников и другие. Современная белорусская педиатрическая школа включает такие имена, как А. В. Сукало, Л. Г. Ко-

жарская, Л. М. Беляева, О. В. Алейникова, Г. А. Шишко, Т. Н. Войтович, В. А. Кувшинников, А. В. Сикорский, К. У. Вильчук, В. Ф. Жерносек, В. Н. Новикова, И. М. Лысенко, Н. С. Парамонова, С. А. Ляликов, Н. А. Максимович, А. А. Козловский и другие.

Благодаря открытию в городе Гродно в 1958 г. медицинского института и организации профессором Михаилом Петровичем Шейбаком в 1962 г. кафедры педиатрии лечебного факультета, а в 1987 г. — второй кафедры педиатрии педиатрического факультета (факультет открыт в 1979 г.) заложенные в нашем городе традиции научной педиатрии получили дальнейшее развитие. За прошедший 50-летний период работы кафедр педиатрии Гродненского государственного медицинского университета защищено 6 докторских и более 29 кандидатских диссертаций, опубликованы десятки книг, монографий, руководств, пособий. В итоге в научное сообщество педиатров республики влилось более трёх десятков специалистов высшей научной и клинической квалификации. Благодаря им спасены тысячи жизней детей, находившихся в критическом состоянии, и обучено основам педиатрии более тридцати тысяч врачей-специалистов, которые в сотни раз приумножили успехи своих учителей по сохранению жизней юных пациентов. Среди них следует назвать такие имена, как В. К. Лизунова, И. Ф. Макарова, В. А. Бойко, Н. А. Гресь, Л. В. Евец, Э. К. Капитонова, С. А. Ляликов, К. У. Вильчук, Н. С. Парамонова, Н. А. Максимович и другие. Научные интересы М. П. Шейбака и его учеников соответствовали запросам практического здравоохранения и включали такие наиболее сложные разделы педиатрии, как пульмонология, неонатология, кардиология и гастроэнтерология. Большой вклад в развитие научной и клинической педиатрии в нашем регионе и в Республике Беларусь внёс организатор и первый директор Республиканского научно-практического центра «Мать и дитя» выпускник нашего университета Константин Устинович Вильчук. Он был деканом педиатрического факультета, а с 1998 по 2004 г. руководил кафедрой педиатрии педиатрического факультета Гродненского государственного медицинского университета. Главным результатом деятельности РНПЦ «Мать и дитя» под его руководством явилось уменьшение более чем в 2,5 раза младенческой смертности (до 3,4 промилле с учётом новорождённых весом 500 г.) в Республике Беларусь.

## **1.2. Организация оказания лечебно-профилактической помощи детскому населению Республики Беларусь**

Условия предоставления лечебно-поликлинической помощи детскому населению Республики Беларусь определены Законом Республики Беларусь «О здравоохранении» (2008 г.).

### **Структура организаций здравоохранения, оказывающих лечебно-профилактическую и консультативную помощь детскому населению Республики Беларусь**

1. *Республиканские учреждения* — Республиканские научно-практические центры, Республиканская детская клиническая больница, Республиканские диспансеры, медицинские университеты, научно-исследовательские институты, детские санаторные учреждения республиканского подчинения.

2. *Областные учреждения* — детская областная больница, детские больницы города областного подчинения, областные родильные дома, перинатальные центры, областные диспансеры, детские санаторные учреждения областного подчинения, самостоятельные детские поликлиники, детские дома, детские хосписы.

3. *Районные учреждения* — центральная районная больница, номерные районные больницы, районные детские поликлиники.

4. *Сельские учреждения* — фельдшерско-акушерские пункты, сельские участковые больницы, врачебные амбулатории.

**Организация работы детского стационара.** Детская больница — учреждение здравоохранения, оказывающее первичную или специализированную медицинскую помощь детскому населению до 18 лет, нуждающемуся в круглосуточном медицинском наблюдении и интенсивном лечении. Детские больницы оказывают помощь по территориальному принципу из расчёта 9 коек на 1000 детского населения (Постановление Совета Министров РБ от 18.07.2002 г. № 963).

Структура:

- приёмный покой;
- педиатрические отделения;
- диагностические отделения;
- лаборатория;

- физиотерапевтическое отделение;
- аптека и стерилизационное отделение;
- административно-хозяйственная служба.

Принцип работы приёмного покоя — боксированный. Задачи работы приёмного покоя — оформление детей, имеющих заболевание, на лечение в педиатрические отделения, оказание неотложной помощи пациенту при необходимости. Дети, поступающие в больницу, могут быть направлены участковым педиатром или узким специалистом, доставлены машиной «скорой медицинской помощи» или обратиться самостоятельно. В приёмном покое ребёнок осматривается врачом, при необходимости ему оказывается неотложная медицинская помощь, проводятся обследования и осмотры специалистами, заполняется медицинская карта стационарного пациента. Анамнез собирается у самого ребёнка, у родителей или медицинского персонала. Он состоит из анамнеза заболевания, особенностей антенатального и постнатального периодов жизни, перенесённых заболеваний, наследственной отягощённости, аллергологического анамнеза и социальных условий в семье. В приёмном покое проводятся антропометрические исследования ребёнка. Госпитализация матерей по уходу за детьми проводится до пятилетнего возраста ребёнка. При этом мать должна иметь результаты рентгенологического исследования лёгких и RW крови.

### **Основные задачи работы детского стационара**

1. Проведение углублённого диагностического обследования пациентов с неясными диагнозами.
2. Оказание первичной и/или специализированной медицинской помощи пациентам, нуждающимся в круглосуточном врачебном наблюдении.
3. Проведение экстренных и плановых хирургических операций в условиях стационара.
4. Проведение интенсивной терапии и реанимационных мероприятий тяжёлым пациентам.
5. Отбор и направление профильных пациентов на медицинскую реабилитацию.
6. Проведение экспертизы временной нетрудоспособности и проведение медико-социальной экспертизы госпитализированных пациентов.
7. Проведение санитарно-гигиенических и противоэпидемических мероприятий, направленных на предотвращение

занесения инфекции в больницу, возникновения и распространения внутрибольничных инфекций.

8. Повышение квалификации медицинских кадров.

9. Проведение научных исследований.

10. Анализ деятельности стационара на основе данных медицинской статистической документации.

### **Основная документация детского стационара**

1. *Оперативная документация.* Сведения о развитии ребёнка, проведении ему лечебно-диагностических мероприятий — медицинская карта стационарного пациента (форма 003/у-07), лист основных показателей состояния пациента, находящегося в отделении реанимации и интенсивной терапии (форма 011/у), выписка из медицинской карты амбулаторного, стационарного пациента (форма 027/у), врачебное свидетельство о смерти (форма 106/у-01) и др.

2. *Оперативно-учётная документация.* Используется для учёта различных разделов лечебно-профилактической работы поликлиники — журнал учёта приёма пациентов и отказ от госпитализации (форма 001/у-07), листок учёта движения пациентов и коечного фонда стационара (форма 007/у-07), журнал записи оперативных вмешательств в стационаре (форма 008/у-07), журнал учёта процедур (форма 029/у) и др.

3. *Учётная документация.* Необходима для учёта и статистической обработки сведений определённых участков работы — статистическая карта пациента, выбывшего из стационара (форма 066/у-07), акт констатации биологической смерти (форма 017/у), журнал учёта количества выполненных анализов в лаборатории (форма 262/у), книга регистрации листков нетрудоспособности (форма 036/у), листок ежедневного учёта работы врача-лаборанта (форма 261/у) и др.

### **Основные показатели работы детского стационара**

1. *Использование коечного фонда:*

- среднее число дней занятости койки в году;
- средняя длительность пребывания пациента на койке;
- оборот койки (функция больничной койки).

2. *Качество медицинского обслуживания:*

- средняя длительность лечения пациента;
- больничная летальность;

- летальность при отдельных заболеваниях;
- показатель совпадения клинических и патолого-анатомических диагнозов анатомического отделения.

### **3. Хирургическая работа стационара.**

### **4. Экстренная хирургическая помощь.**

**Организация работы детской поликлиники.** Детская поликлиника осуществляет лечебно-профилактическую помощь детям с периода новорождённости до 18 лет. Принцип работы детской поликлиники — участково-территориальный. Штатное расписание детской поликлиники определяется численностью обслуживаемого детского населения.

Район деятельности детской поликлиники и режим её работы определяется органами здравоохранения по административной подчинённости согласно основным регламентирующим документам Министерства здравоохранения Республики Беларусь.

**Структура детской поликлиники.** Детская поликлиника имеет в своей структуре следующие подразделения:

- фильтр с отдельным входом и изолятором с боксами;
- регистратуру;
- гардероб;
- кабинет статистики;
- кабинет доврачебного приёма;
- пункт раздачи молочных смесей;
- лечебно-диагностические кабинеты — кабинеты педиатров, кабинеты врачей узких специальностей, лаборатория, физиотерапевтический кабинет, рентгеновский кабинет, процедурный кабинет, кабинет функциональной диагностики, лечебной физкультуры и массажа, кабинет здорового ребёнка;
- административно-хозяйственная часть.

### **Основные задачи работы детской поликлиники**

**1. Профилактическая** — проведение дородовых патронажей, диспансеризация здоровых детей, выделение групп риска по развитию заболеваний, разработка и проведение мероприятий по укреплению здоровья детского населения, проведение профилактической иммунизации.

**2. Лечебная** — оказание лечебной помощи на дому, проведение лечебно-диагностических мероприятий при острых и обострении хронических заболеваний, диспансеризация детей, страдающих каким-либо заболеванием, направление их на санаторно-курортное лечение, направление пациентов на стационарное лечение, консультативная помощь.

3. *Преимственность между лечебно-профилактическими учреждениями* — связь с женской консультацией, родильными учреждениями, детскими стационарами, подростковым кабинетом взрослой поликлиники, медицинскими кабинетами ДДУ и школ.

4. *Санитарно-просветительная и противоэпидемическая* — проведение лекций и бесед по вопросам здорового образа жизни, рационального режима дня и питания, пропаганда грудного вскармливания, обучение родителей и детей гигиеническим навыкам, профилактике инфекционных заболеваний, создание общественного актива из числа родителей.

### **Основная документация детской поликлиники**

Всю текущую документацию, которая ведётся на педиатрическом участке, можно разделить таким образом.

1. *Оперативная документация.* Сведения о развитии ребёнка, проведении ему лечебно-диагностических мероприятий — история развития ребёнка (форма 112/у), индивидуальная карта ребёнка в ДДУ и школе (форма 026/у), карта диспансерного наблюдения (форма 30/у), карта профилактических прививок (форма 063/у).

2. *Оперативно-учётная документация.* Используется для учёта различных разделов лечебно-профилактической работы поликлиники — «книга записи вызовов врачей на дом» (форма 31/у), «журнал учёта инфекционных заболеваний» (форма 060/у), «журнал учёта санитарно-просветительной работы» (форма 038/у) и др.

3. *Учётная документация.* Необходима для учёта и статистической обработки сведений определённых участков работы — статистический талон для регистрации заключительных (уточнённых) диагнозов (форма 025-2/у), экстренное извещение об инфекционном заболевании, пищевом, остром профессиональном отравлении, необычной реакции на прививку (форма 058/у), дневник работы врача поликлиники (форма 039/у) и др.

### **Основные показатели работы детской поликлиники**

1. Возрастной состав детского населения.
2. Детская смертность (перинатальная, неонатальная, постнатальная).

3. Процент детей первого года жизни, находящихся на грудном вскармливании до четырёх месяцев жизни.

4. Заболеваемость детского населения.

5. Среднее число детей, состоящих на диспансерном учёте.

6. Эффективность диспансеризации (число обострений хронических заболеваний у детей, состоящих на диспансерном учёте, количество детей, снятых с диспансерного учёта по выздоровлению).

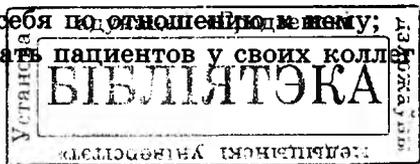
7. Распределение детей по группам здоровья.

8. Охват детей профилактическими прививками.

**Медицинская этика и деонтология в работе участкового педиатра.** Медицинская этика и деонтология — совокупность этических норм при выполнении медицинским работником своих профессиональных обязанностей, а также профессиональных приёмов психологического общения с обратившимся к врачу здоровым или страдающим заболеванием человеком. Принципы медицинской этики и деонтологии отражены в Женевской декларации 1949 и 1983 гг., одобренной Всемирной медицинской ассоциацией. Врач должен:

- поддерживать наивысшие профессиональные стандарты;
- принимать решения исключительно в интересах пациента;
- проявлять сострадание и уважение к человеческому достоинству пациента;
- быть честным в отношениях с пациентами и коллегами;
- уважать права пациентов, коллег и хранить врачебную тайну даже после смерти пациента;
- в процессе оказания медицинской помощи осуществлять вмешательства лишь в интересах пациента;
- утверждать лишь то, что проверено им лично;
- постоянно помнить о своём долге сохранения человеческой жизни;
- обратиться к более компетентным коллегам, если необходимое пациенту обследование и лечение выходит за уровень его собственных профессиональных возможностей;
- всегда оказывать неотложную помощь любому в ней нуждающемуся;
- вести себя по отношению к своим коллегам так, как хотел бы, чтобы они вели себя по отношению к нему;
- не должен переманивать пациентов у своих коллег

32 27 63



17

**Диспансеризация здорового ребёнка.** Основная цель диспансеризации здоровых детей — профилактика заболеваемости. Диспансеризация начинается ещё с внутриутробного периода — дородовых патронажей.

**Первый дородовый патронаж** — после постановки женщины на учёт в женскую консультацию. Основная его задача — выяснить состояние здоровья беременной, желанный ли ребёнок в семье, социальное положение семьи, условия жизни семьи, уровень санитарной культуры. Участковый врач или медсестра проводит беседу с женщиной о рациональном питании и режиме дня беременной, о воздействии негативных факторов и вредных привычек на развитие плода.

**Второй дородовый патронаж** проводится перед родами в последнем триместре беременности. Основная его цель — подготовить семью к приходу нового члена, провести беседу о ценности грудного вскармливания.

После выписки из роддома участковая служба получает выписку из роддома, фетальный паспорт беременной, в которых указывается, как протекали беременность и роды, в какой срок родился ребёнок, с какими физическими параметрами, в каком состоянии, первичные исследования состояния здоровья ребёнка в роддоме после рождения. Выставляется ребёнку группа здоровья и группа риска по развитию патологии.

Первое посещение ребёнка после выписки из стационара делается участковым педиатром и медсестрой в первые три дня. При первичном посещении и осмотре ребёнка составляется генеалогический, биологический и социальный анамнез с записью в истории развития ребёнка.

На *1-м году жизни* участковая медсестра и педиатр осматривают ребёнка ежемесячно с измерением антропометрических данных, расчётом и коррекцией питания, привлечением для осмотра при необходимости узких специалистов, выставлением группы здоровья, направлением на общеклинические анализы перед профпрививками. На *2-м году жизни* участковая медсестра и педиатр осматривают ребёнка один раз в квартал. На *3-м году жизни* ребёнка осматривают один раз в полгода. Далее участковый врач и медсестра осматривают ребёнка один раз в год до подросткового возраста.

В 3-летнем возрасте ребёнок проходит **первый комплексный медицинский осмотр** с привлечением ЛОР-врача, окулис-

та, невропатолога, эндокринолога, хирурга-ортопеда, уролога и гинеколога, логопеда, стоматолога. Основная цель первого комплексного осмотра — *подготовка ребёнка для передачи в детское дошкольное учреждение (ДДУ)*.

**Второй комплексный медицинский осмотр** в том же составе с привлечением педагога проводится в 5-летнем возрасте. Основная его цель — *определить биологическую и школьную зрелость* ребёнка перед поступлением в школу.

**Биологическая зрелость** определяется при комплексном медицинском обследовании ребёнка по состоянию его здоровья. Делается заключение — годен ли ребёнок к обучению в школе с 6- (если он здоров), с 7-летнего возраста (если имеет хронические заболевания) или условно годен с 6-летнего возраста при некоторых функциональных отклонениях в состоянии здоровья или перенесённых некоторых острых заболеваниях (пиелонефрит, пневмония, кардит и т. д.), требующих медицинского лечения и реабилитации.

**Школьная зрелость** определяется педагогом, психологом и логопедом методом специального тестирования с определением психологической и логопедической готовности ребёнка к обучению в школе. С этой целью проводят диагностические *скрининг-тесты*. По результатам тестирования дети также делятся на 3 группы: годные к обучению с 6-летнего возраста, условно годные, требующие особого обучения или коррекции дефектов речи и годные к обучению с 7-летнего возраста.

**Третий комплексный медицинский осмотр** ребёнок проходит в 6-летнем возрасте. Состав комиссии — тот же. Его цель — окончательное определение детей в 3 группы: годных к обучению с 6-летнего возраста, негодных к обучению с 6-летнего возраста (3—5 групп здоровья). Из последней группы отбираются дети, которым показано обучение в специализированных школах-интернатах.

**Четвёртый комплексный медицинский осмотр** ребёнка с осмотром узкими специалистами и производством общеклинических анализов проводится в школе в 14 лет. Его основная цель — подготовка детей к передаче в подростковый кабинет и предварительное заключение о годности мальчиков к служению в армии, а девочек — в группе резерва родов.

**Диспансеризация детей, имеющих заболевания.** Проводится участковой службой педиатрического участка детской поликлиники согласно приказу Минздрава СССР № 770 от 1986 г. и дополнительным методическим рекомендациям Минздрава Республики Беларусь. В приказе приводится:

- перечень заболеваний, при которых ребёнок берётся на диспансерный учёт;
- сроки и кратность осмотров;
- продолжительность диспансерного наблюдения;
- перечень необходимого обследования и консультаций узкими специалистами;
- план профилактических оздоровительных мероприятий;
- критерии снятия с диспансерного учёта.

Ребёнок берётся на диспансерный учёт после выписки из стационара на основании выписного эпикриза, ему заполняется форма № 30/у, в которой делается отметка о посещаемости ребёнком врача-педиатра и врачей-консультантов, выполнении необходимых обследований и оздоровительных мероприятий, согласно плану диспансеризации, и дата следующего осмотра.

**Санитарно-просветительная работа.** Санитарно-просветительная работа с родителями проводится участковым врачом и медицинской сестрой как во время приёма, патронажей на дому, так и на специальных занятиях. В обязанности участковых врачей и медсестёр входит проведение бесед по вопросам воспитания здорового ребёнка и профилактики заболеваний. Результаты беседы заносятся в историю развития ребёнка после каждого осмотра.

Эффективность санитарного просвещения возрастает при применении наглядных пособий (бюллетени, плакаты, стенды, витражи).

Большую роль в организации санитарно-просветительной работы играют кабинеты здорового ребёнка, которые организуются при каждой детской поликлинике. В кабинете здорового ребёнка работает фельдшер или медицинская сестра. Его посещают родители с детьми в специально выделенный для этих целей день. При кабинете здорового ребёнка создаётся актив родителей, которые участвуют в проведении лекций, практических занятий, пропаганде здорового образа жизни среди родителей и детей.

Основными задачами кабинета здорового ребёнка являются:

- пропаганда здорового образа жизни;
- обучение родителей основным правилам гигиенического и физического воспитания здорового ребёнка;
- основные принципы профилактики заболеваний и отклонений в состоянии здоровья;
- проведение заочных и очных школ матерей.

Здесь проводится работа:

- по пропаганде рационального вскармливания и обучению этому;
- по обучению методике закаливания и физического воспитания;
- по профилактике рахита и проведению активной иммунизации;
- по обучению молодых матерей навыкам ухода за грудными детьми;
- по подготовке детей к поступлению в ДДУ и школу.

**Медицинское обслуживание детей в детских дошкольных учреждениях и школе.** Медицинское обслуживание детей в дошкольных детских учреждениях и школах проводится согласно основным нормативным документам, разработанным Министерством здравоохранения Республики Беларусь. Приём детей осуществляется врачом-педиатром поликлиники по территориально-участковому принципу или медицинского кабинета ДДУ. Изучается выписка из истории развития ребёнка, сведения о прививках, справка о контактах и об отсутствии инфекционных заболеваний. Ребёнок осматривается, назначаются соответствующий режим, питание, оздоровительные мероприятия.

В функции врача-педиатра совместно с медицинской сестрой входят:

1. Ежеквартальные осмотры детей.
2. Организация комплексных медицинских осмотров в 5- и 6-летнем возрасте.
3. Ежегодное проведение общеклинических анализов.
4. Ежегодное проведение туберкулиновой диагностики.
5. Проведение санитарно-просветительной работы среди детей и родителей по профилактике заболеваемости.
6. Организация и контроль за питанием.

Питание в ДДУ должно быть пятикратным. Соотношение белков, жиров и углеводов должно быть 1:1:4.

Врач разрабатывает два варианта 2-недельных перспективных меню. Диетсестра ежедневно составляет меню-раскладку. Блюда в течение суток не должны повторяться, должны содержать достаточное количество овощей, фруктов, мясо-молочных продуктов, рыбы, круп, измельчаться согласно возрасту.

**Медицинское обслуживание детей в школе.** Медицинское обслуживание детей в школе осуществляет школьный врач и медицинская сестра.

Основные функции школьного врача и медсестры:

1. Организуют ежегодные медицинские осмотры.
2. Определяют группы здоровья с ведением индивидуального листа наблюдения, обследования и лечения.
3. Определяют медицинские группы для занятий физической культурой.
4. Проводят профилактическую иммунизацию согласно календарю прививок и ежегодную постановку реакции Манту.
5. Участвуют в профессиональной ориентации школьников.
6. Решают вопрос об освобождении учащихся от переводных и выпускных экзаменов по медицинским показаниям.
7. Контролируют режим учебной нагрузки и отдыха учащихся.
8. Ведут санитарно-просветительную работу по профилактике заболеваемости, здоровому образу жизни, физическому и половому воспитанию.
9. Ведут контроль за организацией питания в школе.

Питание в школе проводится по тем же принципам, что и в ДДУ.

**Профилактическая иммунизация.** Выполняется с целью профилактики инфекционных заболеваний, согласно приказу Минздрава Республики Беларусь № 106 от 18.07.2012 г. В приказе оговорены:

1. Календарь профилактических прививок (таблица 1).
2. Инструкция об организации их проведения.
3. Показания и противопоказания к проведению прививок.
4. Мероприятия, проводимые при осложнениях на прививку.

**Основные положения вакцинации:**

- вакцинация проводится с письменного согласия родителей специально обученным медицинским персоналом в специализированных прививочных кабинетах;

- перед прививкой ребёнок должен быть осмотрен врачом;
- после прививки в течение трёх дней ребёнок наблюдается участковым медицинским персоналом;
- осложнения прививок подлежат регистрации и расследованию.

Таблица 1 — Календарь прививок

Перечень инфекций, против которых проводятся прививки	Группы лиц и сроки вакцинации
Вирусный гепатит В	Новорождённые в первые 12 часов жизни
Туберкулёз	Новорождённые на 3—5-й день жизни Дети 7 лет из группы риска
Пневмококковая инфекция	Дети 2, 4, 12 месяцев, страдающие хроническими заболеваниями
Дифтерия, столбняк, коклюш	Дети 3, 4, 5, 18 месяцев
Полиомиелит	Дети 3, 4, 5, 18 месяцев, 2 и 7 лет
Гемофильная инфекция	Дети 3, 4, 5 и 18 месяцев, страдающие хроническими заболеваниями
Корь, эпидемический паротит, краснуха	Дети 12 месяцев, 6 лет
Дифтерия, столбняк	Дети 6 лет и каждые последующие 10 лет до 66-летнего возраста
Дифтерия	Дети 11 лет
Грипп	Дети с 6 месяцев до 3 лет и взрослые старше 65 лет

**Противопоказания к прививкам.** Противопоказания к проведению прививок делятся на временные, длительные и постоянные. Решение о временном отводе от прививок принимает участковый врач. Длительные и постоянные отводы оформляются комиссией по медотводам от прививок в детской поликлинике.

*Временные противопоказания.*

1. Острые инфекционные и неинфекционные заболевания.
2. Обострения хронических заболеваний.

*Длительные и постоянные противопоказания.*

1. Осложнения на введение предыдущей вакцины (анафилактический шок, немедленные аллергические реакции, судорожный синдром).
2. Непереносимость компонентов вакцины.
3. Первичное иммунодефицитное состояние.
4. Иммуносупрессивная терапия.
5. Злокачественные новообразования.
6. Беременность.

### **1.3. Периоды детского возраста и их клиническая характеристика**

В соответствии с Международной конвенцией защиты прав ребёнка к детям относят человеческие индивидуумы в возрасте от рождения и до 18 лет. Это положение в настоящее время принято и в Беларуси. Возраст от 10 до 20 лет согласно решению Комитета экспертов ВОЗ (1977) называется подростковым периодом, он разделяется на 2 подпериода — собственно пубертатный (10—15 лет) и подпериод социального созревания (16—20 лет). В странах СНГ в настоящее время используется схема периодизации детского возраста, разработанная С. М. Громбахом (1983) на основе классификации периодов детства, предложенной в 1906 г. Н. П. Гундобиным. Согласно этой схеме на внутриутробном этапе выделяют:

1. **Аntenатальный период развития**, который включает: *эмбриональный период* (1 — 6-я неделя) — происходит закладка и формирование органов; *эмбриофетальный период* (7 — 8-я неделя) — происходит формирование плаценты; *фетальный период* (с 9-й недели до рождения) — происходит рост плода и тканевая дифференцировка органов.

2. **Интранатальный период** — от начала появления родовых схваток до момента пережатия пуповины и рождения плода.

3. **Постнатальный период развития**, который подразделяется на *период новорождённости* (до 28 дней), в нём выделяют: а) *ранний неонатальный период* — первые 7 суток; б) *поздний неонатальный период* (с 8-го по 28-й день жизни); *период грудного возраста* (с 29-го дня до 12 месяцев); *период раннего детского возраста* (от 1 года до 3 лет); *1-й период*

*детства* (от 3 до 7 лет) — дошкольный возраст; *2-й период детства* (девочки 7—11 лет, мальчики 7—12 лет) — младший школьный возраст; *старший школьный возраст* (девочки с 12 лет, мальчики с 13 до 18 лет).

Классификация периодов детского возраста Н. П. Гундобина получила продолжение в работах профессора С. А. Ляликова, который создал её на основании статистического анализа величин антропометрических показателей у детей.

**Клиническое значение периодизации детского возраста.** Ребёнку в различные периоды жизни свойственны определённые анатомо-физиологические особенности, что объясняется своеобразием патологии и течения тех или иных заболеваний у детей различных возрастных групп.

*Аntenатальный период (от зачатия до появления родовых схваток).* Характеризуется тем, что в данный период происходит основная закладка важнейших органов. Любое повреждение в этот период вызывает либо гибель эмбриона (выкидыш), либо врождённое уродство (порок развития). Наиболее чувствителен эмбрион к вирусам краснухи, гриппа, гепатита, полиомиелита, цитомегалии. Эмбриопатии могут развиваться вследствие приёма беременной лекарственных препаратов; употребления алкоголя, воздействия промышленных вредностей, наличия некоторых заболеваний, например, сахарного диабета. В *фазу плацентарного развития* развиваются фетопатии. Это нарушение тонкой структуры и дифференцировки тканей у сформировавшегося плода. Частой их причиной являются Rh-несовместимость, инфицирование плода, заболевание у беременной и т. д. При этом возникают: энцефаломиелиты, врождённые гепатиты с исходом в цирроз, фиброзеластоз, врождённые пневмонии, кальцинаты в различных тканях и др. Всё это ведёт к мёртворождённости, недоношенности, выкидышам и болезням новорождённых.

*Ранний неонатальный период (с момента пережатия пуповины до 7-го дня жизни).* С первым вдохом у ребёнка начинается перестройка внутриутробной гемодинамики: расправляются лёгкие, начинает функционировать малый круг кровообращения, прекращается сброс крови через шунты (овальное окно и артериальный проток), изменяется энергетический и водный обмен, ребёнок начинает питаться энтерально. Резкое изменение условий жизни заставляет

организм ребёнка приспосабливаться к совершенно новым и постоянно меняющимся факторам внешней среды. В первые дни жизни у новорождённых наблюдаются: потеря в весе (на 6—10 % от веса при рождении); желтушное окрашивание кожи и слизистых, связанное с временной недостаточностью деятельности печени и усиленным распадом эритроцитов; гиперемия (покраснение кожи, сопровождающееся иногда её шелушением); недостаточная терморегуляция (температура тела легко изменяется при изменении температуры окружающего воздуха), в результате ребёнок легко перегревается или переохлаждается.

*Поздний неонатальный период (с 8-го по 28-й день).* В период новорождённости у ребёнка выявляются врождённые пороки развития отдельных систем и органов, последствия родов (например, расстройства кровообращения мозга) и внутриутробной асфиксии, кровоизлияния в мозг, парезы и параличи, гемолитическая болезнь новорождённых, токсоплазмоз, некоторые вирусные заболевания. Материнское молоко в этом периоде представляет основную и единственно полноценную пищу, обеспечивающую правильное развитие ребёнка.

*Период грудного возраста (с 29-го дня до 12 месяцев).* В этот период наблюдается интенсивный темп роста и развития, который ни в каком другом возрасте не бывает столь значительным. Вместе с тем пищеварительный тракт в этом возрасте недостаточно развит, и при малейшем нарушении режима питания у детей могут возникнуть как острые, так и хронические расстройства пищеварения и питания, авитаминозы, аномалии конституции, проявляющиеся чаще всего в виде экссудативного диатеза. Материнское молоко в первые 4—5 месяцев жизни ребёнка остаётся основной пищей. Ткани у грудных детей отличаются тонкостью и нежностью, недостаточным развитием эластических волокон, в результате чего они легко ранимы, однако любое повреждение у детей заживает значительно быстрее, чем у взрослых. Воспалительная реакция на проникновение болезнетворных микробов у детей слабо выражена, а на любое местное заболевание организм ребёнка очень часто отвечает общей реакцией. Дети в этом возрасте склонны к гнойничковым поражениям кожи, которые при плохом уходе могут переходить в общее заражение крови. Уже на первом году жизни у ребёнка начинает формироваться речь. Недифференцированные звуки — гуление — постепенно

сменяются лепетом и слогами. К концу года здоровый ребёнок довольно хорошо понимает речь окружающих его взрослых, сам произносит 5—10 простых слов. У грудных детей идёт энергичный рост и окостенение скелета, образуются шейный и поясничный изгибы позвоночника, развиваются мышцы туловища и ног. К концу года здоровый ребёнок хорошо сидит, прочно стоит на ножках, ходит, однако движения его ещё недостаточно координированы.

*Период раннего детского возраста (возраст от одного года до трёх лет).* В этом возрасте темп роста и развития ребёнка несколько замедляется. Наличие зубов (к концу года их должно быть 8), увеличение количества пищеварительных соков и повышение их концентрации служат основанием для перевода ребёнка с грудного вскармливания на общий стол. У детей второго года жизни происходит интенсивный рост и формирование опорно-двигательного аппарата. Нервная система и органы чувств быстро развиваются, координация движений улучшается, дети начинают самостоятельно ходить, бегать, что позволяет им шире общаться с окружающим миром. Ребёнок овладевает речью (запас слов у детей в этом возрасте достигает 200—300, они произносят не только отдельные слова, но и целые фразы). С возрастом пассивный иммунитет, переданный ребёнку матерью, ослабевает, и угроза возникновения у детей инфекций возрастает. Вместе с тем острые и хронические расстройства пищеварения и питания в этом возрасте встречаются реже, чем у детей первого года жизни.

*1-й период детства (возраст с 3 до 7 лет) — дошкольный период.* В этом возрастном интервале у детей отмечается самый медленный прирост массы тела, происходит снижение средней толщины жировой складки на туловище и конечностях, заканчивается период «округления» и начинается процесс вытягивания, в связи с чем происходит снижение индекса массы тела. Благодаря дальнейшему развитию мышечной ткани дети способны выполнять разнообразные физические упражнения, они овладевают умением быстро бегать и прыгать, свободно ходить. У детей дошкольного возраста имеет место устойчивость ферментативных процессов, в связи с чем заболевания желудочно-кишечного тракта возникают довольно редко, в то время как детским инфекциям организм подвергается чаще. Начинается процесс смены молочных

зубов на постоянные. С этого возраста начинают выявляться нарушение осанки, плоскостопие, катаракта, астигматизм.

**2-й период (возраст с 7 до 12 лет).** В этом возрасте все органы и системы продолжают развиваться. Молочные зубы полностью заменяются постоянными, появляются остальные зубы, которых не было в дошкольном возрасте, идёт дальнейшее окостенение скелета, происходит интенсивный рост мускулатуры. Благодаря усиленному в этот период интеллектуальному развитию ребёнок становится более самостоятельным. С 7 лет начинается обязательное обучение в школе. У детей на фоне быстрого увеличения длины тела за счёт пропорционального удлинения конечностей и туловища начинается второй период округления, возрастает ИМТ. Интенсивно увеличивается средняя толщина жировой складки на туловище. У большинства девочек появляются вторичные половые признаки, в первую очередь увеличиваются молочные железы и начинается рост волос на лобке, отмечаются единичные случаи менархе. Первые стадии оволосения лобка регистрируются у 1—2 % мальчиков. В этом периоде, как и во всех предыдущих, понижена барьерная функция слизистой оболочки, это способствует высокой частоте инфекционных заболеваний, прежде всего ЛОР-органов. В этот период начинают диагностироваться остеохондроз, мигрень, головная боль напряжённого типа, аднексит и дисменорея, нередко становится диагнозом аллергический ринит, часто регистрируются нарушения ритма сердца. Изменения в образе жизни способствуют возникновению у детей синдрома вегетативной дисфункции, функциональных расстройств желудка, дискинезии желчевыводящих путей, спазма аккомодации и миопии.

**Старший школьный возраст (возраст с 12 до 18 лет).** Темпы роста в этот период у девочек снижаются, а у мальчиков, наоборот, повышаются. Рост происходит преимущественно за счёт возрастания длины туловища, продолжается увеличение ИМТ, достигают пика темпы нарастания жировых отложений на туловище. Этот период характеризуется значительной перестройкой эндокринного аппарата, усилением функции половых желёз, щитовидной железы, гипофиза, вследствие чего может нарушаться функциональное равновесие этих желёз и могут развиваться эндокринопатии. Время наступления периода полового созревания значительно колеблется в зависимости от пола и индивидуальных особенностей

ребёнка. В этом возрасте начинает выявляться интеллектуальный облик ребёнка. Эта возрастная группа не отличается от предыдущей ни по одному из основных показателей, характеризующих состояние иммунной системы. С 14 до 18 лет в структуре хронической заболеваемости на первом месте находятся заболевания органов пищеварения, психические расстройства, миопия и спазм аккомодации. Наиболее часто в этот период диагностируется мигрень, искривление перегородки носа, нарушение осанки, аллергический ринит и угревая сыпь. Остаётся высокой заболеваемость зобом, белково-энергетической недостаточностью и синдромом вегетативной дисфункции, часто у детей в этом возрасте выявляются нарушения артериального давления.

## **1.4. Физическое развитие детей**

Под термином «физическое развитие» подразумевают динамический процесс изменений морфологических и функциональных признаков организма, обусловленных наследственными факторами и условиями внешней среды.

**Значение оценки физического развития для клинической практики.** К настоящему времени накоплено много исследований, доказывающих наличие связи между антропометрическими показателями и состоянием различных систем организма. Антропометрические особенности выявлены у лиц с генетическими дефектами, эндокринными нарушениями, заболеваниями внутренних органов, психическими отклонениями, повышенным риском смерти. Поэтому оценка физического развития не только дополняет клиническую картину, характеризующую заболевание, но и оказывает помощь в постановке диагноза, а также помогает педиатру оценить риск развития патологии у ребёнка в будущем.

В настоящее время в развитых странах наблюдается настоящая «эпидемия» детского ожирения. Даже в странах третьего мира отмечено непрерывное возрастание доли детей и взрослых с этой патологией. За 30 лет (начиная с 1960-х годов) распространённость ожирения среди детей более чем удвоилась. Повышенные темпы прироста массы тела и особенно ускоренное увеличение длины тела на первом году жизни ассоциированы с повышенным риском заболеть

в будущем такими заболеваниями, как диабет, ожирение, рак, атеросклероз, подагра, остеохондроз, обменно-дистрофический полиартрит, бесплодие. Около 50 % детей с эссенциальной артериальной гипертензией и 20 % с нейроциркуляторной дистонией имеют избыточную массу тела.

**Методика оценки физического развития.** Существует несколько методов, позволяющих оценить физическое развитие ребёнка. Оценка физического развития проводится двумя способами: ориентировочным (по формулам) и непараметрическим (по центильным таблицам).

*Оценка физического развития методом ориентировочных расчётов (по формулам).* Средняя длина тела доношенного новорождённого колеблется от 50 до 52 см. В дальнейшем, в течение первого года жизни длина тела увеличивается сначала примерно на 3 см ежемесячно (I квартал), затем на 2,5 см в месяц (II квартал), на 1,5 см в III квартале и на 1 см ежемесячно в IV квартале. Суммарная прибавка длины тела за весь первый год равна 25 см. Существует несколько формул для расчёта должной длины тела у детей старше одного года:  $75 \text{ см} + 5 \times n$ , где  $n$  — возраст ребёнка в годах. Для более точной оценки можно использовать следующий алгоритм: длина тела ребёнка в 4 года составляет 100 см, до 4 лет длина тела рассчитывается по формуле  $100 \text{ см} - 8 \times (4 - n)$ , с 4 до 8 лет —  $100 \text{ см} + 6 \times (n - 4)$ , после 8 лет —  $130 \text{ см} + 5 \times (n - 8)$ , где  $n$  — возраст ребёнка в годах.

Средняя масса тела доношенных новорождённых находится в пределах 3000—3600 г. На первом месяце жизни ребёнок сравнительно мало прибавляет в массе (600 г). Однако на втором месяце жизни темпы нарастания массы тела максимальны для всего первого года жизни (900—1100 г). К 4—5 месяцам ребёнок удваивает, а к одному году утраивает массу тела при рождении. Должную массу тела доношенного ребёнка первого года жизни можно рассчитать следующим образом: в возрасте до 6 месяцев — масса тела при рождении (г) +  $800 \times n$  г, после 6 месяцев жизни — масса тела при рождении (г) +  $4800 \text{ г} + 400 \times (n - 6)$  г, где  $n$  — возраст ребёнка в месяцах. Ориентировочный расчёт массы тела у детей в возрасте от 1 до 11 лет производят по формуле:  $10,5 \text{ кг} + 2 \times n \text{ кг}$ , с 11 до 16 лет —  $30 \text{ кг} + 4 \times (n - 10)$ , где  $n$  — возраст ребёнка в годах.

Окружность головы новорождённого ребёнка в среднем равна 34—36 см. В дальнейшем она увеличивается достаточно быстро, составляя к одному году жизни 46—47 см, к пяти годам — 50—51 см. В последующем темпы прироста окружности головы снижаются. На первом году жизни должную окружность головы можно рассчитать по формуле: до 6 месяцев окружность головы при рождении (см)  $+ 1,5 \times (6 - n)$ , после 6 месяцев — окружность головы при рождении (см)  $+ 9 + 0,5 \times (n - 6)$ , где  $n$  — возраст в месяцах. Окружность груди при рождении несколько меньше, чем окружность головы, и составляет 32—34 см. К одному году окружность груди составляет в среднем 48 см. В возрасте до одного года рассчитать должную окружность груди у ребёнка можно следующим образом: окружность груди при рождении  $+ 2 \times (6 - n)$  до 6 месяцев, после 6 месяцев — окружность груди при рождении  $+ 9 + 0,5 \times (n - 6)$ , где  $n$  — возраст в месяцах.

Наиболее точную оценку физического развития можно получить только с помощью центильных таблиц. В 30-е годы XX в. американские учёные Тайпитт и Стюарт предложили использовать для оценки антропометрических параметров у детей центильный метод. Для этого метода не имеет значения характер распределения анализируемого показателя, его величина сравнивается со значениями, соответствующими 3, 10, 25, 75, 90 и 97 центилям, рассчитанным для каждой возрастно-половой группы здоровых детей. Если анализируемый показатель меньше значения, соответствующего 3 центилям (1-я зона), то его величина оценивается как «очень низкая». При попадании в «коридор» между значениями, соответствующими 3 и 10 центилям (2-я зона), величина параметра оценивается как «низкая»; в пределах 10 и 25 (3-я зона) — «ниже среднего», между 25 и 75 (4-я зона) — «средняя»; от 75 до 90 (5-я зона) — «выше среднего»; от 90 до 97 (6-я зона) — «высокая» и свыше 97 (7-я зона) — «очень высокая» (приложение). В случае, если разность номеров центильных зон между любыми двумя из трёх показателей не превышает 1, то можно говорить о гармоничном развитии. Если эта разность составляет 2 — развитие дисгармоничное, 3 и более — резко дисгармоничное. В настоящее время центильный метод оценки физического развития детей считается наиболее объективным, а исключительная простота и удобство в использовании

обеспечили этому методу высокую популярность и повсеместное распространение.

## 1.5. Половое развитие детей

Половое и физическое развитие ребёнка — неотъемлемые процессы, которые дополняют друг друга. Для оценки *полового развития* используют схему оценки вторичных половых признаков по Таннеру.

Для девочек определяют 4 основных признака: наличие менструаций (Me), развитие молочных желез (Ma), оволосение на лобке (P) и в подмышечных впадинах (A).

Для мальчиков определяют 5 признаков: оволосение на лице (F), на лобке (P), в подмышечных впадинах (A), тембр голоса (V) и рост щитовидного хряща (L). Степень развития полового признака выражается цифрой. Для оценки полового развития используются центильные таблицы. Наличие вторичных половых признаков в коридоре между 25 и 75 центилями указывает на среднее половое развитие (приложение).

Пубертатный период у мальчиков начинается на фоне нарастания концентрации андрогенов с формированием вторичных половых признаков и заканчивается сперматогенезом. Стадии полового развития у мальчиков:  $G_1$  — препубертатная стадия: яички, мошонка имеют размеры, как и в раннем детстве;  $G_2$  — начало пубертата: быстрое увеличение в объёме яичек и начало пигментации мошонки, появляются отдельные волоски на лобке и/или мошонке;  $G_3$  — дальнейший рост яичек и мошонки, на этой стадии происходит ростовой скачок до 12 см в год;  $G_4$  — кожа мошонки пигментируется, появляется оволосение в подмышечных впадинах и на теле, грубеет голос;  $G_5$  — формы и размеры гениталий соответствуют таковым у взрослого. Рост усов и бороды приходится на конец периода созревания. Увеличивается гортань, происходит мутация голоса, часто появляются угри. Параллельно усиливаются процессы сперматогенеза, хотя полноценная репродуктивная функция формируется значительно позже — к 16—17 годам. У девочек в пубертатном периоде происходит перестройка организма, обусловленная главным образом эстрогенпродуцирующей деятельностью яичников. Постепенно усиливающееся влияние гонадотропных гормонов ускоряет рост фолликулов. Растущие фолликулы, разной степени зре-

лости, секретируют всё большее количество эстрогенов. Под их влиянием изменяется архитектура тела, развиваются молочные железы, увеличиваются наружные и внутренние гениталии, изменяется структура эндометрия, слизистой оболочки влагалища. Стадии полового развития у девочек:  $S_1$  — препубертатная стадия: грудные железы не развиты;  $S_2$  — начало пубертата: пальпируется нагрубание молочных желёз, начало ускоренного роста;  $S_3$  — заметное увеличение ткани грудных желёз;  $S_4$  — сосок выделяется на фоне ареолы, сильнее увеличивается грудь, появление первых мenses;  $S_5$  — молочные железы взрослой женщины. Menses больше одного года. Зоны роста закрываются через 1—2 года после наступления мenses. Состояние полового развития у девочек принято обозначать общей формулой, например:  $Ax_2P_3Ma_3Me_2$  — 12 лет (после характеристики менструальной функции, если степень  $> 0$ , указывается возраст менархе).

**Значение оценки полового развития для клинической практики.** Задержка полового развития у мальчиков может быть следствием целого ряда самых разнообразных причин. Наиболее полная классификация этих причин предложена А. Root. Согласно этой классификации задержка полового развития в сочетании с повышенной продукцией гонадотропных гормонов может быть вызвана врождённой анорхией, синдромом Клайнфельтера, недостаточностью тестикулярных ферментов, приобретённым орхитом (паратитным, туберкулёзным), перекрутом, травмой или хирургическим удалением яичка. Причинами гипогонадотропного гипогонадизма чаще всего являются нарушения в гипоталамусе и в ЦНС: врождённые (синдром Прадера—Вилли и др.) или приобретённые (постэнцефалитические, посттравматические, опухолевые, гранулематозные, вызванные тяжёлыми соматическими заболеваниями), а также патологические процессы в гипофизе (гипо- и аплазия, травма, опухоль, сосудистая недостаточность). Отставание в половом развитии может быть связано с конституциональными, семейными особенностями, соматическими заболеваниями, вызывающими длительное нарушение белкового обмена или хроническую гипоксию, некоторыми острыми инфекциями (корь, паротит, краснуха), плохими социально-бытовыми условиями, психическим и физическим переутомлением, недостаточным или несбалансированным питанием.

Преждевременное половое развитие может быть связано с повреждениями ЦНС, которые затрагивают срединное возвышение мамиллярного тела, дно III желудочка, эпифиз и могут вызываться опухолями ЦНС, компрессией гипоталамических структур, сифилитическим или токсоплазмозным поражением мозга и тонзилотенной интоксикацией. Так называемое ложное преждевременное половое созревание у девочек чаще всего связано с гормонально-активными опухолями яичников, у мальчиков — с гормонпродуцирующими опухолями яичка, андрогенпродуцирующими опухолями надпочечников, врожденной дисфункцией коры надпочечников. Однако чаще всего преждевременное появление вторичных половых признаков обусловлено конституцией.

Выраженная перестройка эндокринной системы, происходящая в пубертатный период, вызывает резкие соматические и психические изменения, в результате чего создается почва для возникновения депрессии, тревожности. Более раннее или позднее половое созревание является дополнительным бременем для подростков, отражается на их самооценке.

## **1.6. Нервно-психическое развитие детей раннего возраста**

**Анатомо-физиологические особенности нервной системы.** Нервная система закладывается на второй неделе внутриутробного развития, когда общая длина эмбриона не превышает 2 мм. В развитии ЦНС можно выделить 4 основных процесса: формирование нервной трубки, образование мозговых пузырей, разделение передних из них на парные отделы, миграция и дифференцировка клеток.

Головной мозг новорожденного ребенка отличается относительно большой величиной. Его масса равна 10 % от массы тела (1/8), в то время как у взрослого человека она составляет только 2—2,5 % (1/40) его массы. Однако если число нервных клеток мозга взрослого человека принять за 100 %, то к моменту рождения ребенка сформировано только 25 % клеток, к 6-месячному возрасту их будет уже 66 %, а к году — 90—95 %.

Различные отделы головного мозга имеют собственные закономерности сроков и темпов развития:

- развитие коры головного мозга наиболее интенсивно протекает в последние месяцы внутриутробного периода и в первые месяцы после рождения, но полное развитие клеточных структур больших полушарий завершается только к 10—12 годам жизни;

- завершение формирования мозжечка наступает ко 2-му году жизни;

- созревание клеток продолговатого мозга заканчивается в основном к 7 годам;

- позднее всего, в период полового созревания, заканчивается дифференцировка клеток гипоталамической области;

- крупные борозды и извилины к рождению выражены очень хорошо, хотя и имеют меньшую глубину и высоту. Мелких борозд мало, они появляются только в первые годы жизни.

Приведённые морфологические данные свидетельствуют о том, что не все части мозга развиваются с одинаковой интенсивностью. Особенно быстро растут и развиваются те части мозга, которые выполняют жизненно важные функции. От продолговатого мозга созревание идёт через ганглии ствола и средний мозг к большим полушариям. Процесс развития разных отделов головного мозга особенно активно происходит в первые 6 лет жизни, анатомически мозговые структуры созревают до уровня взрослых лишь к 20 годам.

По мере развития нервной системы существенно изменяется и химический состав головного мозга. Прежде всего это касается уменьшения содержания воды, увеличения содержания липопротеидов. Последнее касается только белого вещества головного мозга и отражает происходящие в нём процессы миелинизации. Миелинизация нервной системы в разных отделах также идёт неодновременно. С наибольшей интенсивностью до рождения ребёнка миелинизируются проводящие пути спинного и продолговатого мозга, благодаря которым осуществляются жизненно важные функции (сосание, глотание, дыхание и т. д.). Миелинизация черепных нервов завершается приблизительно к году (за исключением блуждающего нерва), аксонов пирамидного пути — к 4 годам, что приводит к постепенному увеличению объёма движений и их точности. В целом завершение миелинизации достигается только к 3—5 годам постнатального развития.

*Спинной мозг* по сравнению с головным представляет собой морфологически более зрелое образование. К 2—3 годам заканчивается миелинизация спинного мозга и корешков спинного мозга, образующих «конский хвост». Длина спинного мозга увеличивается несколько медленнее, чем длина позвоночника, поэтому нижний конец спинного мозга с возрастом перемещается кверху. У новорождённого он оканчивается на уровне LIII, в то время как у взрослого — у верхнего края LII. Это должно учитываться при выборе уровня выполнения спинно-мозговой пункции. Окончательное соотношение спинного мозга и позвоночника устанавливается к 5—6 годам.

**Нервно-психическое развитие детей раннего возраста.** За год ребёнок проходит очень большой путь — от кажущейся двигательной ограниченности и беспомощности на первом месяце жизни до умения говорить, ходить, играть и т. д. Также интенсивно на первом году идёт физическое развитие, причём нервно-психическое развитие (НПР) тесно связано с физическим. Спектр движений ребёнка очень наглядно говорит о степени его неврологического развития и служит одним из надёжных критериев его биологического возраста. Задержка моторного, а значит, и неврологического развития и тем более обратная его динамика может свидетельствовать о наличии у ребёнка тяжёлых нарушений питания, обмена веществ или хронических заболеваний.

У *новорождённого ребёнка* сформированы и функционируют главным образом подкорковые образования двигательного анализатора, интегрирующие деятельность экстрапиримидной системы (пирамидно-стриарный уровень регуляции движений). Мозжечок и неостриатум недостаточно развиты — координация движений ребёнка начинает развиваться уже после рождения и имеет краниокаудальное направление. Движения у новорождённого ребёнка хаотические, спонтанные, атетозоподобные, нецеленаправленные и асимметричные. Характерной особенностью детей этого возраста является *физиологическая мышечная гипертония*, определяющая позу ребёнка, — согнутые в локтях и прижатые к туловищу ручки, слегка отведённые и согнутые в бедрах и коленях ноги, притянутые к животу. Физиологическая гипертония у доношенных новорождённых исчезает к 2—3 месяцам в руках и к 3—4 месяцам в ногах. Если при осмотре новорождённый доношенный ребёнок лежит с вытянутыми вдоль туловища

руками и выпрямленными ногами, то можно думать, что мышечный тонус у него понижен. Однако для недоношенного ребёнка такая поза является физиологичной — *физиологическая гипотония*. Недоношенные дети могут иметь общую мышечную гипотонию вплоть до 1,5—2 месяцев жизни, а возникающая у них затем гипертония сгибателей может сохраняться до 5—6-месячного возраста. Эмоции новорождённых исключительно отрицательны по своему характеру, довольно однообразны (крик) и всегда рациональны, так как служат надёжным сигналом любого неблагополучия как во внутренней, так и во внешней для ребёнка среде.

Координация движений постепенно развивается и совершенствуется. Ребёнок в возрасте *одного месяца* в положении лёжа на животе уже пытается поднимать и удерживать голову. Может плавно проследить глазами яркий движущийся предмет (погремушку), находящийся в его поле зрения. Появляется первая улыбка в ответ на разговор с ребёнком.

В *двухмесячном* возрасте в положении лёжа на животе малыш уже умеет поднимать и некоторое время уверенно удерживать голову. Первые дифференцированные движения руками возникают на втором — в начале третьего месяца жизни. Как раз где-то к этому периоду исчезает физиологический гипертонус рук. Ребёнок приближает руки к глазам и носу, потирает их, а несколько позднее — поднимает ручки над лицом и разглядывает их. Спонтанно произносит отдельные звуки.

В возрасте *трёх месяцев* лежит на животе, подняв голову и опираясь на предплечья. Уверенно удерживает голову в вертикальном положении (на руках у взрослого). Лежа на спине, ощупывает свои руки, длительно их рассматривает, перебирает пальчиками одеяло и края пелёнки. Случайно наталкиваясь руками на игрушки, находящиеся на расстоянии 10—15 см над его грудью, оживляется, пытается захватить игрушку и проследит глазами движения руки. При вкладывании игрушки в руку долго удерживает её, тянет в рот, рассматривает. С трёх месяцев к улыбке присоединяется смех и возникает общее двигательное оживление со вскидыванием ручек, перебиранием ножками, радостным повизгиванием. Появляется комплекс «оживления» в ответ на обращённую к нему речь.

В *четыре месяца*, после исчезновения флексорного гипертонуса нижних конечностей, ребёнок с помощью силы

тяжести и спонтанной двигательной активности может переворачиваться со спины на бок, а затем и на живот. К этому возрасту развивается гуление — это уже не просто короткие отрывистые, а протяжные певучие тихие звуки (а-аа, е-ее, аль-ле-агы-агы). Узнаёт мать, радуется, как только она заговорила, когда мать уходит, выражает недовольство. Громко смеётся в ответ на эмоциональное речевое общение.

*С пяти месяцев* подолгу лежит на животе, подняв корпус и опираясь на ладони выпрямленных рук. Переворачивается со спины на живот. Учится переворачиваться с живота на спину. Хватание предмета уже напоминает аналогичные движения взрослого человека, однако имеет место обилие сопутствующих нерациональных движений. Хватающая рука совершает много лишних, ищущих движений, схватывание осуществляется ладонью, т. е. пальцы сгибаются таким образом, чтобы прижать игрушку к ладони. Различает строгую и ласковую интонацию обращённой к нему речи, по-разному реагирует.

*К шести месяцам* умеет сидеть без поддержки, если его посадить. Из положения сидя или лёжа на животе пытается передвигаться, переставляя ручки или немного подползая. Уверенно переворачивается с живота на спину. Негативная реакция на незнакомого человека сравнительно легко подавляется естественным любопытством по отношению к новой игрушке. Узнаёт своё имя (радуется, оборачивается в сторону взрослого). Появляется лепет — произносит отдельные слоги, прислушивается к взрослому и старается повторно произнести слоги. Возникает сенсорная речь, т. е. понимание значения отдельных слов, произносимых взрослыми.

*К семи месяцам* жизни устанавливается достаточно зрелое ползание с перекрёстным движением рук и ног. Сравнительно быстро после этого возникает приподнимание живота, и тогда ребёнок уже предпочитает передвигаться в пространстве на четвереньках. На вопрос «где?» находит взглядом предмет на постоянном определённом месте.

*С восьми месяцев* ребёнок сам садится, сидит и ложится. Держась за барьер, встаёт и опускается, стоит, переступает, стоя у опоры. Началом ходьбы является стояние ребёнка в кроватке или манеже с переступанием ножками вдоль спинки кровати или барьера. Подражает действиям взрослого с игрушками (толкает мяч, стучит и т. п.). По вербальной

просьбе взрослого выполняет разученные ранее действия — без показа выполняет «ладушки», «дай ручку» и пр.

С *девяти месяцев* учится переходить от одного предмета к другому, слегка придерживаясь за них руками. Выполняет плясовые движения под музыку. Возникает ножницеобразное хватание посредством смыкания большого и I—III пальцев руки по всей длине. Усиливаются проявления эмоций. Возникают робость и стеснительность. Контакт с незнакомым человеком устанавливается значительно труднее, реакции на разных людей очень дифференцированы. Сенсорная речь после 9 месяцев обогащается настолько, что может использоваться для организации действий ребёнка. Он может понимать запрет и другие простые инструкции. Формируется моторная речь.

В возрасте *десяти месяцев* ходит с поддержкой за обе руки. При помощи взрослого или держась за перила, боком поднимается на невысокую горку и сходит с неё приставным шагом. При заигрывании с ним выполняет разученные действия и движения (догоню-догоню, сорока-воровка, играет в прятки и т. д.).

С *одиннадцати месяцев* овладевает действиями с предметами и начинает выполнять их по слову взрослого: накладывает кубик на кубик, снимает и надевает кольца с большими отверстиями на стержень. Произносит первые слова-обозначения, например, «дай», «мама», «би-би», «кис-кис», «ав-ав». Стоит самостоятельно. Делает первые самостоятельные шаги, учится переступать при поддержке его за две руки, за одну руку и, наконец, около года делает первые самостоятельные шаги. Описаны значительные вариации сроков возникновения ходьбы. Отдельные дети могут уже бегать в 10—11 месяцев, другие только начнут ходить к полутора годам.

К *двенадцати месяцам* развивается клещеобразное хватание с использованием концевых фаланг большого и указательного пальцев. Ребёнок сам пьёт из чашки, берёт посуду руками и ставит на стол. Выполняет поручения (принеси, дай и пр.). Понимает слово «нельзя» (прекращает действие). К году ребёнок, как правило, уже произносит 6—10 простых слов.

К *полутора годам* знает 30—40 слов, к *двум годам* начинает употреблять предложения. Знает название частей тела. Одевается самостоятельно или с небольшой помощью взрослого.

**Развитие сенсорной сферы. Чувствительность кожи.** Порог болевой чувствительности у новорождённых значительно выше, чем у старших детей. Реакции ребёнка на болевое раздражение сначала носят общий генерализованный характер, и только через несколько месяцев возникают более целесообразные местные реакции. Чётко локализовать боль дети могут к 6—8 годам. Терморецепция представлена у новорождённого в завершённом виде. Холодовых рецепторов почти в десять раз больше, чем тепловых, следовательно, чувствительность ребёнка к охлаждению существенно выше, чем к перегреванию.

**Зрение.** Для новорождённого характерна умеренная *фотофобия*, его глаза почти постоянно закрыты. Возможен горизонтальный нистагм в покое. Постоянный или длительный нистагм (горизонтальный, вертикальный, ротаторный) не является нормой для новорождённого ребёнка. Преходящее сходящееся косоглазие — физиологическая особенность здорового новорождённого, но требует динамического наблюдения. Расходящееся косоглазие говорит о поражении глазодвигательного нерва. В возрасте трёх месяцев появляется *бинокулярное зрение*. К одному году развивается восприятие геометрической формы. С трёх лет все дети обладают достаточно развитым цветовым зрением. С ростом глаза и изменением функции глазных мышц связаны изменения *рефракции*. В первые дни жизни детям свойственна дальновзоркость (до 7,0 диоптрий). В 6 месяцев острота зрения повышается до 0,1, а к году — до 0,5. Только где-то к четырём годам достигается максимальная острота зрения 1,0.

**Слух.** Новорождённый ребёнок слышит. Кроме того, звуки достаточно большой силы воспринимает ещё внутриутробный плод. С возрастом совершенствуются чувствительность слухового восприятия и способность к дифференцировке звуков по громкости, частоте и тембру.

**Вкус.** Порог вкусового ощущения у новорождённого выше, чем у взрослого человека. Реакция на сладкое всегда выражается в успокоении и сосательных движениях, а на все остальные вкусовые ощущения — однотипная отрицательная. Постепенно развивается и к младшему школьному возрасту завершается способность различать не только основной вкус, но и градации концентраций и соотношения между компонентами различного вкуса.

**Обоняние.** Ресепторные клетки располагаются в слизистой оболочке носовой перегородки и верхней носовой раковине. Обонятельные ощущения начинают достаточно функционировать между вторым и четвертым месяцами, когда ребенок реагирует на приятные или неприятные запахи. Дифференцировка сложных запахов совершенствуется вплоть до младшего школьного возраста.

**Развитие речи.** В развитии голосовых реакций и речи можно выделить несколько этапов:

1. Подготовительный:

- гуление (а-аа, е-ее, аль-ле-агы-агы и т. п.) — с 3—4 месяцев;
- лепет (произносит слоги ба-ба, да-да-да и др.) — с 5—6 месяцев.

2. Возникновение «сенсорной речи» (понимаемой речи) — с 6 месяцев.

3. Возникновение моторной речи (активная речь) — с 11—12 месяцев.

Гуление и лепет не имеют сигнального значения, однако свидетельствуют о хорошем самочувствии и о положительном эмоциональном настрое ребенка. Сенсорная речь — это новый тип общения на основе понимания речи взрослых. Критерием начала сенсорной речи может быть поисковая зрительная реакция ребенка на вопрос «где мама?», «где киса?», возникновение действия на просьбу сделать «ладушки» и т. д. К году большинство детей произносят 5—10 простых слов (мама, папа, дай, ав-ав). К полутора годам ребенок понимает уже целые предложения, к двум годам — несложные рассказы. К концу третьего года жизни запас слов достигает 1200—1500, речь носит форму диалога.

**Методы исследования нервной системы. Сбор анамнеза.** Среди причин, влияющих на формирование нервной системы, значительное место занимают неблагоприятные воздействия на плод во время его внутриутробного развития и родов, особенности течения перинатального периода, наличие травм или наследственных заболеваний в анамнезе и т. д.

Неврологическому обследованию ребенка предшествует **объективное обследование**, включающее общий осмотр и изучение физического развития, выявление изменений размеров и формы черепа и т. д.

При диагностике заболеваний нервной системы важное значение имеет *оценка психомоторного развития ребёнка* в динамике с учётом возраста. На первом году жизни оценка НПР осуществляется ежемесячно, на втором — один раз в квартал, на третьем — каждое полугодие, а далее — ежегодно. НПР у детей оценивается по ведущим линиям развития, включающим зрительные и слуховые ориентировочные реакции, эмоции и поведение, движения общие и действия с предметами, развитие понимаемой и активной речи, навыки и умения. Развитие по каждой линии должно соответствовать эпикризному сроку. Эпикризный срок на первом году жизни составляет один месяц, на втором — квартал, на третьем — полугодие.

Выделяют 4 группы детей по нервно-психическому развитию:

- 1-я группа — НПР соответствует или опережает возраст;
- 2-я группа — задержка на 1 эпикризный срок;
- 3-я группа — задержка на 2 эпикризных срока;
- 4-я группа — задержка на 3 и более эпикризных срока.

По количеству линий с задержкой определяют степень задержки НПР. Выделяют три степени задержки нервно-психического развития (при задержке 1—2 показателей ставим I степень, при задержке 3—4 показателей — II степень, при задержке 5—7 показателей — III степень).

*Оценка рефлекторной деятельности.* У детей первых месяцев жизни начинают обследование с выявления безусловных рефлексов, при оценке которых учитывают их симметричность, время появления и угасания, соответствие возрасту ребёнка. Ребёнок рождается с рядом *врождённых безусловных рефлексов*, которые подразделяются на 3 основные группы: 1) стойкие пожизненные автоматизмы — роговичный, конъюнктивальный, глоточный, сухожильные рефлексы конечностей; 2) транзиторные рудиментарные рефлексы, которые регулируются сегментами спинного мозга или стволом мозга — сосательный, поисковый, ладонно-ротовой и хватательный рефлексы, рефлекс Моро, Галанта и многие другие; 3) позотонические автоматизмы, появляющиеся после рождения и осуществляемые продолговатым и средним мозгом — регулируют мышечный тонус при разном положении тела и головы в пространстве.

Своевременное появление и угасание безусловных рефлексов позволяет судить о полноценности развития нервной системы ребёнка первого года жизни. Так, рефлексы 2-й группы угасают к 4—5 месяцам жизни, а рефлексы 3-й группы только начинают формироваться со 2-го месяца жизни. На базе основных безусловных рефлексов со всех анализаторов быстро формируются *условные рефлексы*, которые регулируются корой головного мозга.

*Определение тонуса мышц* у детей грудного возраста может осуществляться с помощью пробы на тракцию — лежащего на спине ребёнка берут за запястья и тянут на себя. Сначала его руки слегка разгибаются в локтевых суставах, затем разгибание прекращается, и ребёнок всем телом подтягивается к рукам. При повышенном мышечном тоне нет первой фазы — разгибания рук, при пониженном тоне — отсутствует вторая фаза подтягивания. *Патологическая мышечная гипертония* может встречаться при ДЦП, поражениях головного мозга, связанных с гипоксией или черепно-мозговой травмой, нейроинфекциях и др. *Патологическая гипотония* может быть ассоциирована с рахитом, гипотиреозом, гипотрофией, синдромом Дауна и другими хромосомными болезнями, миопатией и миодистрофией, спинальной травмой, поражением периферической нервной системы. При наличии *асимметрии движений конечностей* ребёнка следует предположить парез или вялый паралич (чаще связан с травмой). Паралич — утрата способности произвольной моторной деятельности. Если эта утрата носит частичный характер, говорят о парезе. В зависимости от места поражения двигательного нейрона различают центральные (спастические) параличи — при поражении центрального двигательного нейрона, и периферические (вялые, атрофические) — при поражении периферического нейрона. *Периферические параличи* характеризуются выраженной мышечной гипотонией, прогрессирующим похуданием мышц, снижением или отсутствием глубоких и поверхностных рефлексов. Наблюдается похолодание парализованной конечности, нарушение трофики и замедление роста костей. При *центральных параличах* мышечный тонус повышен, напряжение мышц обнаруживается при пассивных движениях, глубокие рефлексы резко повышены, появляются патологические рефлексы (Бабинского и др.). Трофика мышц не нарушена, атрофии не наблюдается.

При диагностике заболеваний нервной системы важное значение имеет *оценка различных неврологических синдромов.*

*Синдром гиповозбудимости* характеризуется малой двигательной и психической активностью ребёнка, гипорефлексией, гипотонией. Развивается при перинатальном поражении головного мозга, некоторых обменных, наследственных и врождённых заболеваниях (болезни Дауна, фенилкетонурии, метаболическом ацидозе, гипогликемии, гипермагниемии и др.), а также при многих тяжёлых соматических заболеваниях.

*Синдром гипервозбудимости* характеризуется двигательным беспокойством, нарушением сна, усилением врождённых рефлексов, снижением порога судорожной готовности, нередко сопровождается повышенным мышечным тонусом. Может развиваться у детей с перинатальной патологией ЦНС, некоторыми метаболическими нарушениями.

*Гипертензионно-гидроцефальный синдром* характеризуется повышением внутричерепного давления (ВЧД) и часто сочетается с расширением ликворных пространств. Имеются только косвенные клинические данные, свидетельствующие о повышении ВЧД: повышенная возбудимость, увеличение окружности головы, расхождение черепных швов у грудных детей, взбухание и увеличение размеров большого родничка, расширение венозной сети на переносице, висках, волосистой части головы, диспропорция между мозговым и лицевым отделами черепа, симптом «заходящего солнца» (возникновение отчётливо выраженной полоски склеры между верхним веком и радужной оболочкой). Крик у таких детей пронзительный, болезненный, «мозговой». Иногда можно увидеть горизонтальный, вертикальный или ротаторный нистагм. В более поздние сроки появляются апноэ, брадикардия, рвота и судороги. Признаком повышения ВЧД при *исследовании глазного дна* является отёк диска зрительного нерва («застойное глазное дно»). Гидроцефалия — чрезмерное накопление в вентрикулярной системе или субарахноидальном пространстве спинно-мозговой жидкости. Подозрительным на развитие гидроцефалии следует считать ежемесячное увеличение окружности головы у доношенных детей более чем на 2 см в месяц и/или появление клиники внутричерепной гипертензии.

*Судорожный синдром* у детей, особенно первых трёх лет жизни, встречается достаточно часто в связи со склонностью

к генерализации возбуждения и развитию отёка мозга, обусловленных недостаточной дифференцировкой коры головного мозга, высокой активностью подкорковых структур, значительной гидрофильностью ткани мозга и относительно высокой проницаемостью гематоэнцефалического барьера. Судороги представляют собой внезапные непроизвольные приступы тонико-клонических сокращений скелетных мышц, нередко сопровождающиеся потерей сознания. У детей раннего возраста судороги чаще всего бывают генерализованными и имеют смешанный характер (клонико-тонические). У всех детей с судорогами необходимо проверить *менингеальные симптомы* — симптомы Кернига, Брудинского, Лессажа, ригидность затылочных мышц и др. *Очаговая симптоматика* появляется при менингоэнцефалите и представлена локальными судорогами, парезами, расстройствами чувствительности, симптомами поражения черепно-мозговых нервов как, например, отвисание углов рта, сглаженность носогубной складки, косоглазие, потеря слуха и зрения и др.

Обязательным компонентом обследования при подозрении на менингоэнцефалит, клинических симптомах и признаках повышенного ВЧД, чрезмерном росте окружности головы является *люмбальная пункция*.

*Исследование цереброспинальной жидкости (ЦСЖ)* у детей проводится для подтверждения или исключения таких патологических состояний, как кровоизлияние, воспалительные изменения оболочек и вещества головного и спинного мозга, и для определения инфекционных возбудителей. В условиях лаборатории исследуется клеточный состав ликвора, осуществляется биохимическое, бактериологическое, вирусологическое и иммунологическое исследование цереброспинальной жидкости. Состав нормального ликвора у детей очень сходен с его составом у взрослых. Некоторые особенности присущи только цереброспинальной жидкости новорождённых детей, что связано с повышенной в этом возрасте проницаемостью гематоэнцефалического барьера.

*Давление ликвора* оценивается с помощью манометра или визуально до начала сбора его в пробирку. Нормальное давление ЦСЖ в положении лёжа составляет у новорождённых и детей первых месяцев жизни 30—70 мм вод. ст., у детей 1—3 лет — от 50 до 100 мм вод. ст., у взрослых — 100—180 мм вод. ст. Ориентировочное представление о давлении ликвора можно

получить по скорости его вытекания. При давлении, близком к нормальному, эта скорость составляет 40—50 капель в минуту. Повышение давления цереброспинальной жидкости может быть обусловлено повышением её секреции, нарушением путей оттока вследствие отёка мозга или повышения венозного давления. Уменьшение количества цереброспинальной жидкости и её давления чаще связано с нарушением его секреции.

В норме ликвор, как вода, бесцветный, прозрачный, вытекает каплями. У новорождённых он может быть слегка ксантохромный (желтоватой окраски). *Физиологическая ксантохромия* наблюдается у новорождённых из-за повышенной проницаемости гематоэнцефалического барьера и обусловлена проникновением билирубина плазмы крови в ликвор. Исчезает в конце 1-й недели. ЦСЖ приобретает *розово-красный цвет* при количестве неповреждённых эритроцитов 500 и более в 1 мкл. Большое количество эритроцитов придаёт ликвору кровянистый или кровавый цвет. Различают «путевую» эритроархию (эритроциты в ликворе), вызванную попаданием в ликвор крови из травмированных во время пункции кровеносных сосудов, и истинную эритроархию, возникающую вследствие кровоизлияния в ликворные пространства. Ликвор со случайной примесью крови при получасовом стоянии в пробирке чётко расслаивается на 2—3 слоя, причём верхний менисковый слой может стать совершенно прозрачным и светлым. Крово-гемолитический ликвор даже после расслоения при отстаивании сохраняет равномерно буроватую окраску — *геморрагическая ксантохромия*, которая развивается из-за попадания крови в ликворное пространство при разрыве кровеносных сосудов при травмах центральной нервной системы, геморрагических инсультах, субарахноидальных кровоизлияниях. Гемоглобин, освободившись из лизированных эритроцитов, разбавляется ликвором и придаёт ему оранжевую окраску. Однако до появления *оранжевой ксантохромии* должно пройти определённое время (через 2 часа после попадания эритроцитов в ликвор такой цвет имеется в 70 % случаев). Со временем гемоглобин под воздействием гемоксидазы, находящейся в клетках сосудистого сплетения мозга, паутинной оболочки и коры головного мозга, превращается в билирубин, придающий жёлтую окраску ликвору. *Жёлтая ксантохромия* появляется через 2—4 дня после кровоизлия-

ния, исчезает через 12—40 дней. Если жёлтая ксантохромия сопровождается значительным увеличением содержания белка в ликворе, то это может быть связано с застоем крови в сосудах мозга и нарушением проницаемости их стенок при опухолях центральной нервной системы, при блокаде субарахноидальных пространств, арахноидитах. Наличие ксантохромии при содержании белка в ликворе ниже 1,5 г/л и при отсутствии желтухи является показателем предшествующего кровоизлияния в головной или спинной мозг! Со временем, при окислении билирубина в биливердин наблюдается *зелёная окраска ликвора*. Зелёную окраску ликвора и резкое помутнение вызывает также примесь гноя при гнойном менингите, прорыве абсцесса мозга в субарахноидальное пространство или желудочки.

*Помутнение ликвора* наблюдается при существенном увеличении количества клеточных элементов (эритроцитов, лейкоцитов), повышении содержания общего белка, наличии бактерий в ЦСЖ.

*Содержание клеток в ликворе (цитоз)* у детей до одного года составляет до 30 в 1 мкл, от одного года до четырёх лет — 0—20, старше четырёх лет — до 10 клеток в 1 мкл. Клетки представлены главным образом лимфоцитами (более 75 %) и реже моноцитами (менее 25 %), нейтрофилов и эритроцитов быть не должно. Наличие 15—20 клеток и выше в 1 мкл (за исключением периода новорождённости) расценивается как нарушение состава ликвора — плеоцитоз. При гнойных менингитах у детей раннего возраста цитоз может достигать нескольких тысяч в 1 мкл, а иногда даже не поддаётся подсчёту (клетки покрывают всё поле зрения). При содержании лейкоцитов более 5000 в 1 мкл ликвор становится отчётливо мутным и похожим на гной. В острый период заболевания значительно преобладают нейтрофилы, в стадии выздоровления появляются лимфоциты. При вирусных менингитах и менингоэнцефалитах отмечается небольшой (от сотен до тысячи клеток в 1 мкл) плеоцитоз с преобладанием лимфоцитов.

*Содержание белка в спинно-мозговой жидкости (протеинархия)* у детей колеблется от 0,22 до 0,33 г/л. Увеличение уровня белка в ликворе более 0,33 г/л служит показателем патологического процесса. При гнойных менингитах отмечается резкое увеличение содержания белка. Опухоли, серозные менингиты, энцефалиты сопровождаются умеренным повы-

шением его в ликворе. При внутричерепных кровоизлияниях содержание белка зависит от количества крови в субарахноидальном пространстве. При гидроцефалии содержание белка в ликворе бывает различным. Если воспалительный процесс, послуживший причиной развития гидроцефалии, ещё не закончился, оно может быть повышено; при хронически протекающей гидроцефалии — снижено в результате увеличения объёма ликвора. Количество белка 0,22 г/л и менее рассматривается как гидроцефальный люмбальный ликвор. Для быстрого ориентировочного суждения о количестве белка в ликворе используют простые качественные реакции Панди и Нонне—Аппельта.

*Белково-клеточная диссоциация* (повышенное содержание белка в ликворе при умеренном увеличении количества клеток) характерна для опухолей головного и спинного мозга, *клеточно-белковая диссоциация* (значительное увеличение количества клеток при умеренном повышении содержания белка) — для менингитов.

*Концентрация глюкозы* в люмбальном ликворе составляет примерно 60—70 % уровня её в плазме — приблизительно 2,2—4,4 ммоль/л. Определение глюкозы в ликворе желательно проводить одновременно с исследованием её в крови через 4—6 часов после приёма пищи. Снижение уровня глюкозы в ликворе наблюдается при туберкулёзном, бактериальном и гнойном менингитах, при первичных и метастатических опухолях оболочек мозга. При вирусных менингитах и менингоэнцефалитах, травме мозга уровень глюкозы в ликворе может быть нормальным или даже несколько повышенным. При субарахноидальных кровоизлияниях небольшое снижение концентрации глюкозы в ликворе отмечается только в первые 24 часа. При каждом обнаружении высокого уровня глюкозы в ликворе следует искать гипергликемию!

*Относительная плотность ликвора* составляет 1,005—1,009, соответственно осмоляльность 200—290 мосм/л. Повышение осмоляльности (относительной плотности) наблюдается при менингитах, уремии, сахарном диабете и др.

*Реакция ликвора* в норме слабощелочная — рН 7,4—7,5.

*Противопоказания для проведения люмбальной пункции:* подозрение на объёмный процесс головного мозга, угроза дислокации, очень тяжёлое состояние пациента.

**Инструментальные методы исследования.** *Рентгенография черепа* используется для выявления структурных изменений костей черепа (травматических, кальцинированных, опухолевых, пороков развития и др.). Петрификаты в полости черепа могут свидетельствовать о перенесённом токсоплазменном менингоэнцефалите.

*Ультразвуковое исследование* анатомических структур головного мозга выполняется при условии наличия в черепе акустических окон (открытые большой или малый родничок). Используется для диагностики пороков развития головного мозга, опухолей, а также гипоксических, геморрагических, травматических и воспалительных повреждений головного мозга.

*Электрэнцефалография (ЭЭГ)* — регистрация биоэлектрической активности головного мозга, осуществляемая при снятии электрических потенциалов с кожи головы. Используют в первую очередь для дифференциальной диагностики судорожных состояний.

*Эхоэнцефалограмма (ЭхоЭГ)* получают с помощью эхоэнцефалографа, снабжённого специальным пьезоэлектрическим датчиком, работающим в двойном режиме — излучателя и приёмника ультразвуковых импульсов, регистрируемых после возвращения на экране осциллографа. ЭхоЭГ является ценным методом для диагностики объёмных и атрофических процессов головного мозга, гидроцефалии.

*Реоэнцефалография (РЕГ)* — метод исследования церебральной гемодинамики, основанный на графической регистрации изменений величины переменного электрического сопротивления тканей головы, обусловленных пульсовыми колебаниями их кровенаполнения. Метод позволяет судить о состоянии тонуса и эластичности сосудов мозга, даёт возможность определить нарушения церебральной гемодинамики, наличие внутрочерепной гипертензии.

*Электромиография* — метод основан на регистрации электрической активности мышц. Показанием к применению являются двигательные нарушения. Позволяет выявить уровень поражения нейромоторного аппарата (первично-мышечный, невралный, переднероговой, надсегментарный).

*Компьютерная томография головного мозга (КТ)* — это метод двухмерной диагностики очагового поражения головного мозга, основанный на оценке поглощающей способности

тканей при прохождении через них пучка рентгеновских лучей. В возрасте до 4—5 лет проводится под общим наркозом. Высокая разрешающая способность КТ позволяет различать в головном мозге серое и белое вещество, ткани опухолей, «видеть» желудочки и подоболочечные пространства мозга и т. д. При ряде заболеваний КТ является методом выбора и имеет преимущества перед МРТ (эпидуральные и субдуральные кровоизлияния). Показания для проведения КТ: общемозговые нарушения и очаговая неврологическая симптоматика (судороги, симптомы поражения черепных нервов, остро возникших парезов, атактического и гиперкинетического синдромов).

*Магнитно-резонансная томография (МРТ)* — метод основан на использовании различий магнитного резонанса в нормальных и патологически изменённых тканях. Показания: демиелинизирующие заболевания ЦНС (острый энцефаломиелит, рассеянный склероз, лейкоэнцефалиты), факоматозы, поражения нервной системы при иммунодефицитных состояниях, ВИЧ, опухоли ЦНС, пороки развития, воспалительные заболевания ЦНС, патология спинного мозга и др. Магнитно-резонансная ангиография позволяет диагностировать аневризмы артериальных сосудов, артериовенозные мальформации, тромбозы венозных синусов.

## **1.7. Комплексная оценка здоровья ребёнка**

Оценка здоровья ребёнка проводится по *определяющим* и *характеризующим* состояние здоровья критериям.

**Определяющие критерии. 1. Генеалогический анамнез.** Оценивается на протяжении трёх поколений. Определяется индекс отягощённости наследственности ( $I = \text{количество хронических заболеваний} / \text{количество родственников}$ ). Если  $I > 0,7$ , то анамнез считается отягощённым.

**2. Биологический анамнез.** Включает особенности внутриутробного развития ребёнка (гипоксия, токсикоз, угроза выкидыша, заболевания, профессиональные вредности), особенности интранатального периода (особенности течения родов, осложнения во время родов, длительность безводного периода) и особенности постнатального периода (ранний

перевод на искусственное вскармливание, перенесённые состояния и заболевания в неонатальном периоде).

**3. Социальный анамнез.** Включает характеристику полноты семьи, образовательный уровень родителей, психологический климат в семье, жилищно-бытовые условия, уровень санитарно-гигиенических условий ухода за ребёнком и квартирой, материальная обеспеченность, вредные привычки в семье.

**Характеризующие критерии. 1. Физическое и половое развитие ребёнка.** Оценка физического развития проводится двумя способами: ориентировочным (по формулам) и непараметрическим (по центильным таблицам).

Для оценки *полового развития* используют схему оценки вторичных половых признаков по Таннеру.

**2. Нервно-психическое развитие (НПР).** НПР у детей оценивается по ведущим линиям развития, включающим зрительные и слуховые ориентировочные реакции, эмоции и поведение, движения общие и действия с предметами, развитие понимаемой и активной речи, навыки и умения. Развитие по каждой линии должно соответствовать эпикризному сроку. Эпикризный срок на первом году жизни составляет 1 месяц, на втором — квартал, на третьем — полугодие.

По количеству линий с задержкой определяют степень задержки НПР. Выделяют три степени задержки нервно-психического развития (при задержке 1—2 показателей ставим I степень, при задержке 3—4 показателей — II степень, при задержке 5—7 показателей — III степень).

**3. Резистентность.** Оценивается по количеству перенесённых острых заболеваний за прошедший год.

Высокая резистентность — не было острых заболеваний. Средняя резистентность — 1—3 заболевания. Низкая резистентность — 4—8 заболеваний. Очень низкая резистентность — более 8 заболеваний в год.

Ребёнок с низкой и очень низкой резистентностью относится к группе часто болеющих детей (ЧБД).

**4. Функциональное состояние ребёнка.** Определяется:

- частотой дыхания;
- частотой пульса;
- артериальным давлением;
- гемоглобином крови;
- поведенческими реакциями.

### *Параметры оценки поведенческих реакций:*

- настроение (бодрое, спокойное, раздражительное, неустойчивое, малоэмоциональное);
- сон (засыпание, характер сна, длительность сна);
- аппетит (хороший, неустойчивый, плохой, повышенный, избирательное отношение к пище);
- характер бодрствования (активный, пассивный, малоактивный), взаимоотношение с детьми и взрослыми);
- наличие или отсутствие отрицательных привычек (пустышки, раскачивание, сосание пальцев);
- индивидуальные особенности (застенчив, обидчив, контактен, навязчив, легко обучаем, подвижен, инициативен, уравновешен, возбудим, вял, легко утомляем).

После оценки поведенческих реакций даётся *заключение*:

- нормальное поведение;
- начальные или незначительные отклонения от нормы в поведении, если один или несколько параметров имеют отрицательную характеристику, однако неизвестна их причина и срок изменений не превышает трёх месяцев;
- выраженные отклонения в поведении, если один или несколько параметров имеют отрицательную характеристику, но длительность изменений более трёх месяцев. Такие дети нуждаются в дополнительном медико-психологическом обследовании и лечении.

### **5. Наличие хронических заболеваний или пороков развития.**

Проанализировав критерии, определяющие и характеризующие состояние здоровья, врач выносит заключение с определением группы здоровья.

#### **Группы здоровья:**

**1-я группа** — нет отклонений в определяющих и характеризующих критериях здоровья;

**2-я а группа** — наличие отклонений в определяющих критериях здоровья;

**2-я б группа** — наличие функциональных нарушений;

**3-я группа** — наличие хронических заболеваний в стадии компенсации (обострение не более двух раз в году);

**4-я группа** — наличие хронических заболеваний в стадии декомпенсации (обострение более четырёх раз в году).

## **Проведение оздоровительных мероприятий в группах здоровья:**

**1-я группа здоровья** — общепрофилактические мероприятия, направленные на профилактику заболеваемости (режим дня, сбалансированное качественное питание, витаминизация, физическое воспитание, профилактическая иммунизация, санитарно-просветительная работа);

**2-я группа здоровья** — специальные профилактические мероприятия, направленные на коррекцию имеющихся функциональных отклонений и снижение риска заболеваний (закаливание, диета, коррекция физических нагрузок и режима, назначение оздоровительных профилактических курсов витаминов и минералов);

**3-я и 4-я группы здоровья** — лечебные и индивидуальные оздоровительные мероприятия, направленные на лечение и профилактику обострений хронических заболеваний и их осложнений.

## **1.8. Рациональное питание детей грудного возраста**

**Анатомо-физиологические особенности желудочно-кишечного тракта у детей.** Для каждого периода детства характерны определённые особенности анатомического строения желудочно-кишечного тракта, физиологических функций и обмена веществ.

У детей раннего возраста (особенно новорождённых) имеется ряд *морфофункциональных особенностей*, общих для всех отделов желудочно-кишечного тракта:

1. Тонкая, нежная, легкоранимая, высокопроницаемая слизистая оболочка.

2. Богато васкуляризированный подслизистый слой, состоящий из рыхлой клетчатки.

3. Недостаточно развиты эластическая и мышечная ткани (стенки желудка не растягиваются).

4. Низкая секреторная функция пищеварительных желёз, выделяющих малое количество ферментов.

5. Преобладает пристеночное пищеварение и пиноцитоз.

**Полость рта** у детей раннего возраста относительно малого объёма, большой язык, хорошо развиты мышцы рта и щёк,

имеются валикообразные утолщения слизистой дёсен и поперечные складки на слизистой губ, жировые тельца (комочки Биша) в толще щёк для хорошего сосания.

Слюнные железы недостаточно развиты, они начинают функционировать с 3—4 месяцев. В слюне содержатся амилаза и лизоцим. Максимальная активность слюнных желёз развивается к 2—7 годам. У новорождённых рН слюны равна 7 и поэтому часто развивается молочница. Молочница — это разрастание *Candida albicans* на слизистой ротовой полости, что может привести к отказу ребёнка от еды. Для профилактики молочницы ребёнку следует обрабатывать слизистую ротовой полости 1—2 %-ным раствором бикарбоната натрия. Соски и пустышки необходимо обрабатывать кипячёной водой или 2 %-ным раствором бикарбоната натрия и хранить в стакане с закрытой крышкой.

*Желудок* у детей грудного возраста расположен горизонтально. По мере того как ребёнок начинает ходить, он приобретает более вертикальное положение. Физиологическая вместимость желудка у новорождённых составляет 30—35 мл, к году увеличивается до 250—300 мл, а у детей 10—14 лет — 1—1,5 л.

Кардиальный сфинктер у новорождённых очень слабый, поэтому у них отмечаются частые срыгивания. Срыгивание следует дифференцировать от рвоты. При срыгивании створоженное молоко вытекает объёмом меньше объёма съеденной пищи, тонкой струйкой, эмоциональное состояние ребёнка не меняется. При рвоте пища выделяется фонтаном, в большом объёме, ребёнок беспокоен и плачет.

*Чтобы уменьшить срыгивание, ребёнок:*

1) во время кормления должен находиться под углом 40—45°;

2) после кормления необходимо подержать ребёнка в вертикальном положении некоторое время, пока не отрыгнёт воздух;

3) после того как ребёнок срыгнул воздух, его необходимо положить на бочок для профилактики аспирации пищи в дыхательные пути.

Пилорический сфинктер у детей хорошо развит. У травмированных и легковозбудимых детей отмечается пилороспазм, но может встречаться врождённая патология, такая, как пилоростеноз.

*Кишечник* у детей относительно длиннее, чем у взрослых (он превышает длину тела в 6 раз, у взрослых — в 4 раза).

Брыжейка кишечника более длинная, в связи с чем у детей могут возникать завороты кишечника. Учитывая слабую фиксацию слизистого и подслизистого слоёв, возможны инвагинация кишечника и выпадение прямой кишки при упорных запорах и тенезмах (у ослабленных детей).

**Физиология пищеварения.** Реакция желудочного содержимого у детей сразу после рождения слабокислая, но уже в течение первых нескольких суток рН может снижаться до 2—3. Предполагается, что этим самым создаётся защитный барьер от попадания в кишечник патогенной микрофлоры. Со 2—3-й недели рН желудочного сока вновь возрастает и достигает 5—6. В такой среде пепсин не проявляет своей специфической активности и потому ведущая роль в переваривании белков у грудных детей принадлежит химозину.

Расщепление жиров начинается в ротовой полости под действием липазы грудного молока и продолжается в желудке. Желудочная липаза у детей значительно активнее, чем у взрослых.

В тонком кишечнике расщепление белков и полипептидов до аминокислот происходит под действием трипсина, химо-трипсина, карбоксипептидазы и других протеаз.

Полисахариды расщепляются амилазой, дисахариды — соответствующими ферментами: сахароза — сахаразой на молекулу глюкозы и фруктозы; мальтоза — мальтазой на две молекулы глюкозы, лактоза — лактазой на глюкозу и галактозу. Жиры расщепляются липазой на глицерин и жирные кислоты. Активность ферментов пищеварительных желёз снижается при острых, хронических расстройствах питания и кишечных инфекциях.

Нормальное пищеварение в кишечнике во многом определяется микрофлорой. При рождении ребёнка его кишечник стерилен. В ближайшие часы он заселяется микроорганизмами. При вскармливании грудным молоком в кишечнике преобладает бифидофлора. При смешанном и искусственном вскармливании в кишечнике преобладают кишечные и ацидофильные палочки, бифидобактерии и энтерококки, которые находятся почти в равных соотношениях. При неблагоприятных условиях вскармливания микрофлора кишечника может приобрести патогенные свойства.

Объём стула зависит от вида вскармливания: при естественном 2—3 % от объёма съеденной пищи, при смешанном — 5—7 % и 9—10 % — при искусственном вскармливании.

Рациональное и сбалансированное питание растущего организма ребёнка — важнейшая составляющая часть его гармоничного развития и оптимального уровня физического и психического здоровья. Естественный биологический продукт, обеспечивающий физиологически адекватное питание младенцев, — материнское молоко. Оно является идеальным продуктом питания и содержит все необходимые вещества для правильного развития ребёнка. Это «золотой стандарт» диетологии раннего возраста.

**Естественное вскармливание.** *Естественным вскармливанием* называется вскармливание ребёнка посредством прикладывания к груди его биологической матери.

При естественном вскармливании мать может придерживаться разных режимов питания. *Свободное вскармливание*, или вскармливание «по требованию», — режим питания ребёнка первого года жизни, когда мать прикладывает ребёнка к груди столько раз и в такое время, как этого требует ребёнок, включая ночные часы. Продолжительность кормлений также определяет ребёнок. *Регламентированное вскармливание* — такой режим питания ребёнка, когда кормления проводятся в более или менее фиксированные часы, кратность и объём рекомендует врач, учитывая возраст, массу тела, аппетит и индивидуальные особенности ребёнка.

**Основные правила успешного грудного вскармливания.**

**1-е правило** — раннее прикладывание к груди. Здорового новорождённого рекомендуется приложить к груди в родильном зале в первые 30 мин после родов. Ребёнка можно выкладывать на живот матери, так как поисковый и сосательный рефлексы наивысшие, новорождённый самостоятельно может найти молочную железу. Со второго часа после рождения ребёнок будет спать, таков его режим в первые сутки жизни.

**2-е правило** — совместное пребывание матери и ребёнка в палате родильного дома.

**3-е правило** (ключевое) — режим свободного вскармливания, при котором ребёнок сам устанавливает интервалы между кормлениями. Новорождённый может требовать до 12 и более прикладываний к груди за сутки, включая и ночные часы. Не кормят ночью тех детей, которые отказываются от ночных кормлений сами. К концу первого месяца частота кормлений уменьшается до 7—8 раз. После двух месяцев дети обычно едят 6 раз, после введения прикормов число

кормлений уменьшается до 5. Число кормлений каждого ребёнка индивидуально.

Ребёнок сам определяет продолжительность нахождения у груди. Необходимое количество молока он высасывает из груди за 15—20 минут. Медленно сосущих детей необходимо держать у груди 20—30 минут, тормошить, потом предложить вторую грудь. Если отказывается, кормление считают законченным.

**4-е правило** — исключить допаивание ребёнка жидкостью, кроме случаев, обусловленных медицинскими показаниями.

При достаточном уровне лактации грудное молоко полностью удовлетворяет потребность ребёнка в жидкости. Однако есть исключительные ситуации, когда дети первого года жизни, находящиеся исключительно на грудном вскармливании, нуждаются в дополнительном введении жидкости:

- низкая относительная влажность воздуха в жилом помещении;
- высокая температура окружающей среды;
- приём матерью накануне кормления грудью обильной жирной пищи.

В таких случаях при отказе ребёнка от груди и беспокойстве рекомендуется предложить ему кипячёную воду из ложечки. Если ребёнок охотно пьёт, значит, он нуждается в жидкости. Допаивание грудных детей **обязательно** при заболеваниях, сопровождающихся высокой лихорадкой, диареей, рвотой, а также при выраженной гипербилирубинемии.

**5-е правило** — отказаться от использования устройств, имитирующих материнскую грудь (соски, бутылочки и пустышки).

**6-е правило** — правильное питание кормящей женщины. Содержание белка в пищевом рационе кормящей женщины должно быть повышено на 30—40 г, жира — на 15 г, углеводов — на 40 г. Нельзя употреблять алкоголь, курить, есть чеснок, лук, специи. Объём выпиваемой жидкости увеличивается на 1 л. Должен быть полноценный отдых (сон не менее 8 часов).

**Введение прикормов.** *Прикорм* — любая жидкая или твёрдая пища, кроме женского молока, которая вводится в рацион питания ребёнка первого года жизни.

Период прикормов — переходный этап от чисто молочного (лактотрофного) питания к дефинитивному (питанию «взрос-

лого типа»). По мере введения в рацион ребёнка разных видов прикорма снижается потребление грудного молока.

Согласно рекомендациям ВОЗ прикорм вводят не раньше 17-й и не позже 26-й недели жизни.

### **Правила введения прикормов:**

- вводить прикорм следует только здоровому ребёнку;
- давать перед кормлением грудью с ложечки, а не через соску. Желательно, чтобы ребёнок сидел за специальным детским столом;
- вводить постепенно, начиная с малых количеств и заменяя прикормом, при хорошей переносимости, целое кормление. При плохой переносимости (аллергическая реакция, нарушение функции кишечника и др.) отказаться на время от продукта прикорма и через одну-две недели вновь ввести прикорм, но другим продуктом;
- предлагать вводимый продукт многократно, до 10—15 раз. При исключении прикорма из рациона после первой безуспешной попытки утрачивается возможность доступа к новым продуктам и вкусовым ощущениям;
- вводить новый вид прикорма после полной адаптации к предыдущему, соблюдая интервал 10—14 дней. Одновременно не рекомендуется вводить несколько новых видов прикорма;
- использовать для прикормов гомогенные по консистенции блюда, которые не будут вызывать у ребёнка затруднений при глотании. С возрастом степень измельчения должна меняться (гомогенизированные, пюреобразные и крупноизмельчённые). С 9—10 месяцев рекомендуется давать прикормы, в состав которых входят кусочки пищи;
- вводить новые блюда прикорма в утренние часы, чтобы проследить за ответной реакцией организма ребёнка;
- вводить на начальных этапах прикормы только из одного вида продуктов (монокомпонентные). После привыкания постепенно вводить из нескольких продуктов (многокомпонентные);
- прикладывать ребёнка к груди после каждого кормления в период введения прикорма для сохранения лактации.

Все блюда и продукты прикорма можно разделить на две группы. К первой группе относятся блюда, которые по пищевому составу и энергетической ценности могут заменить полный разовый приём грудного молока (энергетически зна-

чимый прикорм). К ним относятся: каши, овощные пюре и кислые последующие смеси. Ко второй группе относят не менее важные по пищевой и энергетической ценности продукты, но их на первом году жизни дают в небольшом количестве, которые служат дополнением к блюдам первой группы, и рекомендуемые их объёмы не следует превышать. К ним относятся: мясное и рыбное пюре, желток куриного яйца, сок и фруктовое пюре.

Продукты прикорма, приготовленные из одного вида сырья, называются *одно- или монокомпонентными*, из двух или нескольких видов — *поликомпонентными*. Продукты, приготовленные из разных видов сырья, называются комбинированными (каша с фруктовыми добавками, овощное пюре с мясными или рыбными добавками и др.).

**Первый прикорм** — *инстантная каша* (приготовленная промышленным путём), которая вводится в *5 месяцев* в питание ребёнка и заменяет одно кормление грудью, как правило, второе по счёту после утреннего кормления. Инстантные каши имеют гарантированный химический состав и соответствующую возрастным особенностям младенца степень измельчения, обогащены витаминами и микроэлементами. В качестве первого злакового прикорма следует использовать безглютеновые злаки — рис, гречку, кукурузу, поскольку доказано, что глютеносодержащие каши могут индуцировать развитие глютеносенсибилизации. Глютен содержит манная крупа, пшено, овсяная крупа, их следует давать не ранее восьми месяцев. После того как ребёнок привыкнет к первой каше, стоит вводить каши из других круп с интервалом в 5—6 дней.

**Второй прикорм** — *овощное пюре*, которое вводят в *5,5 месяцев* и заменяют ещё одно кормление грудью — третье по счёту. Сначала вводят в рацион ребёнка монокомпонентные пюре из одного вида овощей — кабачка, цветной капусты, картофеля, моркови. Затем вводят поликомпонентные пюре с расширением ассортимента овощей за счёт тыквы, капусты, в последующем — томатов и свёклы.

В *6 месяцев* вводится **третий прикорм** — *мясо*. Мясо животных или птицы добавляют к основному прикорму и дают ежедневно в виде мясного пюре. С 8—9 месяцев один-два раза в неделю вводят рыбный фарш, лучше из морской рыбы. Допустимый объём мясного пюре до 8 месяцев — 30 г/сут, с 8 месяцев — 50 г/сут, с 9 месяцев — в среднем 60—70 г/сут.

Лучше использовать мясные консервы для детского питания. С 10—11 месяцев мясо можно давать в виде фрикаделек, а к концу первого года — в виде паровых котлет или суфле.

Последовательность введения трёх основных прикормов может меняться. При дефиците массы тела, учащённом стуле предпочтение в качестве первого прикорма отдаётся каше, при избыточной массе тела, запорах — овощному пюре. Если сначала вводится овощное пюре, вслед за ним рекомендуется в рацион вводить мясо. Каша в этом случае вводится третьим прикормом. Детям с уровнем гемоглобина ниже 115 г/л мясо вводится в качестве второго прикорма, через 10—14 дней после каши, затем вводится овощное пюре.

В 6,5—7 месяцев вводятся сок и фруктовые пюре. Согласно рекомендациям ВОЗ более раннее введение соков и пюре признано нецелесообразным, поскольку это не вносит сколько-нибудь существенного вклада в удовлетворение потребностей детей в витаминах и минеральных веществах и в то же время может привести к возникновению аллергических реакций и гастроинтестинальных нарушений, закислению желудка. Лучше, если первым будет сок из ягод и фруктов с зелёной окраской плода, а не с красной. Сок и фруктовое пюре дают после приёма пищи. Их суточное количество (мл) равно  $10 \times n$ , где  $n$  — число месяцев. Когда общее количество сока превысит 50 г, его нужно разделить на два приёма. Соки и фруктовые пюре цитрусовых, малины, клубники, из тропических и экзотических фруктов, принадлежащие к продуктам с высокой потенциальной аллергенностью, следует назначать с учётом аллергоанамнеза. При назначении соков и фруктовых пюре следует учитывать, что некоторые из них обладают послабляющим действием (сливовые, морковные), другие — закрепляющим (черносмородиновые, вишнёвые, гранатовые и др.). Сейчас появились рекомендации о допустимом введении вначале фруктового пюре, а затем сока.

*Творог показан только при наличии дефицита белка в рационе.* Его введение сомнительно, так как возрастает опасность формирования патологического метаболического программирования организма.

С 7 месяцев в рацион питания вводят *желток* сваренного вкрутую куриного яйца. В 7 месяцев дают 1/4 желтка, в 8—12 месяцев — 1/2 желтка в день. Вначале желток дают

2—3 раза в неделю. Можно растереть желток с кашей или овощным пюре.

В возрасте 7 месяцев ребёнку можно давать печенье или сухарик из белого хлеба. С 8 месяцев рекомендуется кусочек несдобного пшеничного хлеба.

В 8 месяцев вводятся *«последующие» кисломолочные смеси, детский кефир*. Их объём не должен превышать 200 мл в сутки. В случае, если у кормящей матери вырабатывается достаточное количество грудного молока, указанные продукты можно рекомендовать в более позднем возрасте.

*Цельное молоко сельскохозяйственных животных не рекомендуется использовать в питании детей первого года жизни в качестве самостоятельного продукта, так как это может приводить к развитию многочисленных патологических состояний.*

Исключаются соль и сахар до одного года, так как эти продукты формируют вкусовые пристрастия. Раннее введение снижает порог чувствительности к этим продуктам. Сахарозу следует добавлять в питание не ранее 18 месяцев.

Обучение потреблению более густой и плотной пищи включает ряд последовательных этапов. Структура и консистенция пищи меняются в зависимости от степени зрелости и возраста ребёнка. Вначале (для детей 4—6 месяцев — 1-я ступень) блюда прикорма должны быть однородными и иметь полужидкую консистенцию, чтобы не вызывать затруднений при глотании. На следующем этапе (для детей 7—9 месяцев — 2-я ступень) их делают более густыми, пюреобразной консистенции, начинают кормление мелкими мягкими кусочками не более 2—3 мм (протёртая пища). Затем (9—12 месяцев — 3-я ступень) пища становится более плотной, размеры кусочков будут постепенно увеличиваться до 3—5 мм, пища только измельчается, но не протирается.

Если ребёнок сам не отказывается к году от материнской груди, если молока у женщины достаточно и она здорова, кормление грудью согласно рекомендациям отечественных нутрициологов следует продолжать до полутора лет, эксперты ВОЗ рекомендуют грудное вскармливание до двух лет. В дальнейшем заменяют утреннее кормление, а затем и вечернее смесью для детей второго или третьего года жизни.

**Смешанное вскармливание.** *Смешанным вскармливанием* считается сочетанное кормление ребёнка первого года жизни

грудным молоком (не менее 200 мл за сутки) и его искусственными заменителями.

Вероятные признаки недостаточной лактации:

- беспокойство и крик ребёнка во время или сразу после кормления;

- необходимость частого прикладывания к груди;

- продолжительное сосание ребёнка, при этом ребёнок совершает много сосательных движений, но отсутствуют глотательные;

- ощущение матерью полного опорожнения грудных желёз при активном сосании ребёнка, при сцеживании после кормлений молока нет;

- беспокойный сон ребёнка, частый плач, «голодный» крик;

- скудный редкий стул.

Достоверные признаки недостаточной лактации:

- малая прибавка массы тела;

- редкие (менее 6 раз в сутки) мочеиспускания с выделением небольшого количества концентрированной мочи.

Окончательный вывод о недостаточной выработке грудного молока может быть сделан только после контрольного взвешивания ребёнка до и после каждого кормления в течение суток. Недостаточное количество женского молока компенсируется адаптированной молочной смесью.

### **Правила смешанного вскармливания**

- Необходим учёт количества женского молока, получаемого ребёнком.

- Перед переводом на смешанное вскармливание использовать 7—15 дней для восстановления лактации, время которого зависит от степени гипогалактии, наличия и степени дефицита массы.

- Докорм давать после кормления грудью.

- Предлагать ребёнку грудь при каждом кормлении, так как чередование кормлений грудью и смесью приводит к угасанию лактации.

- Прикладывать ребёнка к обоим молочным железам при небольшом объёме молока.

- Для сохранения имеющейся лактации целесообразно сохранить не менее трёх грудных кормлений.

- Докорм осуществлять только адаптированными смесями, готовить молочную смесь непосредственно перед корм-

лением и не использовать остаток смеси для следующего кормления.

- Давать докорм с ложечки, если его объём небольшой.
- Использовать бутылочки с упругой соской, имитирующей сосок матери, и мелкими отверстиями, если объём докорма большой.
- Даже при небольшом количестве женского молока кормление грудью следует продолжить как можно дольше.
- Расчёт объёма кормления и потребности в пищевых ингредиентах при докорме адаптированными смесями такой же, как при естественном вскармливании.
- Сроки введения прикормов при смешанном вскармливании, если ребёнок докармливается адаптированными смесями, те же, что и при естественном вскармливании.

**Искусственное вскармливание.** *Искусственным вскармливанием* считается питание ребёнка из бутылочки смесями — заменителями женского молока (согласно мнению экспертов ВОЗ). Грудное молоко в питании ребёнка отсутствует или его объём составляет менее 200 мл.

#### **Правила искусственного вскармливания**

- Регламентированный режим кормления.
- Расчёт суточного объёма кормления как при естественном вскармливании.
- Частота кормлений может быть реже, чем при естественном вскармливании: до двух месяцев — 6—7 раз, от двух до пяти месяцев — 6 раз, старше пяти месяцев — 5 раз.
- Использовать адаптированные смеси в зависимости от возраста ребёнка: в первом полугодии кормить ребёнка начальными смесями, с пяти—шести месяцев — последующими смесями.
- При искусственном вскармливании можно использовать две смеси, чаще сочетание пресных с кислыми: кисломолочные смеси должны составлять не более 30—50 % суточного объёма.
- При искусственном вскармливании современными заменителями женского молока не требуется коррекция витамином D, препаратами железа.
- Сроки введения прикорма при искусственном вскармливании соответствуют срокам введения при естественном вскармливании.

- Следует учитывать индивидуальную переносимость ребёнком адаптированных смесей.

Количество пищи, необходимое детям в первые 14 дней жизни, можно рассчитать по формуле Зайцевой — 2 % от  $MT(n) \times n$ , где  $n$  — возраст в днях.

С двухнедельного возраста объём питания рассчитывается объёмным методом, который учитывает не только возраст, но и массу тела (MT) ребёнка: от двух недель до полутора месяцев должен получать молока  $1/5$  MT, от полутора до четырёх месяцев —  $1/6$ , от четырёх до шести месяцев —  $1/7$ , от шести до девяти месяцев —  $1/8$  MT. Суточный объём питания у детей до года не должен превышать 1 литр.

**Классификация детских молочных смесей.** Основу рационального негрудного вскармливания должно составлять использование специализированных продуктов детского питания промышленного выпуска — современных заменителей женского молока — адаптированных молочных смесей. Существуют различные виды молочных смесей. Все они могут подразделяться по нескольким принципам:

- с учётом возраста ребёнка (имеют соответствующую цифровую маркировку и являются базовыми): «начальные» смеси, «последующие» смеси, смеси для детей старше года;
- по консистенции: сухие и жидкие молочные смеси;
- по характеру белкового компонента: с преобладанием сывороточных белков, с преобладанием казеина;
- по характеру обработки: пресные и кисломолочные;
- по наличию функциональных компонентов: с добавлением и без добавления функциональных компонентов.

Детские молочные смеси можно разделить на три большие группы:

- базовые — для вскармливания здоровых детей;
- лечебно-профилактические;
- лечебные.

### **Базовые смеси для кормления здоровых детей**

**Начальные** — для вскармливания детей первых пяти месяцев жизни. Это смеси «Беллакт Оптимум-1», «Фрисолак-1», «НАН-1» и др.

**Последующие** — для детей второго полугодия. К ним относятся «Беллакт Оптимум-2», «Фрисолак-2», «НАН-2»,

«ХиПП-2», «Хумана-2», «Нутрилон-2», «Сэмпер Бэби -2», «Нутрилак 6-12» и др.

*Смеси для вскармливания недоношенных и маловесных детей:* «Беллакт-ПРЕ», «Фрисопре», «Пре-НАН», «Хумана-0», «Пре-Нутрилак», «Пре-Нутрилон» и др.

*Смеси для детей от одного до трёх лет:* «Беллакт Оптимум-3», «НАН-3», «Фрисолак-3».

Во многие смеси вносятся биологически активные добавки. Некоторые смеси содержат нуклеотиды, повышающие иммунологическую защиту организма и усвоение им железа, а также обладающие бифидогенными свойствами. Это «Беллакт Иммунис-1, 2, 3», «Фрисолак-1, 2», «НАН-1, 2», «СМА», «Мамекс» и др.

Есть группа смесей, содержащих пребиотики — «Фрисолак-1, 2», «Нутрилон-1, 2», «Мамекс», «Комфорт-1, 2», «Лактофидус». Лактулозу содержит «Сэмпер Бифидус».

В других смесях содержатся пробиотики — «Беллакт Иммунис-1, 2, 3», «НАН-1, 2 с бифидобактериями».

### **Лечебно-профилактические смеси**

*Смеси, приготовленные на основе козьего молока* — для детей, у которых есть атопия: «МД мил Козочка 1, 2» (Нидерланды), «Нэнни» (Новая Зеландия) для детей первого года жизни и «Нэнни золотая козочка» (Новая Зеландия), предназначена для детей старше года.

*Кисломолочные смеси:* «Беллакт КМ-1, 2», «НАН кисломолочный-1, 2», «Бифидобакт-0» и «Бифидобакт-1». Объем кисломолочных смесей должен составлять не более 30—50 % суточного количества пищи.

*Смеси с низкой степенью гидролиза белка:* «Беллакт ГА», «НАН ГА-1, 2», «Нутрилон ГА-1, 2», «Хумана ГА-1, 2», «ХиПП ГА-1, 2», «Нутрилак ГА». Эти смеси на основе частичного гидролизованного белка коровьего молока рекомендуются для искусственного вскармливания и докорма детей с высоким риском атопии.

### **Лечебные смеси**

*Смеси на основе соевого белка:* «Беллакт Соя», «Фрисосой», «Хумана-СЛ», «НАН-Соя», «Нутрилак-Соя», «Нутрилон-Соя», «Энфамил-Соя». Не содержат молочного белка, лактозы, глютена, поэтому могут применяться при аллергии к белкам

коровьего молока, а также при лактазной недостаточности, целиакии и галактоземии. Эти смеси рекомендуется использовать у детей с шести месяцев.

**Низко- и безлактозные смеси:** «Беллакт НЛ», «Нутрилон низколактозный», «Нутрилак низколактозный», «Хумана ЛП», «Хумана ЛП+СЦТ», «НАН безлактозный» и «Нутрилак безлактозный». Эти смеси используются в питании детей с первичной и вторичной лактазной недостаточностью, которая развилась вследствие повреждения энтероцита при инфекционных, воспалительных, аутоиммунных заболеваниях кишечника, при синдроме «короткой кишки».

При наличии у ребёнка аллергии к белкам коровьего молока в питание вводятся *смеси на основе белка с высокой степенью гидролиза*. По субстрату гидролиза смеси делятся на две группы: в одной гидролизу подвергается сывороточный белок («Фрисопеп АС», «Альфаре», «Нутрилак Пептиды СЦТ», «Нутрилон Пепти ТСЦ»), в другой — казеин («Фрисопеп», «Прегестимил», «Нутрамиген»). Оптимальное содержание аминокислот не должно превышать 10—15 %. В смеси «Альфаре» их 20 %, во «Фрисопепе» — 15 %, «Фрисопепе АС» — 22 %. Недостатком этих смесей является горько-солёный вкус. В особо тяжёлых случаях атопии используются смеси на основе аминокислот «Nutri-Junior», «Neocate», «Criticar», «Vital», «Vivonex».

Для лечения функциональных нарушений желудочно-кишечного тракта (срыгивание, запоры, колики) применяются *смеси с загустителями*: «Беллакт АР+», «Фрисовом-1, 2», «Нутрилон АР», «Хумана АР», в качестве загустителя в них используется камедь, и смеси «Энфамил АР», «Нутрилон Комфорт», в которых в качестве загустителя используется крахмал.

При выборе смеси необходимо учитывать:

- состояние здоровья ребёнка;
- возраст ребёнка;
- степень адаптированности смеси;
- индивидуальную переносимость смеси;
- социально-экономические и материальные условия жизни семьи.

## Глава 2

---

# ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАТОЛОГИИ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

### 2.1. Аномалии конституции

**Анатомо-физиологические особенности кожи, подкожно-жировой клетчатки и лимфатической системы у детей.** Для детской кожи характерно хорошее кровенаполнение. Сальные железы хорошо функционируют даже у новорождённых. Потовые железы в течение первых 3—4 месяцев недоразвиты. Особенности кожи ребёнка объясняют её лёгкую ранимость, склонность к мацерации, лёгкую инфицируемость.

Подкожно-жировой слой во время внутриутробной жизни интенсивно нарастает в течение последних месяцев. В состав подкожного жира у детей раннего возраста входит больше твёрдых жирных кислот — пальмитиновой и стеариновой, что и обуславливает большую плотность жира. Жир легче всего исчезает со стенок живота, затем с туловища, конечностей и позже с лица. При накоплении жира отложение его происходит в обратном порядке.

У здорового ребёнка прощупываются единичные, мелкие и мягкоэластичные лимфоузлы. Барьерная функция лимфоузлов в первые месяцы жизни недостаточна. Увеличение лимфоузлов отмечается при лейкозе, лимфогранулематозе, туберкулёзе, инфекционном мононуклеозе и т. д. Вилочковая железа у детей раннего возраста развита хорошо, к периоду полового созревания происходит её инволюция.

**Методика исследования кожи, подкожно-жировой клетчатки и лимфатических узлов. Пальпация.** Должна быть поверхностной, проводиться осторожно, не причиняя ребёнку боли. Руки врача должны быть тёплыми и сухими. Необходимо следить за мимикой ребёнка, отвлекать его от обследования. С помощью поверхностной пальпации определяются температура, эластичность, толщина и влажность кожи. Пальпацией

можно ощутить характерную для здорового ребёнка мягкую, бархатистую, умеренно влажную кожу, обнаружить её чрезмерную сухость при гиповитаминозе, микседеме, атопии, ихтиозе или повышенную влажность при рахите, гипертиреозе, вегетососудистой дистонии. Отёчность и пастозность тканей проявляется бледностью и одутловатостью и образованием медленно исчезающих ямок при надавливании на тыл стопы, переднюю поверхность голени. Диффузные отёки обнаруживаются при заболевании почек, сердца, печени, тяжёлом белковом голодании. Локальный отёк на отдельных частях тела встречается при дифтерии, паротите, рожистом воспалении. Для определения толщины и эластичности кожи необходимо указательным и большим пальцами захватить кожу без подкожного жирового слоя в небольшую складку. Если кожная складка расправляется сразу после отнятия пальцев, эластичность кожи считается нормальной. Если расправление кожной складки происходит постепенно, эластичность кожи сниженная. Особенно большое значение имеет определение эластичности кожи у детей раннего возраста. Определение эластичности проводят на тыльной части кисти или на передней поверхности грудной клетки над рёбрами, на животе на уровне пупка.

**Тургор тканей.** Определяется при сдавливании всей толщи кожи, подкожной клетчатки и мышц на внутренней поверхности бёдер. Снижение тургора — главный диагностический синдром при дистрофиях, хронических интоксикациях, при острых расстройствах пищеварения, обезвоживании организма.

**Влажность кожи.** Определяется путём поглаживания кожи на симметричных участках тела: груди, конечностях, ладонях, подошвах. Кожа имеет умеренную влажность. При заболеваниях могут быть сухость кожи, повышенная влажность и усиленная потливость.

**Температура кожи.** Может быть повышенной и пониженной в зависимости от температуры тела. Для её определения проводят термометрию. При ряде заболеваний, при поражениях центральной и периферической нервной системы отмечается местное повышение температуры в области воспалительных процессов в отдельных органах.

**Дермографизм.** Определение дермографизма проводится путём проведения сверху вниз кончиком указательного паль-

ца или молоточком линии по коже груди и живота. На месте проведения появляется белая или красная полоса. Различают белый дермографизм, красный дермографизм, смешанный и валикообразный; по времени его возникновения или исчезновения — разлитой или неразлитой. Красный дермографизм указывает на повышение тонуса парасимпатической нервной системы, белый дермографизм — на повышение тонуса симпатической нервной системы.

**Метод щипка.** Состояние кожных сосудов и капилляров исследуют пробами щипка, жгута, капилляроскопии. Повышенная ломкость капилляров свойственна острым инфекционным заболеваниями (скарлатина), геморрагический васкулит и др. Появление на месте щипка кровоизлияний является положительным симптомом. То же отмечается при применении жгута, перкуссионного молоточка.

**Методика исследования подкожно-жирового слоя.** При осмотре ребёнка создаётся общее представление о количестве и распределении подкожно-жирового слоя. При пальпации определяется состояние подкожно-жирового слоя. Для этого требуется глубокая пальпация. В отличие от исследования кожи при исследовании подкожно-жирового слоя большим и указательным пальцами захватываются не только кожа, но и подкожно-жировая клетчатка. В зависимости от полученных результатов различают нормальное, избыточное, недостаточное отложение жира. Определяется толщина складки на животе, на уровне пупка, на уровне грудины, на спине под лопатками, на внутренней задней поверхности бедра и плеча, на лице в области щёк. Обычно подкожно-жировой слой несколько толще на животе, тоньше на груди. У детей до трёх лет составляет около 0,8—1,5 см. Для более точного определения толщины подкожно-жирового слоя пользуются специальным прибором — *калипером*. На основании суммы толщины складок над бицепсом, трицепсом, под лопаткой, подвздошной костью составлены таблицы центильного распределения суммы толщины складок в четырёх стандартах точек по Брокк. О нормальном отложении жира говорят, если полученная величина находится от 25 до 75 центилей, избыток — при 90—95 центилях, показатели ниже этих свидетельствуют о недостаточном жиросотложении. Жиросотложение может быть непропорциональным. При пальпации следует обращать внимание на уплотнение подкожно-жировой клет-

чатки, особенно у новорождённых и недоношенных детей, которое характерно для склеремы.

**Методика исследования лимфатических узлов.** При осмотре можно обнаружить лишь резко увеличенные поверхностно расположенные лимфатические узлы. При пальпации лимфатических узлов определяют:

- величину узлов — в норме их диаметр достигает 0,3—1,0 см;

- количество: если в каждой группе пальпируется не более трёх узлов, их считают единичными, более трёх — множественными;

- консистенцию — мягкие, эластичные, плотные. Консистенция в значительной степени зависит от давности поражения и характера патологического процесса; при хронических процессах узлы бывают плотными, при недавнем увеличении они обычно мягкие, сочные. В норме узлы мягкоэластические;

- подвижность — в норме узлы подвижны;

- отношение к коже, подкожной жировой клетчатке и между собой (спаяны или нет). В норме узлы не спаяны;

- чувствительность и болезненность при пальпации: в норме узлы нечувствительны и безболезненны; выраженная болезненность указывает на острый воспалительный процесс, умеренная — на хронический.

У здоровых детей обычно пальпируется не более трёх групп лимфатических узлов. В норме не пальпируются подбородочные, над- и подключичные, торакальные, кубитальные, подколенные. Лимфатические узлы можно назвать нормальными, если их размер не превышает 0,5 см, они единичны, мягкоэластической консистенции, подвижны, не спаяны с кожей и между собой, безболезненны.

Кроме клинического исследования лимфатических узлов для более точной диагностики их поражения применяют пункцию, биопсию, УЗИ и лимфографию.

**Уход за кожей** детей раннего возраста отличается рядом особенностей. Асептический подход является основой профилактики гнойных и других заболеваний. Первая гигиеническая ванна назначается ребёнку через 2—3 дня после отпадения пупочного канатика или раньше по показаниям.купают ребёнка ежедневно, во втором полугодии жизни — через день. На первом месяце жизни желательно использовать

кипячёную воду. Температура воды должна быть для грудных детей 36,5—37,5 °С, продолжительность купания — 5—7 минут. В ванне для купания ребёнка запрещается стирка любого белья. Температура воды в ванне измеряется специальным водяным термометром. Мыло при купании ребёнка применяется 2—3 раза в неделю, причём специальное (детское). После купания ребенка проводится обработка складок кожи детским кремом или присыпками. Одежда и постельное белье ребёнка моется детским мылом или детским порошком. Применение стиральных порошков, не предназначенных для детей, может вызвать раздражение кожи.

**Аномалии конституции.** Конституция (лат. «состояние») — совокупность морфологических, функциональных, биохимических, психических и других особенностей организма, определяющих его реактивность в ответ на воздействие внешней среды. В понятие конституции входят как унаследованные, так и приобретённые особенности, меняющиеся с возрастом.

**Аномалия конституции**, или *диатез* (греч. «предрасположенность»), — это унаследованное или приобретённое своеобразное, неустойчивое состояние функций организма и обмена веществ, характеризующееся предрасположенностью к некоторым болезням или неадекватными реакциями на воздействие окружающей среды.

Различают: экссудативно-катаральный и аллергический диатез; лимфатико-гипопластический диатез; нервно-артритический диатез.

**Экссудативно-катаральный диатез.** Встречается у 40—70 % детей первого года жизни, в большинстве случаев все проявления исчезают на втором, третьем году жизни. Эта аномалия конституции *характеризуется:*

- повышенной нервно-рефлекторной возбудимостью;
- склонностью кожи и слизистых оболочек к экссудации и аллергии;
- пониженной сопротивляемостью инфекциям.

Данное состояние обусловлено низкой ферментативной активностью ЖКТ, низкой выработкой IgA, повышенным количеством тучных клеток, склонностью тучных клеток к неспецифической дегрануляции при контакте с либераторами, повышенной плотностью H-1 гистаминовых рецепторов и сниженной плотностью H-2 гистаминовых рецепторов.

В яйцах, клубнике, землянике, малине, цитрусовых, перце, бананах, шоколаде, рыбе и некоторых других продуктах в большом количестве содержатся так называемые либераторы. При попадании в организм эти вещества способны вызывать неспецифическую дегрануляцию тучных клеток с выбросом медиаторов воспаления и клинические проявления. Высвобождение гистамина из тучных клеток может быть при воздействии метеотропных факторов (переохлаждение, перегревание) и при острых инфекциях. Способствует этому состоянию также дефицит витаминов и минералов (витамины Е, А, С, D, группы В, цинк, медь, железо, селен), дисбактериоз кишечника.

При экссудативно-катаральном диатезе аллергические реакции дозозависимые и могут появиться уже при первом контакте с аллергеном.

### **Клинические диагностические признаки:**

- склонность к опрелостям;
- жировые себорейные чешуйки на голове (гнейс);
- молочный струп на коже лица;
- эритематозно-папулёзные (везикулёзные) высыпания на коже конечностей и туловища;
- географический язык;
- неравномерное нарастание массы тела;
- склонность к рецидивирующим воспалительным процессам на слизистых оболочках: ринитам, ларингитам, фарингитам, конъюнктивитам, вульвовагинитам, инфекции мочевыводящих путей, бронхитам и пневмониям с затяжным течением и обструктивным синдромом;
- увеличение регионарных лимфатических узлов.

### **Лабораторные и инструментальные диагностические критерии:**

*общий анализ крови* — эозинофилия, лимфоцитоз, нейтропения, анемия, тромбоцитопения;

*общий анализ мочи* — слущенный плоский эпителий, транзиторная лейкоцитурия, слизь;

*копрограмма* — непереваренные компоненты пищи, слущенный эпителий, слизь;

*биохимический анализ крови* — диспротеинемия с гипоальбуминемией, гиперлипидемия, повышение содержания натрия, хлора, магния, калия, понижение уровня кальция, железа, цинка, меди;

*иммунограмма* — снижение уровня сывороточного и секреторного IgA, уменьшение титров комплемента, лизоцима, β-лизины, незавершённый фагоцитоз;

*скарификационные кожные пробы* на причинно значимые аллергены проводятся у детей старше трёх лет.

**Аллергический диатез.** Встречается у 10—20 % детей первого года жизни.

### **Клинические диагностические признаки**

Проявляется на первом году жизни теми же клиническими признаками, что и экссудативно-катаральный диатез, однако в отличие от него они обусловлены генетически детерминированной способностью организма в ответ на воздействие аллергена вырабатывать специфические иммуноглобулины E, которые сенсибилизируют тучные клетки. Поэтому аллергическая реакция является дозозависимой. Повторный контакт с аллергеном вызывает дегрануляцию тучных клеток и клинические проявления.

### **Лабораторные и инструментальные диагностические критерии**

Кроме исследований, применяемых при экссудативно-катаральном диатезе, для подтверждения аллергического диатеза используются:

*иммунограмма* — повышение общего и специфического IgE;

*иммунологические реакции in vitro* — выявление антител к причинным аллергенам (гемагглютинация, иммуноферментный анализ, лейкоцитоллиз, прямой радиоиммуносорбентный тест, радиоаллергосорбентный тест, радиоиммунологический анализ, реакция специфической бласттрансформации лейкоцитов).

### **Лечение экссудативно-катарального и аллергического диатеза**

1. *Особенности питания и ухода за детьми.* Поскольку аллергены и либераторы в подавляющем большинстве имеют пищевое происхождение, важную профилактическую роль играет рациональное питание ребёнка. Оптимальным является грудное вскармливание. Это обусловлено тем, что:

- белки женского молока на 100 % лишены аллергических свойств, они легко расщепляются ферментами малыша;

- грудное молоко содержит много секреторного иммуноглобулина А, защищающего слизистую кишечника от крупных белковых молекул;
- молоко имеет в своём составе ферменты для переваривания собственных компонентов;
- препятствует заселению патогенной флоры в кишечнике.

Детям, находящимся на смешанном и искусственном вскармливании, следует максимально сократить поступление белка коровьего молока. Необходимо следить, чтобы используемые смеси были адаптированными, до 1/3—1/2 суточного рациона могут составлять кисломолочные смеси. Если же даже такое вскармливание вызывает аллергические реакции, следует перевести ребёнка на смеси, приготовленные на основе гидролизатов белка. При введении каш и овощного пюре их следует готовить не на молоке, а на основе смеси или овощного отвара. Для питания можно использовать кисломолочные смеси или детский кефир (с семи месяцев), детский йогурт (с восьми месяцев). Из диеты ребёнка и кормящей матери исключаются облигатные аллергены (экзотические фрукты, овощи, соки из них, шоколад, какао, орехи, сладости, мёд, икра рыб, куриные яйца, творог, продукты красного или оранжевого цвета, консервированные и копчёные продукты питания), ограничивается употребление цельного коровьего молока.

Прикормы следует вводить не ранее шести месяцев, яйца — не ранее полутора лет, рыбу — не ранее трёх лет.

Очень важен правильный уход за поражённой кожей. При сухости кожи хороший эффект дают ванны с пшеничными отрубями, средства детской лечебной косметики (молочко, крем) с увлажняющими кожу компонентами. Опрелости смазывают специальными кремами с высоким содержанием оксида цинка («Деситин») или противовоспалительных веществ («Драполен», «Бепантен»). При выраженном мокнутии в ванну можно добавлять отвар дубовой коры. Также применяются влажные повязки с крепким чаем, 1 %-м раствором фукоциана или метиленовой сини, эффективны болтушки с тальком и оксидом цинка. Отвары ромашки и череды обладают универсальным противовоспалительным и заживляющим действием, но следует помнить, что длительное применение трав может вызвать аллергическую реакцию и формирование поллиноза. При использовании любых средств необходимо следить, чтобы их компоненты не вызывали у ребёнка аллергии.

Прививки детям с экссудативно-катаральной и аллергической аномалиями конституции лучше проводить под прикрытием антигистаминных препаратов первого поколения в течение трёх дней до и после прививки (супрастин, тавегил, фенкорол, фенистил).

**2. Медикаментозное лечение.** В период обострения аллергических реакций необходимо проводить короткие курсы приёма антигистаминных препаратов первого поколения. В тяжёлых случаях используют глюкокортикоиды (преднизолон). Для профилактики развития аллергических заболеваний рекомендуется длительный приём антигистаминных препаратов второго-третьего поколения (зиртек, телфаст).

С целью профилактики и лечения экссудативно-катарального и аллергического диатезов проводится нормализация микрофлоры с использованием пребиотиков (лактолоза) и пробиотиков (энтерожермина, линекс, бактисубтил, бифидобактерин, биофлор, хилак форте и т. д.), особенно детям, получавшим антибактериальные препараты или находящимся на искусственном вскармливании.

Для коррекции метаболических нарушений назначают курсы: витамины В<sub>6</sub>, Е, А, D, пантотенат Са, цинк, магний.

### **Прогноз**

При экссудативно-катаральном диатезе в большинстве случаев все проявления исчезают на втором, третьем году жизни. У 5—15 % детей аллергический тип диатеза реализуется в возрасте после пяти лет аллергическими болезнями — атопическим дерматитом, бронхиальной астмой, аллергическим ринитом, поллинозом и другими аллергическими заболеваниями.

**Лимфатико-гипопластический диатез.** Наиболее выражен в возрасте до семи лет и встречается у 10—12 % детей. Эта аномалия конституции характеризуется:

- пониженной возбудимостью ЦНС и тонусом вегетативной нервной системы;
- пониженной адаптацией к внешней среде;
- гиперплазией лимфоидной ткани;
- дисфункцией эндокринной и ферментной систем;
- гиперплазией вилочковой железы, гипоплазией сердца, аорты и гладкомышечных органов.

В основе формирования лежат генетически обусловленные особенности конституции и функциональные нарушения

желёз внутренней секреции во внутриутробном периоде развития под влиянием неблагоприятных факторов: гестозы, инфекции, избыточный рацион питания беременной, гипоксия плода, возраст матери старше 35 лет.

### **Клинические диагностические признаки:**

- апатичность, вялость, снижение сухожильных рефлексов, гипотония мышц, бледность кожных покровов;
- пастозность, повышение аппетита;
- гиперплазия миндалин, носоглоточного кольца, брыжеечных и периферических узлов;
- кардиопатия — «капельное сердце», гипоплазия дуги аорты, наличие функциональных шумов, низкое артериальное давление, брадикардия;
- гипоплазия хромаффинной системы, половых желёз, щитовидной железы и паращитовидных желёз, надпочечников;
- гиперплазия вилочковой железы приводит к стридорозному дыханию, осиплости голоса, коклюшеподобному кашлю без признаков инфекции;
- увеличение селезёнки, печени;
- частые ОРВИ с обструктивным синдромом, длительное повышение температуры тела до 38 °С.

### **Лабораторные и инструментальные диагностические критерии:**

*общий анализ крови* — лейкоцитоз, лимфоцитоз, моноцитоз, эозинофилия, нейтропения;

*общий анализ мочи* — транзиторная лейкоцитурия;

*биохимический анализ крови* — гипогликемия, увеличение натрия и калия, снижение кортизола, тироксина и трийодтиронина (Т3 и Т4), увеличение уровня соматотропного и тиреотропного гормонов гипофиза;

*иммунограмма* — снижение содержания Т-лимфоцитов и уровня иммуноглобулинов А, М, G;

*снижение артериального давления;*

*рентгенография и УЗИ* — увеличение вилочковой железы, «капельное сердце», гипоплазия дуги аорты;

*ЭКГ* — синусовая брадикардия.

### **Лечение лимфатико-гипопластического диатеза**

1. *Особенности питания и ухода за детьми.* В питании необходимо ограничить употребление жиров, воды, углеводов

и поваренной соли. Необходимо избегать стрессов. Показаны общеукрепляющие мероприятия, физкультура, санация хронических очагов инфекций.

2. *Медикаментозная терапия.* Иммунокорректирующая терапия, направленная на стимуляцию неспецифических факторов защиты — интерферон, нуклеинат натрия, адаптогены растительного происхождения (экстракт элеутерококка, женьшень, радиола, лимонник, эхинацея). Стимуляция коры надпочечников — спленин, этимизол, димефосфон. Метаболическая терапия — поливитамины с микроэлементами, оротат калия, карнитина хлорид.

### Прогноз

У детей с лимфатико-гипопластическим диатезом возможна реализация следующих заболеваний: лимфоадениты, хронический тонзиллит, аденоидит, бесплодие, сахарный диабет, гипотоническая болезнь, частые респираторные заболевания, синдром *внезапной смерти*, которую объясняют гипоплазией хромаффинной ткани и падением артериального давления.

**Нервно-артритический диатез.** Среди детей встречается с частотой 1,5—3 %. Характеризуется:

- повышенной возбудимостью ЦНС и лабильностью нейровегетативной регуляции;
- нарушением пуринового обмена;
- дисфункцией эндокринных желёз (гипофиза, щитовидной железы, надпочечников).

В организме человека с нервно-артритической аномалией конституции имеется генетически обусловленное нарушение активности фермента гипоксантин-гуанин-фосфорибозилтрансферазы, участвующего в образовании мочевой кислоты. Приём продуктов, богатых пуриновыми основаниями (являющихся основным источником мочевой кислоты в организме), способствует повышению урикемии. Мочевая кислота обладает кофеноподобным действием на нервную и мышечную ткань. В связи с этим дети с нервно-артритическим диатезом отличаются высокой работоспособностью и хорошей памятью. Отличительной чертой детей, а в последующем и взрослых, является высокий коэффициент интеллекта. Перенасыщение организма пуриновыми основаниями сопровождается повышением уровня в крови уратов, что приводит к повышению уровня ацетона в моче и ацетонемической рвоте. Она имеет неукротимый характер и не приносит облегчения.

Нервно-артритический диатез сопровождается снижением функции надпочечников, повышением функции щитовидной и поджелудочной желёз.

### **Клинические диагностические признаки:**

- повышенная нервная возбудимость, невротические состояния (неврастения, истерия, нервный тик, логоневроз), повышение сухожильных рефлексов;
- анорексия, исхудание;
- кожные проявления (нейродермиты, себорея, сухая экзема);
- неустойчивость сердечного ритма, снижение артериального давления (АД), аритмии;
- спазмы и атонии кишечника, энурез;
- увеличение печени;
- периодическое повышение температуры;
- неравномерное выделение мочи в течение суток;
- рецидивирующая ацетонемическая рвота;
- артропатия;
- рецидивирующие псевдоаллергические реакции — крапивница, отёк Квинке, астматический синдром, сухая и себорейная экземы. По мере роста детей могут развиваться такие заболевания, как мочекаменная болезнь, уретрит, цистит и пиелонефрит.

### **Лабораторные и инструментальные диагностические критерии:**

- общий анализ крови* — транзиторная эозинофилия;
- общий анализ мочи* — в осадке кристаллы мочевой кислоты, в период ацетонемической рвоты — ацетонурия;
- суточная моча* — мочевая кислота более 1 г/кг или 6 ммоль/л;
- биохимический анализ крови* — гипогликемия, гиперхолестеринемия, метаболический ацидоз, повышение уровня мочевой кислоты более 0,33 ммоль/л;
- повышение АД.*

### **Лечение нервно-артритического диатеза**

1. *Особенности питания и ухода за детьми.* Рекомендуются диета с исключением пуриновых оснований (исключаются мозги, почки, печень, шпинат, бобовые, щавель), применяют

щелочные минеральные воды (боржоми, эссентуки), ограничивают кофе, шоколад, крепкий чай, острые и солёные блюда, пряности. Режим должен быть щадящим, с разумным ограничением физической нагрузки.

2. *Медикаментозная терапия.* Уменьшению синтеза и выведению мочевой кислоты способствуют аллопуринол, этамид, уродан, которые особенно показаны при уратных нефропатиях, артропатиях. При ацетонемической рвоте обязательным назначением является инфузионная терапия, внутривенно капельно вводится 10 %-ный раствор глюкозы и 0,9 %-ный раствор хлорида натрия, кокарбоксилаза, панангин, аскорбиновая кислота. Метаболическая терапия — поливитамины с микроэлементами, глютаминовая кислота. Средства, понижающие возбудимость нервной системы (бром, валериана, седуксен и др.).

### Прогноз

При нервно-артритической аномалии конституции имеется высокий риск развития в старшем возрасте мочекаменной и желчекаменной болезни, мигрени, невралгии, артритов, подагры, сахарного диабета, атеросклероза, метаболической нефропатии, хронической почечной недостаточности, гипертонической болезни, нейродермита.

## 2.2. Рахит. Спазмофилия. Гипервитаминоз D

**Анатомо-физиологические особенности костно-мышечной системы у детей.** Закладка и образование костной ткани происходит на 5-й неделе внутриутробного развития. Скелет ребёнка отличается мягкостью и податливостью ввиду меньшего содержания в нём минеральных веществ. Усиленная пролиферация и богатая васкуляризация хряща, отделяющего эпифиз от диафиза, благоприятствует развитию остеомиелита у детей до 2—3-летнего возраста.

Костно-мышечная система имеет обильное кровоснабжение; швы закрываются к 3—4-м месяцам. Роднички боковые — к рождению, большой — к 1—1,5 годам, малый — к 3—4-м месяцам. Позвоночник лишён физиологических изгибов. Формирование изгибов:

- шейный лордоз — после удерживания головы (2—3 месяца);

- грудной кифоз — когда ребёнок начинает сидеть (6—7 месяцев);

- поясничный лордоз — когда ребёнок начинает ходить (к 9—12 месяцам), окончательно — в школьные годы.

Грудная клетка широкая и короткая с горизонтально расположенными рёбрами. Форма таза: воронкообразная.

Первые зубы прорезывается у ребёнка в возрасте 5—6 месяцев. К началу второго года жизни ребёнок должен иметь 8 зубов. Для исчисления количества молочных зубов, которые должен иметь ребёнок до двухлетнего возраста, следует из числа месяцев жизни вычесть 4. В возрасте 5—7 лет прорезываются первые постоянные зубы (большие коренные). С 6—8 лет начинается смена молочных зубов, происходящая в том же порядке, как и прорезывание. Прорезывание зубов — акт физиологический и не вызывает болезненного состояния у ребёнка.

Распределение мышечной ткани у новорождённого отличается от её распределения у детей других возрастных групп и взрослых. Основная её масса приходится на мышцы туловища, в то время как в другие периоды — на мышцы конечностей. В первую очередь развиваются крупные мышцы плеча, предплечья, позднее — мышцы кисти рук. До шести лет тонкая работа пальцами детям не удаётся. В возрасте 6—7 лет ребёнок может уже успешно заниматься такими работами, как плетение, лепка и др. В этом возрасте возможно постепенное обучение детей письму. Однако упражнения в письме должны быть кратковременными, чтобы не утомлять ещё не окрепшие мышцы кистей рук. С 8—9 лет у детей уже укрепляются связки, усиливается мышечное развитие, отмечается значительный прирост объёма мышц. В конце периода полового созревания идёт прирост мышц не только рук, но и мышц спины, плечевого пояса и ног.

### **Методы исследования костно-мышечной системы**

*Осмотр* — выявляют изменения конфигурации, ограниченные подвижности, наличие боли, симметричность поражения костей и суставов; также можно увидеть изменения формы головы (макроцефалию, микроцефалию), грудной клетки (куриную, воронкообразную грудь), позвоночника (лордоз, кифоз, сколиоз), изменения со стороны зубов (это соотношение молочных и постоянных зубов, их форма, направление роста, целостность и цвет эмали) и т. д. При осмотре нижних конечностей у грудных

детей особое внимание следует обратить на симметричность ягодичных складок, укорочение конечностей, у старших детей — на рахитическое искривление конечностей и плоскостопие.

**Пальпация костей и суставов** — можно обнаружить патологическое размягчение костей (кранеотабес), которое свойственно рахиту, утолщение рёбер (рахитические чётки), отёчность, болезненность суставов.

**Определение трофики мышц** — оценивают по степени и симметричности развития отдельных групп мышц. Трофика мышц характеризует уровень обменных процессов. Оценку проводят в состоянии покоя и при напряжении мышц. Различают *три степени развития мышц*: слабая, средняя и хорошая. Слабая степень развития мышц туловища и конечностей характеризуется тем, что при напряжении их объём изменяется достаточно мало, нижняя часть живота свисает, нижние углы лопаток отстают от грудной клетки. При средней степени развития масса мышц туловища в состоянии покоя выражена умеренно, а конечностей — хорошо, при напряжении мышц изменяется их форма и объём. При хорошей степени развития мягкие мышцы туловища и конечностей развиты хорошо, а при напряжении наблюдается отчётливое увеличение рельефа мышц.

**Оценка силы мышц у детей проводится по специальной шкале по пятибалльной системе**: 0 баллов — отсутствие движений, 1 — активные движения отсутствуют, но пальпаторно определяется напряжение мышц, 2 — пассивные движения возможны при преодолении незначительного сопротивления, 4 — пассивные движения возможны при преодолении умеренного сопротивления, 5 — сила мышц в пределах нормы.

**Тонус мышц** — оценивается степенью сопротивления, получаемого при пассивных движениях.

**Биохимический анализ крови** — определение содержания кальция, фосфора, щелочной фосфатазы в сыворотке крови, активность креатинфосфокиназы, мышечной фракции лактатдегидрогеназы (ЛДГ), трансаминаз.

**Рентгенологическое исследование костей** — исследование количества ядер окостенения.

**Электромиография** — исследование двигательного аппарата путём регистрации биоэлектрических потенциалов мышц.

**Хронометрия** — метод определения минимального промежутка времени от нанесения электрораздражения до со-

кращения мышц. Этим методом можно выявить повышенную мышечную возбудимость.

**Динамометрия у детей старшего возраста** — измерение мышечной силы с помощью специальных медицинских приборов.

**Биопсия мышц** с целью гистологического и генетического исследования.

**Денситометрия** — изотопные и ультразвуковые методы исследования минеральной плотности костной ткани.

**Ультразвуковое исследование суставов и костей** — позволяет исследовать плотность костной ткани, количество ядер окостенения. Диагностическое значение имеет время формирования средних костей ладони. Время появления ядер окостенения лучевой кости — к одному году и локтевой — к восьми годам. Ядро окостенения дистального эпифиза бедренной кости обнаруживается уже при рождении. Ядро окостенения головки бедра появляется в 5 месяцев. На основе представлений о времени появления ядер окостенения отдельных костей можно установить костный возраст ребёнка. Различие между костным и хронологическим или же костным и ростовым возрастом может иметь большое диагностическое значение при эндокринных заболеваниях.

**Рахит (E55).** *Рахит* — обменное заболевание детей первых двух лет жизни с преимущественным нарушением фосфорно-кальциевого обмена, обусловленных временным несоответствием высоких потребностей организма в кальции и фосфоре и невозможностью их удовлетворения в связи с дефицитом витамина D в период наиболее интенсивного роста организма.

**Этиология и патогенез. Факторы, предрасполагающие к рахиту:**

*со стороны матери:*

- возраст матери старше 35 лет;
- токсикоз первой и гестоз второй половины беременности;
- экстрагенитальная патология (обменные заболевания, заболевания почек, кожи, ЖКТ, печени);
- дефекты питания во время беременности и лактации с развитием гиповитаминоза D, C, E, группы B, белка, микроэлементов Ca, P;
- недостаточная инсоляция и гиподинамия;
- осложнённые роды;

- длительный приём глюкокортикоидов, тиреоидных гормонов, антацидов, тетрациклина, гонадотропина, производных фенотиазина, гепарина, химиотерапия, лучевая терапия;

*со стороны ребёнка:*

- время рождения (во вторую половину года);
- недоношенность и незрелость;
- большая масса при рождении;
- бурная прибавка в массе тела в течение первых трёх месяцев жизни;

- ранний перевод на искусственное вскармливание неадаптированными молочными смесями;

- гиподинамия и недостаточная инсоляция;
- заболевания кожи, печени, почек, синдром нарушенного кишечного вскармливания, перинатальная энцефалопатия;

- частые ОРВИ и кишечные инфекции;

- приём противосудорожных препаратов.

Основным патогенетическим звеном развития рахита является нарушение фосфорно-кальциевого обмена. Физиологическое содержание Са в крови у детей составляет от 2 до 2,8 ммоль/л, Р — от 1 до 1,4 ммоль/л (соотношение Са к Р крови должно быть 2:1). Регуляцию фосфорно-кальциевого гомеостаза в основном осуществляют витамин D, паратгормон и кальцитонин.

Витамин D поступает в организм человека в основном в двух его формах: в виде холекальциферола (D<sub>3</sub>) и эргокальциферола (D<sub>2</sub>) двумя путями — через кожу и с пищей. В обычных условиях до 80 % необходимого количества витамина D организм может синтезировать в коже из 7-дегидрохолестерина (провитамина D<sub>3</sub>) под воздействием ультрафиолетовых лучей. Витамин проникает в кровеносные сосуды кожи и переносится с участием витамин D-связывающего белка в печень, почки, кости, хрящ, тонкий кишечник, плаценту, где путём гидроксирования превращается в его метаболиты. С пищей витамин D всасывается в тонком кишечнике и попадает с током крови в печень и жировую ткань, где также происходит его гидроксирование до образования активных метаболитов витамина D. Обеспеченность витамином D определяется по уровню активного метаболита 25(OH)D<sub>3</sub> в сыворотке крови (таблица 2).

**Основные функции витамина D в организме человека:**

1. Способствует активному всасыванию солей Са и Р в тонком кишечнике за счёт влияния на синтез кальций-связывающего белка.

2. Активизирует деятельность остеобластов, стимулируя синтез остеобластами белка кости — остеокальцина.

3. Регулирует процессы минерализации кости.

4. Увеличивает реабсорбцию солей Са и Р в почечных канальцах.

5. Активизирует мышечные сокращения путём активации кальциевых рецепторов в мышцах.

6. Обладает иммуномодулирующим и антипролиферативным эффектом, увеличивая активность фагоцитоза, синтез интерлейкинов 1 и 2, интерферона.

7. Способствует выработке инсулина  $\beta$  клетками поджелудочной железы.

8. Поддерживает тонус сосудов.

Дефицит витамина D в организме приводит к недостаточности Са. Низкий уровень Са в крови стимулирует повышенную выработку паратгормона паращитовидными железами.

#### **Функции паратгормона:**

1. Способствует вымыванию солей Са из костей в кровь для поддержания нормального уровня в крови.

2. Стимулирует функцию остеокластов и резорбцию кости.

3. Тормозит синтез коллагена в активных остеобластах кости.

4. Стимулирует реабсорбцию Са и Mg в почечных канальцах.

5. Повышает экскрецию фосфатов и бикарбонатов с мочой, вызывая метаболический ацидоз.

Накопление в сыворотке крови кислых продуктов метаболизма одновременно с понижением уровня Са нарушает функцию центральной и вегетативной нервной системы и повышает их возбудимость. С гипофосфатемией при рахите связывают размягчение костей и развитие миотонии.

Третьим основным регулятором фосфорно-кальциевого обмена является кальцитонин — гормон щитовидной железы.

#### **Функции тиреокальцитонина:**

1. Кальцитонин усиливает отложение Са в костной ткани, ликвидируя все виды остеопороза.

2. Снижает активность и количество остеокластов.

Тиреокальцитонин действует в организме как антагонист паратгормона.

Таблица 2 — Зависимость обеспеченности организма детей витамином D от уровня в сыворотке крови 25(OH)D<sub>3</sub>

Уровень 25(OH)D <sub>3</sub>	Обеспеченность витамином D
> 50 нмоль/л (> 20 нг/мл)	Достаточная
30—50 нмоль/л (12—20 нг/мл)	Недостаточная
12—30 нмоль/л (5—12 нг/мл)	Гиповитаминоз
< 12 нмоль/л (< 5 нг/мл)	Выраженный дефицит

### Клиника рахита

Таблица 3 — Классификация и клинические проявления рахита

Периоды заболевания:	Степень тяжести:	Характер течения:	Варианты клинического течения:
<ul style="list-style-type: none"> <li>• начальный</li> <li>• разгара</li> <li>• восстановления</li> <li>• остаточных явлений</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• лёгкая</li> <li>• средней тяжести</li> <li>• тяжёлая</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• острое</li> <li>• подострое</li> <li>• рецидивирующее</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• кальцийпенический</li> <li>• фосфоропенический</li> <li>• без отклонения содержания Са и Р в крови</li> </ul>

**Диагностические признаки.** *Начальный период* (длительность от 2—3 недель до 2—3 месяцев):

*центральная и вегетативная нервная система* — беспокойство, пугливость, раздражительность, нарушение сна, потливость, красный дермографизм, срыгивания;

*кожа* — повышенная влажность, снижение тургора, «упорная» потница, облысение затылка;

*костно-мышечная система* — податливость краёв родничка, склонность к запорам;

*лабораторные данные* — Са крови в норме, Р крови в норме или умеренно снижен, ЩФ крови повышена, метаболический ацидоз, гиперфосфатурия;

*рентгенологические изменения* — отсутствуют.

**Период разгара:**

*центральная и вегетативная нервная система* — усиление потливости, нарастание общей слабости, отставание в психомоторном развитии;

*мышечная система* — мышечная гипотония, запоры, разболтанность суставов, «лягушачий живот», высокое стояние

диафрагмы, слабость сокращения диафрагмы ведёт к застойным явлениям в системе воротной вены, увеличению печени и селезёнки;

*костные изменения* — краниотабиес, уплощение затылка, квадратная форма черепа, увеличение лобных и затылочных бугров, «олимпийский» лоб, «седловидный» нос, нарушение прорезывания зубов, нарушение прикуса, деформация грудной клетки, искривление длинных трубчатых костей, плоскорахитический таз, искривление позвоночника, «нити жемчуга» в межфаланговых суставах пальцев, «чётки» на рёбрах, позднее закрытие родничков и черепных швов;

*лабораторные данные* — гипокальциемия, гипофосфатемия, увеличение щелочной фосфатазы, ацидоз, гиперфосфатурия, гипохромная анемия, снижение уровня метаболитов витамина D в сыворотке крови, повышение уровня паратгормона в сыворотке крови; отрицательная *реакция Сулковича* (реактив Сулковича, состоящий из щавелевой кислоты, щавелево-кислого аммония и уксусной кислоты смешивают с двойным количеством мочи — при наличии солей Са они выпадают в осадок и моча мутнеет);

*ЭКГ* — снижение вольтажа зубцов, удлинение интервала PQ, уширение комплекса QRT и увеличение систолического показателя;

*рентгенологические изменения* — остеопороз, бокаловидные расширения метафизов, размытость и нечёткость зон предварительного обызвествления.

#### **Период восстановления:**

*центральная и вегетативная нервная система* — улучшение общего самочувствия, исчезновение симптомов нарушения;

*костно-мышечная система* — уменьшение мышечной гипотонии, остаются костные деформации, повышенная подвижность суставов, множественный кариес и дефекты эмали зубов;

*лабораторные данные* — Са крови нормален или умеренно понижен, нормализуется ЩФ и Р крови, метаболический алкалоз;

*рентгенологические изменения* — неравномерное уплотнение зон роста кости, запаздывание появления ядер окостенения.

#### **Период остаточных явлений:**

*центральная и вегетативная нервная система* — при перенесённом рахите тяжёлой степени часто отмечается эмоциональная лабильность, неустойчивость психики к стрессам, невротоподобные реакции, навязчивые состояния;

*костно-мышечная система* — сколиоз, плоскостопие, плоскорихитический таз, отставание в росте, кариес, искривление ног, деформация грудной клетки;

*склонность* к частым респираторным инфекциям, анемии, онкологическим и аутоиммунным заболеваниям, сахарному диабету, раннему атеросклерозу, множественный кариес.

При рахите *лёгкой степени тяжести* клиническая картина характеризуется нарушениями со стороны центральной и вегетативной НС, незначительными изменениями со стороны костно-мышечной системы. Симптомы удерживаются в течение 2—3 недель и угасают или прогрессируют.

При рахите *средней степени тяжести* более выражены костно-мышечные изменения, наблюдается гипохромная анемия и гепатолиенальный синдром.

Для рахита *тяжёлой степени тяжести* наряду с вышеизложенными симптомами характерны осложнения деятельности сердечно-сосудистой и дыхательной систем, вторичный иммунодефицит.

*Острое течение* рахита чаще встречается в первом полугодии жизни у детей, родившихся с массой тела более 4 кг. Характерно быстрое нарастание симптомов, преобладание процессов остеомаляции.

*Подострое течение* отличается более медленным развитием, преобладание процессов гиперплазии остеоидной ткани, чаще встречается у детей, получивших с профилактической целью недостаточное количество витамина D.

*Рецидивирующее течение* характеризуется сменой улучшения и ухудшения симптоматики.

*Кальципенический вариант течения* характеризуется костными деформациями с преобладанием процессов остеомаляции, изменениями нервно-мышечной возбудимости, расстройствами вегетативной нервной системы, снижением Са в крови.

*Фосфоропенический вариант* характеризуется выраженной мышечной гипотонией, вялостью, заторможенностью, костными деформациями с преобладанием остеоидной гиперплазии, слабостью связочно-суставного аппарата, снижением в крови уровня неорганического Р.

*Вариант без отклонений в содержании Са и Р* протекает с нерезко выраженными симптомами гиперплазии остеоидной ткани при нормальном содержании Са и Р в крови.

## Дифференциальный диагноз

1. Рахитоподобные заболевания (фосфат-диабет, болезнь де Тони-Дебре-Фанкони, почечный тубулярный ацидоз, гипофосфатазия). Это врождённые заболевания, для которых характерны прогрессирующее костной симптоматики на фоне приёма обычных лечебных доз витамина D, отставание в физическом развитии, начало заболевания чаще на втором году жизни.

2. Врождённый витамин D-зависимый рахит (псевдодефицитный гипокальциемический рахит).

3. Вторичный рахит при заболеваниях почек, синдроме мальабсорбции, полигиповитаминозах, хронических инфекционных процессах, болезнях обмена веществ (цистинурия, тирозинемия) и индуцированный длительным применением противосудорожных средств.

## Профилактика и лечение

*Неспецифическая антенатальная профилактика* включает соблюдение режима дня, прогулки на свежем воздухе, рациональное питание во время беременности и кормления с достаточным количеством пищи, богатой витаминами, микроэлементами, содержащими витамин D, — печень трески, тунца, яичный желток, растительное масло, ростки пшеницы, продукты с большим содержанием Ca — сыр, петрушка, сгущённое молоко, курага, творог.

Физиологические суточные потребности в витамине D определяются, по данным ВОЗ, следующим образом: для взрослых — 100 МЕ, для детей — 400 МЕ, для беременной или кормящей женщины — 1000 МЕ.

*Специфическая антенатальная профилактика* витамином D проводится *беременным женщинам* из группы риска по развитию рахита с 28—32 недель беременности в дозе 1000—1500 МЕ в течение 8 недель независимо от времени года.

*Неспецифическая профилактика рахита новорождённым детям* предусматривает режим дня, достаточный двигательный режим, прогулки на свежем воздухе, грудное вскармливание, закаливание. При переводе на искусственное вскармливание необходимо рекомендовать адаптированные молочные смеси, содержащие профилактическую дозу витамина D.

*Специфическая профилактика рахита* проводится *детям*, находящимся на естественном вскармливании с ме-

сячного возраста в дозе 400—500 МЕ витамина D в осенне-зимне-весенний периоды в течение первых двух лет жизни. Для детей из группы риска по развитию рахита составляется индивидуальный график приёма витамина. Витамин D выпускается в виде масляного, спиртового и водного раствора животного ( $D_3$ ) и растительного ( $D_2$ ) происхождения. В настоящее время считается наиболее рациональным применение водного раствора витамина  $D_3$ .

Лечение рахита предусматривает:

- 1) организацию режима и питания;
- 2) нормализацию фосфорно-кальциевого обмена;
- 3) ликвидацию метаболических нарушений;
- 4) коррекцию вегетативных расстройств.

С целью *нормализации фосфорно-кальциевого обмена*, процессов остеогенеза и ликвидации дефицита витамина D назначают препараты витамина D. Лечебной дозой витамина считается 2000—5000 МЕ в течение 30—45 дней. Начальная доза витамина D назначается в зависимости от уровня метаболитов витамина D в сыворотке крови. После достижения терапевтического эффекта (нормализация активности щелочной фосфатазы, уровня кальция и неорганического фосфора в крови) дозу витамина D снижают до профилактической (400—500 МЕ в сутки), которую ребёнок продолжает получать ежедневно в течение двух лет и в зимнее время на третьем году жизни.

Детям из групп риска (часто болеющие, плохие бытовые условия) проводят противорецидивное лечение витамином D в дозе 2000—5000 МЕ в течение 3—4 недель через 3 месяца после окончания основного курса лечения. Лечение витамином D проводится под контролем уровня Ca в моче или пробы Сулковича.

Одновременно с витамином D назначают препараты кальция по 0,25—0,5 г 1—2 раза в день (глюконат кальция) и 0,05—0,1 г 2—3 раза в день (глицерофосфат кальция).

Препараты кальция применяют в первом и втором полугодии жизни в течение 2—3 недель, при этом необходимо учитывать содержание кальция в пище.

Для улучшения усвоения солей кальция и фосфора, повышения реабсорбции фосфора в почечных канальцах и усиления обызвествления хрящевой ткани рекомендуется цитратная смесь (Ac. citrici 2,1; Natrii citrici 3,5; Aq. destilat. 100) по 1 ч. ложке 3 раза в день, 10—15 дней.

Для нормализации функции парацитовидных желёз и уменьшения вегетативных нарушений рекомендуют аспаркам (панангин) по 1 драже 1—2 раза в день внутрь или 1 %-ный раствор сернокислой магнезии из расчёта 10 мг/кг магния в сутки в течение 3—4 недель. Магнийсодержащие препараты особенно показаны детям с проявлениями экссудативно-катарального диатеза.

Для стимуляции *метаболических процессов* назначают: оротат калия в дозе 10—20 мг/сут за 1 ч до кормления в 2 приёма в течение 3—4 недель. Препараты оротовой кислоты усиливают биосинтез кальцийсвязывающего белка, в связи с чем назначение их патогенетически оправдано; карнитин гидрохлорид (детям раннего возраста 20 %-ный водный раствор по 4—12 капель 3 раза в день в течение 1—3 месяцев).

**Гипервитаминоз D (E67.3).** Полиорганное заболевание с нарушением всех видов обмена веществ в связи с интоксикацией витамином D. Чаще возникает при передозировке витамина и при его индивидуальной непереносимости у детей старше трёх месяцев жизни, находящихся на искусственном вскармливании.

**Клинические диагностические признаки:**

- анорексия;
- рвота;
- беспокойство ребёнка;
- диарея;
- сухая шелушащаяся кожа с желтушным оттенком;
- остановка нарастания массы тела и роста;
- повышение температуры тела;
- быстрое закрытие большого родничка;
- нарушение функции сердечно-сосудистой системы, почек, печени.

**Лабораторные и инструментальные диагностические критерии:**

*анализ мочи* — гиперкальциурия;

*анализ мочи по Сулковичу* — резко положительный результат;

*биохимический анализ крови* — гиперкальциемия, гипофосфатемия, гипокалиемия, гипوماгнемия;

*УЗИ внутренних органов* — кальцинаты в паренхиматозных органах.

Осложнениями перенесённого гипервитаминоза могут быть склерозирование различных органов и сосудов, ранний выраженный атеросклероз, коартация аорты, стеноз лёгочной артерии, уролитиаз, пиелонефрит, ХПН.

Лечение предусматривает прекращение приёма витамина D, форсированный диурез, кортикостероидотерапию, назначение антагониста витамина D — витамина А (5—10 тыс. МЕ в сутки), фенобарбитала, витаминов Е и С, синтетического тиреокальцитонина (миокальцик) по 5—10 ЕД/кг при выраженной гиперкальциемии, слабительных, адсорбентов. Из рациона пациентов необходимо исключить продукты, содержащие много кальция (молочные). Назначается растительная пища и злаковые, связывающие кальций и способствующие его выведению.

**Спазмофилия (R29).** *Спазмофилия* (рахитическая тетания) — заболевание, сопряжённое с рахитом, характеризующееся тоническими и тонико-клоническими судорогами вследствие гипокальциемии.

*Варианты клинического течения.* Клинически различают скрытую и манифестную форму на фоне выраженного рахита.

*Скрытая форма.* Судорожное сокращение мышц при механическом или электрическом раздражении:

- быстрое сокращение мышц щеки при поколачивании пальцем между скуловой дугой и углом рта (симптом Хвостека);

- судорожное сокращение кисти в виде кисти акушера при сдавлении нервно-сосудистого пучка в области плеча (симптом Труссо);

- быстрое отведение стопы при ударе ниже головки малоберцовой кости (симптом Люста);

- остановка дыхания на высоте вдоха при лёгком уколе кожи (у здоровых детей — учащение и углубление дыхания) — симптом Маслова;

- сокращение мышц локтевого сгиба при раздражении нерва в этой области гальваническим током силой менее 5 мА, в норме — более 5 мА (симптом Эрба).

*Манифестная форма:*

*Ларингоспазм* — лёгкий или полный спазм голосовой щели, при котором отмечаются цианоз, пучеглазие, потоотделение длительностью от нескольких секунд до 1—2 мин.

*Карпопедальный спазм* за счёт тонического сокращения мышц стопы и кистей. Характерны кисть акушера, стопы в состоянии резкого плантарного сгибания.

*Приступ тонико-клонических судорог с потерей сознания. Гиперрефлексия, парестезия.*

Указанные признаки развиваются вследствие гипокальциемии на фоне ярко выраженного рахита, судорожный синдром возникает весной вследствие повышенного образования эргокальциферола в коже ребёнка. Это приводит к усиленной реабсорбции фосфатов, вызывающей на фоне дефицита витамина D ещё большее снижение уровня кальция в крови. Кроме того, при различных заболеваниях, сопровождающихся высокой лихорадкой, а также при асфиксических состояниях, которые в большей мере провоцируют возникновение спазмофилии, чем солнечная инсоляция, нередко наблюдаются алкалоз и снижение содержания магния в крови, что является причиной значительного уменьшения уровня ионизированного кальция. Кроме того, при рахите снижается функция паращитовидных желёз. Все эти факторы, вместе взятые, и составляют основные причины повышенной возбудимости и тетании.

Клиническое течение зависит от формы спазмофилии. Скрытая (латентная) форма предшествует манифестной, и только провоцирующие факторы (плач, повышение температуры тела, асфиксия и др.) приводят к развитию манифестной, при которой наблюдаются тонико-клонические судороги.

Чем меньше ребёнок, тем тяжелее протекает болезнь. У детей раннего возраста может наблюдаться эклампсия (на фоне тонико-клонических судорог возникает потеря сознания).

У пациентов с аллергической настроенностью (экссудативно-катаральный диатез, кожный или респираторный аллергоз) наблюдается ларингоспазм. После приступа дети засыпают, но такие приступы могут повторяться.

У детей старше года обычно бывает только карпопедальный спазм.

**Лабораторные и инструментальные диагностические критерии:**

*моча по Сулковичу* — отрицательный результат;

*биохимический анализ крови* — гипокальциемия, гиперфосфатемия, гипомагниемия, респираторный либо метаболический алкалоз;

*ЭКГ* — удлинение интервала Q—T.

**Дифференциальный диагноз.** Необходимо отличать от судорожного синдрома другой этиологии. Решающим в постановке диагноза является клиническая картина основного заболевания — рахита.

**Лечение:**

- купирование судорожного синдрома противосудорожными препаратами (седуксен — 0,5 %-ный раствор 0,1 мл/кг внутримышечно, ГОМК — 20 %-ный раствор 0,5 мл/кг внутримышечно, сульфат магния — 25 %-ный раствор 0,25 мл/кг внутримышечно);

- при ларингоспазме — обеспечить доступ свежего воздуха, поднести нашатырный спирт к носу, раздражать слизистую оболочку носа, корень языка и заднюю стенку глотки.

- восстановление уровня кальция в крови введением 10 %-ного раствора глюконата кальция из расчёта 0,5 мл/кг внутривенно медленно;

- ликвидация алкалоза пероральным назначением 3—5 %-ного раствора хлорида аммония по чайной ложке 3 раза в день, витаминотерапия;

- назначение лечебной дозы витамина D после восстановления уровня Са в крови для лечения рахита.

### **2.3. Хронические расстройства питания**

**Хронические расстройства питания, или дистрофии** (греч. *dys* — расстройство, *trophe* — питание), — это патологические состояния, сопровождающиеся нарушением физического развития ребёнка в результате недостаточного или избыточного поступления и/или усвоения питательных веществ.

**Дистрофия** — общее понятие, включающее расстройства питания различного типа (гипотрофия, гипостатура, паратрофия).

О дистрофии можно говорить, если статус ребёнка не соответствует понятию нормотрофии.

Критерии **нормотрофии (эйтрофии)** по М. С. Маслову и Г. Н. Сперанскому:

- чистая, розовая, бархатистая кожа без признаков гиповитаминозов;

- нормальная толщина подкожного жирового слоя, хороший тургор тканей и тонус мышц;

- соответствующее возрасту развитие скелета и отсутствие признаков рахита;
- соответствующее возрасту психомоторное развитие, положительный психоэмоциональный тонус;
- хороший аппетит и нормальная работа всех органов;
- хорошая сопротивляемость к инфекции и редкие, нетяжелые протекающие инфекционные заболевания;
- масса и длина тела, индексы физического развития отличаются от нормы не более чем на 5 %.

**Гипотрофия** — хроническое расстройство питания, характеризующееся отставанием массы тела от роста. В настоящее время используется термин «белково-энергетическая недостаточность» (БЭН).

**Гипостатура** — равномерное отставание ребёнка по массе тела и росту. Эта форма хронического расстройства питания характерна для детей с врождёнными пороками сердца, пороками развития мозга, энцефалопатиями, эндокринной патологией, бронхолёгочной дисплазией, внутриутробными инфекциями, алкогольной фетопатией.

**Паратрофия** — хроническое расстройство питания, характеризующееся избытком массы тела более 10 %, но менее 25 %. В настоящее время в педиатрии используется термин «избыточная масса тела».

**Ожирение** — избыток массы тела свыше 25 %.

**Белково-энергетическая недостаточность (E40—E46).** *Белково-энергетическая недостаточность (гипотрофия)* — алиментарно-зависимое состояние, вызванное преимущественно белковым и/или энергетическим голоданием достаточной длительности и/или интенсивности, проявляющееся дефицитом массы и/или роста и комплексным нарушением гомеостаза.

**Этиология.** Различают врождённую (пренатальную) и приобретённую (постнатальную) белково-энергетическую недостаточность. Термин пренатальная или внутриутробная БЭН в настоящее время заменён на задержку внутриутробного развития (ЗВУР).

**Причины задержки внутриутробного развития:**

1. **Материнские** — дефекты питания (недостаточное питание беременной), хронические заболевания матери, приводящие к внутриутробной гипоксии плода, возраст матери (слишком юный или пожилой), длительный бесплодный период,

выкидыши, мертворождённость, тяжёлый гестоз (токсикоз) второй половины беременности, вредные привычки — курение, алкоголизм, наркомания и т. д.

2. *Плацентарные* — структурные или функциональные аномалии плаценты — инфаркты, фиброз, тромбоз сосудов и т. д., частичная отслойка плаценты, аномалии прикрепления — низкое расположение и предлежание плаценты.

3. *Остальные* — геномные и хромосомные мутации, TORCH-синдром (токсоплазмоз, листериоз, герпес и др.), врождённые нарушения обмена веществ, многоплодная беременность, врождённые пороки развития и пр.

4. *Социально-биологические* — низкий экономический и образовательный уровень матери, подростковый возраст, профессиональные вредности у матери, воздействие малых доз радиации и пр.

Среди причин *приобретённых (постнатальных)* БЭН выделяют *экзогенные и эндогенные*.

#### **Экзогенные причины БЭН:**

1. *Алиментарные факторы* — количественный либо качественный недокорм. Он возможен при гипогалактии у матери, при затруднениях вскармливания — плоский или втянутый сосок, «тугая» грудь, при позднем (позднее шести месяцев) введении прикормов, при наличии у ребёнка срыгиваний, рвоты, при даче ребёнку недостаточного количества (либо не соответствующих возрасту) смесей при смешанном и искусственном вскармливании и др.

2. *Инфекционные факторы*. Острые и хронические инфекции, особенно кишечные (колиэнтерит, сальмонеллёз, дизентерия), тяжёлые формы пневмоний, пиелонефрит, сепсис вызывают морфологические изменения слизистой оболочки кишечника, угнетают активность лактазы, ведут к дисбактериозу и поэтому могут привести к развитию БЭН.

3. *Токсические факторы*. Использование некачественных или с истёкшим сроком годности молочных смесей, гипервитаминозы D и A, отравления, в том числе лекарственные и др.

4. *Нарушения режима, дефекты воспитания и другие неблагоприятные факторы*: недостаточный уход, плохие санитарно-гигиенические условия, когда ребёнок не получает достаточного внимания, ласки, психогенной стимуляции развития, прогулок и пр. Такие состояния в зарубежной литературе называют «социальной депривацией» (лишением). Основ-

ной контингент составляют брошенные дети, дети-сироты, дети беженцев, дети из семей алкоголиков и наркоманов.

#### **Эндогенные причины БЭН:**

1. *Врождённые пороки развития:* желудочно-кишечного тракта (пилоростеноз, болезнь Гиршпрунга и др.), ЦНС (перинатальная энцефалопатия разного генеза, органические поражения мозга), сердечно-сосудистой системы, бронхолёгочная дисплазия, синдром «короткой кишки» после резекции кишечника.

2. *Эндокринные заболевания:* гипотиреоз, аденогенитальный синдром, гипофизарный нанизм и т. д.

3. *Первичные иммунодефицитные состояния.*

4. *Нарушение пищеварения (мальдигестия):* ферментная недостаточность, панкреатит.

5. *Нарушение всасывания (мальабсорбция):* целиакия, муковисцидоз, недостаточность дисахаридаз, аллергические заболевания кишечника (аллергия к белкам коровьего молока и к другим пищевым аллергенам), экссудативная энтеропатия.

6. *Наследственные аномалии обмена веществ:* галактоземия, фруктоземия, мезосомальные болезни (Нимана—Пика, Тея—Сакса и др.).

**Классификация.** Выделяют две основные формы БЭН: острую, проявляющуюся преимущественно потерей массы тела и её дефицитом, и хроническую, проявляющуюся не только дефицитом массы тела, но и существенной задержкой роста. Обе формы имеют три степени тяжести: лёгкую, среднетяжёлую и тяжёлую.

**Патогенез.** Различные этиологические факторы приводят к снижению ферментативной активности желудочно-кишечного тракта, происходит нарушение всасывания пищевых ингредиентов, витаминов, изменяется моторика пищеварительного тракта. Организм начинает использовать запасы жира и гликогена подкожно-жировой клетчатки, мышц, внутренних органов, а после их расходования начинается распад внутренних органов, нарушается соотношение процессов анаболизма и катаболизма, возникает расстройство химической теплопродукции. При распаде клеток теряется много щелочных валентностей, что способствует развитию ацидоза. Возникает транзиторный вторичный иммунодефицит (метаболическая иммунодепрессия), что может приводить к развитию септических и токсических состояний. Увеличивается функциональная недостаточность желёз внутренней секреции, раз-

вивается полигландулярная недостаточность, что в конечном итоге может привести к смерти.

**Клинические диагностические признаки.** В клинической картине белково-энергетической недостаточности можно выделить следующие синдромы:

1. Синдром трофических расстройств — истончение подкожно-жирового слоя, плоская кривая нарастания и дефицит массы тела, снижение тургора тканей и признаки полигиповитаминоза (А, В<sub>1</sub>, В<sub>6</sub>, D, РР).

2. Синдром пищеварительных нарушений — снижение аппетита, вплоть до анорексии, неустойчивый стул с тенденцией как к запору, так и к диспепсии, явления дисбактериоза, снижение толерантности к пище, изменения в копрограмме.

3. Синдром дисфункции ЦНС — нарушения эмоционального тонуса и поведения, низкая активность, доминирование отрицательных эмоций, нарушения сна и терморегуляции, отставание темпов психомоторного развития, мышечная гипотония и дистония.

4. Синдром нарушения гемопоза и снижения иммунологической реактивности — анемия, вторичные иммунодефицитные состояния, склонность к стёртому атипичному течению частых инфекционно-воспалительных заболеваний.

**Диагностика.** Наиболее объективными показателями оценки степени тяжести БЭН являются масса тела и рост ребёнка. Критерии оценки дефицита массы тела представлены в таблице 4.

Таблица 4 — Диагностические признаки дефицита массы тела

Признак	1-я степень	2-я степень	3-я степень
Рост (длина тела)	не отстаёт	отставание в росте (1—3 см)	отставание в росте (более 3 см)
Дефицит массы тела по отношению:			
а) к должествующей массе тела по возрасту	от P25 до P10	от P10 до P3	ниже P3
б) к должествующей массе тела по возрасту, %	10—20 %	20—30 %	более 30 %
в) к росту по центильным таблицам	от P25 до P10	от P10 до P3	ниже P3

Для диагностики БЭН у детей используют клинические и лабораторные методы (таблица 5).

Таблица 5 — Методы диагностики белково-энергетической недостаточности

Клинические	Лабораторные
<p>Анамнестические данные Клинический статус и выраженность четырёх синдромов:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• трофических нарушений;</li> <li>• пищеварительных расстройств;</li> <li>• дисфункции ЦНС;</li> <li>• нарушения гемопоза и снижения иммунологической реактивности</li> </ul> <p>Антропометрия с расчётом дефицита массы тела, ИМТ Измерение толщины подкожно-жировой складки</p>	<p><i>Общий анализ крови</i> — анемия, замедление СОЭ <i>Биохимическое исследование крови</i>: гипо- и диспротеинемия, электролитный дисбаланс, гипогликемия, извращённый тип сахарной кривой, гипохолестеринемия, дислипидемия <i>Копрограмма</i> — признаки недостаточности желудочного, кишечного переваривания и всасывания <i>Исследование кишечного биоценоза</i> — дисбактериоз <i>Исследование иммунного статуса</i> — парциальный иммунодефицит, дисиммуноглобулинемия, снижение показателей</p>

**Лечение.** Основные правила организации лечебной помощи при БЭН:

- устранение факторов, обуславливающих нарушение нутритивного статуса;
- организация режима и ухода;
- лечение основного заболевания;
- оптимальная поэтапная диетотерапия с расчётом химического состава суточного рациона по основным пищевым нутриентам и энергии;
- стимулирующая или (по показаниям) заместительная иммунотерапия;
- массаж, ЛФК;
- лечение сопутствующих заболеваний и осложнений.

**Режим.** Температура воздуха в помещении должна быть ниже 24 °С, но и не выше 26—27 °С. При отсутствии противопоказаний следует гулять несколько раз в день при темпера-

туре не ниже  $-5^{\circ}\text{C}$  с грелкой к ногам (температура воды не более  $60^{\circ}\text{C}$ ). Очень важно создать у ребёнка положительный эмоциональный тонус — чаще брать его на руки, разговаривать с ним. Положительное воздействие оказывают ежедневные тёплые ванны (температура воды  $38^{\circ}\text{C}$ ). Обязательными в лечении детей с БЭН являются массаж и гимнастика.

**Диетическая коррекция** БЭН проводится дифференцированно в зависимости от степени тяжести.

При **БЭН I степени тяжести** необходимо наладить общий режим, уход за ребёнком, устранить дефекты вскармливания. Предпочтение при назначении питания следует отдавать грудному молоку, при смешанном и искусственном вскармливании — адаптированным смесям, обогащённым пробиотиками, галакто- и фруктоолигосахаридами, благоприятно влияющими на процессы пищеварения и нормализацию состава микрофлоры кишечника, а также нуклеотидами, которые улучшают всасывание пищевых веществ и стимулируют иммунную систему ребёнка. Кисломолочные смеси и продукты (не более  $1/2$  от общего объёма кормления) тоже показаны.

Для повышения энергетической ценности рациона и увеличения количества белка возможно назначение прикормов на 2 недели раньше (каши, овощное и мясное пюре, творог), чем здоровым детям.

При БЭН I степени тяжести расчёты и коррекция питания проводятся на должную массу тела, которая складывается из массы тела при рождении и суммы нормальных прибавок за прожитый период.

При **БЭН II степени тяжести** диетическая коррекция условно подразделяется на три периода: адаптационный период (определение толерантности к пище); репаративный период (промежуточный); период усиленного питания.

В **адаптационный период**, который продолжается 2—5 дней, расчёт питания проводится на фактическую массу тела в соответствии с физиологическими потребностями ребёнка в основных нутриентах и энергии. На фоне медикаментозного лечения основного заболевания и использования препаратов, способствующих улучшению переваривания и усвоения нутриентов, и средств, положительно влияющих на обменные процессы, назначаются специализированные продукты с повышенным содержанием легкоусвояемого белка и содержащие

среднецепочечные триглицериды (смеси для недоношенных и маловесных детей, низколактозная молочная смесь «Хумана ЛП СЦТ», смеси на основе высокогидролизованного белка с СЦТ). Число кормлений увеличивается до 8—10 раз в сутки с соответствующим снижением объёма каждого кормления. Необходимый суточный объём пищи у ребёнка должен составлять 200 мл/кг, или 1/5 часть его фактической массы тела. Объём жидкости ограничивают 130 мл/кг в сут, а при тяжёлых отёках — 100 мл/кг в сут.

При нормальной переносимости назначенного питания в *репарационный период* постепенно в течение 5—7 дней увеличивают объём кормлений до физиологической нормы. При достаточных темпах прибавки массы тела и отсутствии диспепсических явлений количество белков и углеводов рассчитывают на должную массу тела, жиров — на фактическую массу тела. Это становится возможным при более раннем введении прикормов. Первыми целесообразно назначать безмолочные каши промышленного производства. Они разводятся грудным молоком или смесью, которую получает ребёнок, затем вводят овощное пюре, мясное пюре, творог, желток.

Последний, заключительный 3-й период диетотерапии — *оптимального питания* — это весь период, остающийся до выведения ребёнка из дистрофии. Средняя длительность этапа усиленного питания составляет 1,5—2 месяца. При хорошей переносимости на этом этапе обеспечивают высококалорийное питание (150—220 ккал/кг в сутки) с повышением содержания нутриентов, однако количество белка не превышает 5 г/кг в сутки, жиров — 6,5 г/кг в сутки, углеводов — 14—16 г/кг в сутки. Специализированным продуктом энтерального питания на этом этапе является смесь «Инфатрини» для детей первого года жизни. Эта готовая к употреблению высокобелковая и высокоэнергетическая смесь может использоваться как перорально, так и для зондового питания.

При *БЭН III степени* наиболее оправданным видом питания является *постоянное энтеральное зондовое питание* в сочетании с частичным парентеральным питанием. Для энтерального питания у детей раннего возраста должны использоваться специализированные заменители женского молока. Наиболее оправданным является применение смесей на основе высокого гидролизованного молочного белка, не содержащих

лактозу, обогащённых среднецепочечными триглицеридами («Альфаре», «Нутрилон Пепти ТСЦ», «Нутрилак Пептиди СЦТ», «Прегестимил»).

Длительность периода постоянного энтерального зондового питания варьирует от нескольких дней до нескольких недель в зависимости от выраженности нарушенной пищевой толерантности (анорексия, рвота, диарея). Проводится постепенное повышение калорийности и изменение состава пищи. Увеличение концентрации вводимой смеси проводят медленно, повышая на 1 % в день. Далее постепенно доводят концентрацию смеси до 13,5 % (физиологической), а при хорошей переносимости — до 15 %.

*Парентеральное питание начального периода* должно проводиться постепенно, с применением исключительно аминокислотных препаратов и растворов глюкозы. Жировые эмульсии при БЭН добавляются в программы парентерального питания только спустя 5—7 дней от начала терапии из-за недостаточного их усвоения и высокого риска развития побочных эффектов и осложнений. Параллельно проводится парентеральная коррекция дегидратации, нарушений КОС (как правило, ацидоза) и электролитных нарушений.

При улучшении состояния и аппетита, прибавке массы тела полностью отменяется постоянное зондовое питание, осуществляется постепенный переход на болюсное введение питательной смеси 7—10 раз в сутки. При переходе на дробное питание можно вначале оставлять постоянную инфузию на ночное время до того момента, когда порционное питание по калорийности не превысит 75 % дневной нормы потребления. При улучшении состояния и аппетита, появлении значимых прибавок массы тела постоянное зондовое питание полностью отменяется.

Далее проводится диетотерапия, как у детей с БЭН более лёгкой степени тяжести, основными принципами которой являются омоложение диеты и поэтапность с выделением адаптационного, репарационного (промежуточного) и усиленного питания.

В дальнейшем диета ребёнка приближается к нормальным параметрам за счёт расширения ассортимента продуктов, меняется состав применяемых смесей.

На всём протяжении лечения детей с БЭН необходим систематический учёт фактического питания с расчётом хими-

ческого состава суточного рациона по основным пищевым нутриентам.

Основным показателем адекватности диетотерапии является прибавка массы тела. Хорошей считается прибавка, если она превышает 10 г/кг/сут, средней — 5—10 г/кг/сут и низкой — менее 5 г/кг/сут.

**Медикаментозная терапия** тесно связана с диетической коррекцией. Заместительную терапию назначают всем детям с БЭН. В состав этой терапии входят *ферменты*: креон, панцитрат, мезим форте, панкреатин, панзинорм, фестал. Обязательное условие при лечении БЭН — назначение *витамино-микроэлементных препаратов*. В фазу восстановления метаболизма, при постоянной прибавке массы тела для её закрепления и некоторой стимуляции показано назначение *других лекарственных средств с анаболическим эффектом*: карнитина хлорид 10 %-ный раствор (20 %-ный раствор левокарнитина, элькар), апилак рег rectum, кудесан, глицин в течение 4 недель. С целью нормализации биоциноза кишечника можно использовать *зубиотики (пре- и пробиотики)*: лактобактерин, бифидумбактерин, линекс, диалакт, энтеро-жермина, биофлор, хилак форте и т. д.

Экспертами ВОЗ (2003 г.) выделено 10 основных шагов по ведению детей с БЭН:

- предупреждение/лечение гипогликемии;
- предупреждение/лечение гипотермии;
- предупреждение/лечение дегидратации;
- коррекция электролитного дисбаланса;
- предупреждение/лечение инфекции;
- коррекция дефицита микронутриентов;
- осторожное начало кормления;
- обеспечение прибавки массы тела и роста;
- обеспечение сенсорной стимуляции и эмоциональной поддержки;
- дальнейшая реабилитация.

**Избыточная масса тела и ожирение (E65—E68).** *Ожирение* (лат. *adipositas*) — хроническое расстройство питания, характеризующееся избыточным накоплением жировой ткани в организме.

В настоящее время термины «ожирение» и «избыточная масса тела» одинаково часто используют в педиатрии, при-

чём термин «избыточная масса тела» более предпочтителен у детей раннего возраста.

**Этиология.** Ведущее значение в формировании положительного энергетического баланса имеют генетически детерминированные особенности обмена веществ и строение жировой ткани:

- повышенное количество адипоцитов и их ускоренная дифференцировка из фибробластов;
- врождённая повышенная активность ферментов липогенеза и сниженная — липолиза;
- повышение интенсивности образования жира из глюкозы;
- сниженное образование лептина в адипоцитах или дефект рецепторов к нему.

К повышению массы тела приводят:

- избыточное питание матери во время беременности;
- искусственное вскармливание ребёнка на первом году жизни;
- повышенное употребление высококалорийных продуктов питания промышленного производства;
- редкие приёмы пищи, преимущественно во второй половине дня;
- сформировавшаяся привычка к перееданию.

К снижению физической активности приводят:

- сидячий образ жизни;
- длительный просмотр телепередач;
- увлечение компьютером;
- повсеместное использование автотранспорта с ограничением пешеходных прогулок.

**Патогенез.** Один из основных патогенетических механизмов развития ожирения у детей — энергетический дисбаланс: энергия потребления превышает энергию расхода. Патогенез ожирения не зависит от его причины. Относительный или абсолютный избыток пищи, особенно богатой углеводами, приводит к гиперинсулинизму. Возникающая вследствие этого гипогликемия поддерживает чувство голода. Инсулин — главный липогенетический гормон — способствует синтезу триглицеридов в жировой ткани, а также оказывает анаболическое действие (рост и дифференцировка жировой и костной ткани).

Избыточное накопление жира сопровождается вторичным изменением функции гипоталамуса: повышением секреции

адренкортикотропного гормона (АКТГ) и гиперкортицизмом, нарушением чувствительности вентромедиальных и вентrolateralных ядер к сигналам голода и сытости, перестройкой функции других эндокринных желёз, центров терморегуляции, регуляции АД, нарушением секреции нейропептидов и моноаминов ЦНС, пептидов ЖКТ и т. д. Ожирение рассматривают как хронический воспалительный процесс, в его генезе важную роль играют цитокины жировой ткани: ФНО-а, интерлейкины (1, 6, 8), а также изменения липидного состава сыворотки крови и активация процессов липопероксидации.

Адиipoциты жировой ткани выделяют лептин, ферменты, регулирующие липопротеиновый метаболизм (липопротеиновую липазу, гормоночувствительную липазу), и свободные жирные кислоты. Существует механизм обратной связи между уровнем лептина и выработкой гипоталамического нейропептида Y. Проникнув в гипоталамус, лептин контролирует потребление пищи через лимбическую долю и ствол мозга. Однако при нарушении функционального состояния системы, контролирующей массу тела, и сниженной чувствительности лептиновых рецепторов гипоталамуса «пищевой центр» не реагирует на лептин и чувство насыщения после приёма пищи отсутствует. Содержание лептина в организме связано с содержанием инсулина.

В регуляции деятельности центров голода и насыщения участвуют инсулин, холецистокинин, а также биогенные амины: норадреналин и серотонин, играющие важную роль не только в регуляции собственно приёма пищи, но и в выборе продуктов, наиболее предпочтительных для данного человека. В реализации механизма пищевого термогенеза участвуют тиреоидные гормоны. Активное регуляторное воздействие на пищевое поведение оказывают энтеральные гормоны двенадцатиперстной кишки. При низкой концентрации энтеральных гормонов аппетит «приёма пищи» не снижается.

Повышение аппетита может быть связано с высокой концентрацией нейропептида или эндогенных опиатов (эндорфинов).

**Классификация.** Общепринятой классификации ожирения в настоящее время нет. Диагноз ожирения основан на расчёте ИМТ (отношение массы тела в килограммах к росту человека в метрах, возведённому в квадрат).

У детей оценку показателя ИМТ проводят с учётом возраста и пола по рекомендованным нормам. За норму массы

тела принимают её значение для соответствующего возраста. У детей первых двух лет жизни используют перцентильные таблицы стандартов роста, массы тела отдельно для девочек и мальчиков. Избыточная масса тела — показатели ИМТ соответствуют 85—94 перцентильям, ожирение — 95 перцентильям и выше.

**Диагностика.** Предрасполагающие факторы:

- сахарный диабет (в том числе гестационный), метаболический синдром у матери, ожирение у родственников;
- большая масса тела у ребёнка при рождении;
- масса тела при рождении менее 2500 г;
- ранний возраст перестройки жировой ткани (быстрое увеличение ИМТ к 5—6 годам);
- высококалорийное питание преимущественно во второй половине дня, привычка к переяданию.

**Диагностические критерии физикального обследования:**

- определение ИМТ;
- признаки избыточного развития подкожно-жировой клетчатки;
- признаки трофических нарушений кожи;
- симптомы поражения сердечно-сосудистой системы, пищеварения (ГЭРБ, стеатогепатит), органов дыхания (апноэ во сне), опорно-двигательного аппарата;
- симптомы нарушения полового развития: признаки ложной гинекомастии, гипогенитализма у мальчиков;
- проявление психопатических, невротических и вегетативных нарушений.

**Лабораторные и инструментальные исследования:**

- повышение уровня холестерина, триглицеридов, липопротеинов низкой плотности, свободных жирных кислот;
- снижение содержания липопротеинов высокой плотности;
- ацидоз;
- гиперинсулинемический тип гликемической кривой.

Проводят исследование крови на гормоны (по показаниям);

- ЭКГ, кардиоинтервалография;
- УЗИ органов брюшной полости и почек, щитовидной железы;
- фиброгастродуоденоскопия;
- МРТ головного мозга;
- исследование функции внешнего дыхания;
- суточный мониторинг АД.

**Лечение.** Лечение ожирения у детей первого года жизни состоит исключительно в диетотерапии. Рекомендуют строгое соблюдение возрастных норм питания, исключение сладкого, «перекусов» и сладких напитков.

Детям, склонным к ожирению, родившимся с большой массой тела или имеющим большие прибавки массы тела, в качестве первого прикорма вводят овощное пюре с ограничением картофеля. При введении второго прикорма используют преимущественно гречневую или овсяную кашу, которую дают не более одного раза в день. Для улучшения вкуса растворимых каш (без соли и сахара) рекомендуют добавлять яблоки, тыкву, морковь (при отсутствии аллергических реакций) и сухофрукты. Желательно использовать готовые фруктовые соки и пюре без сахара, предпочтительнее менее сладкие овощные соки.

Рацион ребёнка старше года должен содержать мясо нежирных сортов (говядину, телятину, мясо кролика, цыплят, кур), рыбу тресковых пород и яйца, пониженной жирности молоко и молочные продукты (предпочтительно в виде кисломолочных напитков, например, кефира, простокваши), нежирный творог, сыры. Желательно употреблять в пищу овощи с низким содержанием углеводов (капусту, огурцы, редис, салат, томаты), несладкие фрукты, соки, ягоды, зерновой хлеб и хлебобулочные изделия из муки грубого помола. Необходимо ограничивать употребление сахара, мёда, варенья, выпечки, копчёностей, тугоплавких жиров.

## **2.4. Синдром нарушенного всасывания**

*Синдром мальабсорбции (СМА)* — группа патологических состояний, возникающих вследствие врождённого или приобретённого дефекта полостного, пристеночного или мембранного пищеварения (мальдигестия), кишечного транспорта пищевых ингредиентов (мальабсорбция), приводящего к нарушению обмена веществ (мальнутриция). Понятия «мальдигестия», «мальабсорбция» и «мальнутриция» в настоящее время объединены в единый термин — «мальабсорбция».

**Этиология.** К развитию синдрома мальабсорбции (СМА) могут привести различные патологические процессы. Выделяют первичный и вторичный СМА.

К *первичному* СМА относят врождённые или наследственно обусловленные ферментопатии:

- недостаточность дисахаридаз и пептидаз щёточной каймы тонкой кишки;
- недостаточность энтерокиназы;
- непереносимость моносахаридов, нарушение всасывания аминокислот;
- муковисцидоз.

Причины *вторичной* (приобретённой) мальабсорбции:

- гастрогенные (гастриты с секреторной недостаточностью, резекция желудка, демпинг-синдром);
- гепатогенные (хронические гепатиты, цирроз печени, холестааз);
- панкреатогенные (хронический панкреатит, муковисцидоз, резекция поджелудочной железы);
- энтерогенные неинфекционные (ферментопатии: недостаточность дисахаридаз, целиакия, аллергические заболевания кишечника, экссудативная энтеропатия, язвенный колит, болезнь Крона, кишечный дисбактериоз и др.) и инфекционные (бактериальные, вирусные, паразитарные, глистные инвазии);
- сосудистые (ишемические энтерит и колит);
- эндокринная патология (диабетическая энтеропатия);
- системные болезни (амилоидоз, склеродермия, болезнь Уиппла, васкулиты);
- результат воздействия ряда лекарств;
- действие радиационных факторов, токсинов и др.

Наибольший интерес в педиатрической практике представляют такие заболевания, как муковисцидоз, целиакия, лактазная недостаточность, аллергические заболевания кишечника.

**Муковисцидоз (кистозный фиброз поджелудочной железы) (E84)** — моногенное аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутацией гена муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости, характеризующееся поражением экзокринных желёз жизненно важных органов, обычно имеющее тяжёлое течение и неблагоприятный прогноз.

**Этиология.** В основе заболевания лежит генная мутация. Патологический ген локализуется в середине длинного плеча 7-й хромосомы. Муковисцидоз наследуется по аутосомно-рецессивному типу и регистрируется в большинстве стран Европы с частотой 1:2000—1:2500 новорождённых. Иденти-

фицировано более 1300 мутаций гена муковисцидоза. Следствием мутации гена является нарушение структуры и функции белка, получившего название муковисцидозного трансмембранного регулятора.

**Патогенез.** Муковисцидозный трансмембранный регулятор проводимости координирует работу хлоридных каналов и влияет на водно-электролитный обмен эпителиальных клеток дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта, поджелудочной железы, печени, репродуктивной системы. Внутри клеток накапливаются ионы хлора, изменяется электрический потенциал в просвете выводных протоков, внутрь клетки устремляются ионы натрия, что приводит к усиленному всасыванию воды из околкеклеточного пространства. Следствием этого является сгущение секретов желёз внешней секреции, затруднение оттока и развитие застоя с последующим расширением выводных протоков, атрофией железистой ткани и развитием прогрессирующего фиброза, что, в свою очередь, и обуславливает клиническую картину заболевания. Чаще отмечается поражение лёгких, поджелудочной железы и кишечника, реже — печени и почек.

**Классификация.** Клинические формы муковисцидоза:

- преимущественно лёгочная (15—20 %),
- преимущественно кишечная (5—10 %),
- смешанная (75—80 %).

Кроме того, известны abortивные и стёртые формы болезни.

#### **Клинические диагностические признаки**

У большинства пациентов с *лёгочной формой* на первом полугодии жизни появляются изменения со стороны органов дыхания. Характерен навязчивый коклюшеподобный кашель, рано появляются воспалительные и бронхообструктивные изменения в лёгких. У детей грудного возраста развивается пневмония, отличающаяся тяжёлым течением и склонностью к абсцедированию. У более старших детей наблюдаются затяжные бронхиты с выраженным бронхоспазмом. Типичным является развитие пневмосклероза с бронхоэктазами, изменения концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочек», формирование «лёгочного сердца».

При *кишечной форме* на первый план выступают признаки нарушенного всасывания (мальабсорбция). Характерны вздутие

живота, обильный жирный стул с гнилостным запахом, боль в животе. Нарушения расщепления и всасывания пищи ведут к развитию белково-энергетической недостаточности. У части пациентов развивается билиарный цирроз печени, который не регистрируется при обычных биохимических обследованиях.

Диагностика муковисцидоза определяется данными клинических и лабораторных методов обследования пациента.

1. Диагностические критерии:

проявление в ранние сроки у новорождённых мекониальной кишечной непроходимости (мекониальный илеус);

синдром мальабсорбции (неустойчивый, замазкообразный, «блестящий», зловонный стул);

отставание в физическом развитии, прогрессирующее истощение;

коклюшеподобный мучительный кашель с вязкой мокротой;

наличие хронического бронхолёгочного процесса;

частые респираторные заболевания с затяжным течением;

полипоз в носовой полости;

очень солёные пот и слёзы; симптомы хронического гастродуоденита, застоя желчи, билиарный гепатит;

повторные выпадения прямой кишки.

2. Стеаторея — большое количество нейтрального жира в копрограмме.

3. Определение содержания электролитов (хлора и натрия) в отделяемом потовых желёз (пилокарпиновый тест). У здоровых детей их концентрация не превышает 40 ммоль/л; повышение хлоридов более 60 ммоль/л — вероятный диагноз муковисцидоза, более 100 ммоль/л — достоверный диагноз. Разница концентрации натрия и хлора не должна превышать 60 ммоль/л. Потовый тест проводится не менее трёх раз методом пилокарпинового электрофореза, если хлориды выше 60 ммоль/л.

4. ДНК-диагностика. Определение типа мутации в генетическом центре.

5. Неонатальный скрининг. На 3—4-й день у доношенных и 7—8-й день у недоношенных в высушенном пятне крови определяется содержание иммунореактивного трипсина (ИРТ). У детей с повышенным уровнем ИРТ (> 40 пг/мл) повторное определение ИРТ проводят на 4-й неделе жизни (21—28-й день). При положительном тесте (> 70 пг/мл) ребёнок направляется в центр муковисцидоза.

6. Измерение разности назальных потенциалов (широко используется в экономически развитых странах). Этот метод применяется у детей старше 6—7 лет. В норме пределы разности потенциалов колеблются от  $-5$  mV до  $-40$  mV, у пациентов с муковисцидозом пределы составляют от  $-40$  mV до  $-90$  mV.

Всем пациентам с муковисцидозом необходимо проводить регулярное обследование: антропометрию (рост, масса тела, ИМТ), анализ крови и мочи, биохимическое исследование крови (печёночные пробы, протеинограмма, электролиты, глюкоза, амилаза), копрограмму, посев на микрофлору и чувствительность к антибиотикам, исследование функции внешнего дыхания (отражает тяжесть бронхолёгочного поражения и эффективность проводимой терапии), рентгенограмму грудной клетки или компьютерную томографию, фиброгастроуденоскопию, УЗИ органов брюшной полости (печень, поджелудочная железа).

Лечение пациентов с муковисцидозом комплексное и включает:

- диетотерапию,
- муколитики и бронхолитики,
- антимикробную терапию,
- ферментотерапию препаратами поджелудочной железы,
- гепатропные средства,
- витаминотерапию,
- лечебную физкультуру, физиотерапию, кинезотерапию.

Диета должна быть высококалорийная (на 20—50 % больше по сравнению со здоровыми детьми соответствующего пола и возраста), с большим содержанием жиров (35—45 % всей энергетической потребности), белков (15 %) и углеводов (45—50 %). Жировой компонент должен формироваться за счёт среднецепочечных триглицеридов и растительных жиров.

Базисное лечение включает назначение муколитических препаратов и панкреатических ферментов. Используются муколитики: пульмозим (дорназа-альфа), ацетилцистеин (мукомист, мукосольвин, флуимуцил), карбоцистеин ингаляционно или на приём внутрь. Для коррекции ферментативной недостаточности поджелудочной железы назначают микросферические ферменты: креон, панцитрат в дозе 3000—18 000 ЕД липазы/кг/сут (по рекомендации ВОЗ начальная доза препаратов составляет 500—1000 ЕД липазы

на 1 кг массы тела в каждое кормление). Детям грудного возраста показано назначение 2500—3300 ЕД на 120 мл молока или молочной смеси, что примерно составляет 400—800 ЕД липазы на 1 г жира в питании детей старшего возраста. Антибактериальная терапия проводится профилактически и при обострении заболевания с учётом чувствительности высеваемой микрофлоры. Всем детям проводится 2-недельный курс внутривенной антибиотикотерапии каждые 3 месяца. Наряду с парентеральным введением используется ингаляционное введение антибиотиков (колистин, тобрамицин, гентамицин). Проводится симптоматическая терапия и обязательно кинезотерапия.

Прогноз остаётся серьёзным, летальность достигает 50 %.

**Целиакия (глютенная энтеропатия) (K90).** Это наследственное хроническое заболевание тонкого кишечника, обусловленное врождённой непереносимостью белка злаковых — глиадины, который вызывает атрофию слизистой тонкого кишечника.

**Этиология.** Целиакия чаще проявляется в детском возрасте, но может развиваться и у взрослых. В основе заболевания лежит врождённое отсутствие или снижение активности пептидаз щёточной каймы тонкой кишки, расщепляющих глиадин (глютен) — составную часть белка различных злаков. Высокий уровень глиадины содержат пшеница, рожь, овёс, ячмень. Распространённость заболевания в популяции составляет от 1:300 до 1:3700.

**Патогенез.** В развитии заболевания, кроме первичной пептидазной недостаточности, имеют значение генетически обусловленные иммунологические дефекты, которые способствуют формированию иммунокомплексного воспаления с циркулирующими иммунными комплексами, чаще содержащими иммуноглобулины класса А. Иммунные дефекты и воспаление вызывают нарушения структуры слизистой оболочки тонкой кишки, её инфильтрацию лимфоидными клетками и диффузную атрофию с укорочением ворсин. Атрофия слизистой оболочки приводит к тотальному нарушению переваривания и всасывания пищевых ингредиентов на уровне мембран энтероцитов (мембранная мальабсорбция). Снижение полостного гидролиза из-за развития вторичной панкреатической недостаточности и мальабсорбции белков и жиров ведёт к стеаторее и креаторее. Причиной дефицита панкреа-

тических ферментов является атрофия слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки, где синтезируются основные гуморальные стимуляторы панкреатической секреции — секретин и холецистокинин. Предполагается существование гена-маркера, который кодирует на В-лимфоцитах образование белка-рецептора, взаимодействующего с глиадином.

Начало заболевания приходится чаще всего на период первых двух лет жизни, когда в рацион ребёнка вводят продукты, содержащие глютен. Первые симптомы заболевания манифестируют через 3—8 недель от момента первого поступления глиадина в кишечник.

**Классификация.** Выделяют формы и периоды течения.

**Формы:** типичная; атипичная (малосимптомная); скрытая (латентная).

**Периоды:** активный; ремиссии.

#### **Клинические диагностические признаки**

Ведущими клиническими синдромами являются:

*полифекалия* — обильный зловонный пенистый стул, более 10 % от объёма съеденной пищи, у 10—15 % детей могут наблюдаться запоры, иногда с выпадением прямой кишки;

*псевдоасцит Дельбе* — большой вздутый живот вследствие скопления жидкости в атонически расширенных петлях кишечника и гепатомегалия;

*дистрофия* — анорексия, значительное исхудание, характерно развитие проксимальной атрофии, которая особенно заметна по атрофии ягодичных мышц, что вместе с увеличением объёма живота приводит к развитию так называемого вида паука или рюкзака на ножках;

*задержка роста* при длительном течении заболевания;

*психологические нарушения* — раздражительность, плаксивость, негативизм, страдальческое выражение лица;

*витаминная и минеральная недостаточность* — сухость кожи, атрофический глоссит, ангулярный стоматит, анемия, дистрофические изменения зубов, ногтей, волос, развитие остеопатий, рахита, болей в костях у старших детей, иногда — судороги.

При атипичной форме возможно наличие отдельных симптомов или нехарактерных жалоб, диагноз у таких пациентов выставляется в более позднем возрасте.

**Диагностика.** Обследованию подлежат дети с длительно рецидивирующей диареей или запорами, наличием иммунопатологического заболевания, задержкой роста, дисплазией зубной эмали, множественным кариесом, остеопорозом и артралгиями, алопецией, рецидивирующей дефицитной анемией, характерным внешним видом (большой живот и БЭН).

Клинический этап диагностики включает анализ крови (анемия), копрологическое исследование (стеаторея с преобладанием жирных кислот, креаторея), биохимическое исследование крови (дис- и гипопропротеинемия, гипохолестеринемия, сидеропения, гипокальциемия), выявление дисбиоза кишечника.

Обязательными методами исследования для подтверждения диагноза являются:

1. Иммунологическое определение сывороточных антител IgA и IgG к глютену, IgA к эндомизию и ретикулину. Наиболее надёжным серологическим маркером целиакии являются антитела к эндомизию.

2. Морфологическое исследование слизистой тонкой кишки (биопсия дистальных отделов двенадцатиперстной кишки). Морфологические изменения слизистой оболочки при целиакии включают частичную или полную атрофию ворсин, углубление крипт, снижение соотношения «высота ворсины / глубина крипты» ниже 1,5, увеличение количества межэпителиальных лимфоцитов, массивную инфильтрацию собственной пластинки плазмоцитами и лимфоцитами, увеличение митотического индекса энтероцитов в криптах, уплощение эпителиального пласта и значительное уменьшение высоты щёточной каёмки.

3. Определение генетических маркеров целиакии (HLA — DQ2, DQ8).

4. Положительная динамика клинических симптомов и снижение уровня IgA на фоне безглютеновой диеты.

Лечение заключается в назначении пожизненной безглютеновой диеты. Необходимо помнить, что даже небольшое количество глютена (15 мг на килограмм массы тела) препятствует восстановлению слизистой кишечника.

Из рациона полностью исключают хлеб, все мучные продукты, манную, овсяную и ячменную каши. Глютен содержится в таких продуктах, как варёная колбаса, сардельки, сосиски, соусы, кетчупы, рыбные консервы, сухие супы,

бульонные кубики, имитация морепродуктов, квас. Исключаются также шоколад, мороженое. В острый период исключают молоко и молочные продукты, сахар, цельные фруктовые соки, так как у этих пациентов развивается дисахаридазная недостаточность.

Безглютеновая диета предполагает использование риса, гречихи, кукурузы, картофельной муки, сои, различных овощей и фруктов, мяса, птицы, нежирных сортов рыбы, маргарина, растительных масел, мёда, варенья, джемов.

Безглютеновые продукты помечены символом с перечёркнутым колоском.

Для улучшения минерализации костей следует дополнительно назначать препараты кальция вместе с витамином D. В тяжёлых случаях оправдано применение глюкокортикоидов. Показано назначение нестероидных анаболических препаратов (карнитина хлорид, кудесан) и пробиотиков.

**Лактазная недостаточность (E73).** Это наиболее часто встречающийся вариант дисахаридазной недостаточности. Под лактазной недостаточностью понимают сниженную активность кишечной лактазы — фермента пристеночного пищеварения, расщепляющего лактозу.

**Этиология.** Фермент синтезируют зрелые энтероциты, расположенные на вершине кишечных ворсинок. Ограничение активности лактазы наследуется как аутосомно-рецессивный признак. Распространённость непереносимости лактозы различна в разных регионах мира (в Швеции — 3 %, в Англии — 20—30 %, в США среди белых — 6 %, чёрных — 73 %, в Африке и странах Средней Азии — до 100 %, Литве — 37 %, в Российской Федерации — 10—75 %).

Среди всех млекопитающих активность лактазы во взрослом периоде сохраняется только у человека и морского леопарда. С возрастом активность фермента снижается.

Выделяют следующие виды недостаточности лактазы:

1. *Функциональная транзиторная лактазная недостаточность* у недоношенных и маловесных детей, связанная с особенностью созревания лактазопродуцирующих клеток.

2. *Первичная — младенческий тип.* Относительно редкий синдром, протекающий обычно в виде алактазии. Клиника болезни развивается очень быстро после рождения и протекает в тяжёлой форме с поражением внутренних органов. Харак-

терной особенностью является упорная рвота после каждого кормления и наличие лактозы в моче.

3. *Первичная, конституциональная — взрослый тип.* Относительно распространённый синдром, особенно среди цветного населения, связанный с постепенным (с возрастом) снижением активности лактазы у предрасположенных лиц.

4. *Вторичная лактазная недостаточность.* Самая частая форма болезни. Причины вторичной недостаточности многочисленны: острые кишечные инфекции (после перенесённых сальмонеллёза или шигеллёза, например, лактазная недостаточность развивается в 35—40 % случаев, а после ротавирусной инфекции — в 100 %). Патологические состояния, сопровождающиеся атрофией слизистой оболочки тонкого кишечника, — целиакия, болезнь Крона, лямблиоз, аллергические энтериты, различные интоксикации и лекарственные воздействия (анаболические стероиды, поднаркозные вмешательства), синдром «короткого» тонкого кишечника.

### **Клинические диагностические признаки**

Определяется синдромом бродильной диспепсии — вздутие живота, урчание, беспокойство ребёнка («кишечные колики»), жидкий, водянистый, «трескучий» стул, характерно наличие свободной жидкости — на пелёнке вокруг каловых масс заметно пятно жидкости. Частота стула зависит от степени гиполактазии и может достигать до 10—15 раз в сутки. Характерен кислый запах кала.

Часты рвота, срыгивания.

Развивается белково-энергетическая недостаточность. Выраженность клинических проявлений может варьировать.

### **Диагностика.**

1. Самым простым методом диагностики лактазной недостаточности является элиминационная диета. Ребёнку назначается безлактозное питание, при этом обычно через 1—2 дня отмечается нормализация стула.

2. Лактозотолерантный тест: проводят нагрузку лактозой (per os в дозе 1 г на килограмм массы, но не более 50 г) либо молоком (в дозе 20 мл на килограмм массы). Прирост уровня гликемии через 30 или 60 мин менее 1,1 ммоль/л и развитие синдрома бродильной диспепсии подтверждают диагноз.

3. Снижение рН кала до 5,0 и ниже (норма — 6,0—6,5).

4. Определение концентрации водорода в выдыхаемом воздухе, который собирается каждые 30 минут в течение 3 часов после нагрузки лактозой. Концентрация водорода повышается более 0,1 мл/мин.

5. Определение концентрации лактазы в биоптате слизистой оболочки кишечника.

**Лечение.** Основной метод лечения — диетотерапия. Назначают безлактозные и низколактозные смеси с содержанием лактозы менее 1 % («Бебелак-ФЛ», «Эльдолак-Ф», «Мамекс» безлактозный, «Портаген», «Нутрилак» и «Нутрилон» низколактозные, «Хумана ЛП»). Каши таким детям готовятся на низко- или безлактозных смесях, на воде, отварах. При лёгкой гиполактазии детям старше года можно давать кисломолочные продукты.

Нужно помнить, что много лактозы содержится в сухом молоке, сметане, кондитерских изделиях, бифидумбактерине, лактобактерине.

При вторичной гиполактазии активность фермента восстанавливается обычно в течение 1—3 месяцев.

Медикаментозная терапия включает назначение ферментативных лекарственных средств и пробиотиков.

**Аллергические заболевания кишечника (K52.9) (аллергия к белку коровьего молока).** Раннее искусственное вскармливание с введением чужеродного белка (коровьего) может привести к развитию пищевой аллергии у детей, особенно относящихся к группе риска по аллергическим заболеваниям. К аллергическим причинам синдрома мальабсорбции относят аллергический энтероколит и энтеропатию.

**Этиология.** Коровье молоко — один из самых ранних аллергенов, значимых для ребёнка на первом году жизни. Оно содержит более 20 белков-антигенов, наиболее аллергенным является  $\beta$ -лактоглобулин.

**Патогенез.** При пищевой аллергии наблюдаются в основном три типа истинных аллергических реакций: немедленные аллергические реакции с участием реагинов, иммунокомплексные и замедленные Т-клеточные.

Пищевая аллергия протекает преимущественно по типу немедленных аллергических реакций с участием реагинов, входящих в состав IgE и IgG4, которые не несут функции,

присущей IgA; в просвете кишечника они деградируют под влиянием ферментов и, связываясь с тучными клетками в слизистой оболочке, вызывают их сенсибилизацию. Эти тучные клетки за счёт антител класса IgE и некоторых субклассов IgG взаимодействуют с соответствующими аллергенами пищи, повторно проникающими в слизистую кишечника и выделяют медиаторы аллергической реакции. В механизме развития пищевой аллергии важную роль играют и аллергические реакции иммунокомплексного и замедленного типов.

Имунокомплексные реакции развиваются через 6—12 ч или несколько суток после приёма пищи. Основа их механизма — образование иммунных комплексов антителами класса IgG1, IgG2 и IgG3 или IgG4, IgM, связывающих комплемент, продукты активации которого индуцируют развитие васкулитов. Видимо, поэтому могут возникать кишечные кровотечения у детей до двух лет.

При IgE-независимой пищевой аллергии в основе заболевания лежит реакция гиперчувствительности замедленного типа. Предполагают значительную роль дефицита регуляторных Т-клеток с нарушением формирования реакции толерантности. Повышение проницаемости кишечной стенки при аллергическом энтерите ведёт к контакту аллергенов (в том числе бактериального происхождения) с иммунокомпетентными клетками собственной пластинки слизистой оболочки, что провоцирует формирование поливалентной сенсибилизации.

### **Клинические диагностические признаки**

Клиника схожа с лактазной недостаточностью. Преобладают боли в животе, метеоризм, неустойчивость стула, примесь слизи и крови в кале. Клиника развивается либо сразу после введения в рацион молочных продуктов, либо спустя латентный период, обычно не более трёх месяцев. У близких родственников часто можно встретить различные аллергические заболевания, а также отвращение к молоку. В литературе описано около сотни клинических синдромов.

У детей раннего возраста наиболее типичны следующие *клинические синдромы*.

1. *Лихорадочный* — длительный субфебрилитет, по некоторым данным, в 30—40 % случаев.

2. *Кожный синдром* — аллергические высыпания на коже.

3. *Респираторный* — аллергические поражения органов дыхания.

4. *Дистрофический* — характерно быстрое развитие белково-энергетической недостаточности, отставание в физическом развитии.

5. *Диспептический*. Клинически протекает в виде кишечных колик у новорождённых. Так что кишечные колики не должны рассматриваться только как физиологический процесс, следствие функциональной незрелости ЖКТ. Могут отмечаться срыгивание и рвота, жидкий стул (классический энтероколит) или запоры по типу «овечьего» стула, целиакоподобная клиническая картина с умеренной атрофией кишечных ворсинок.

6. *Анемический*. Железодефицитная анемия (при употреблении ребёнком цельного коровьего молока, содержащего термолабильный белок, который повышает проницаемость слизистой кишечника, что приводит к кровопотере, потеря крови через кишечник может составлять до 7—10 мл в сутки). Этот белок разрушается при кипячении в течение трёх и более минут.

7. *Геморрагический* и т. д.

**Диагностика.**

1. Элиминационная диагностика основана на исчезновении симптомов заболевания после исключения из рациона молочных продуктов.

2. Исследование биоптата слизистой — характерны субатрофические изменения ворсин, инфильтрация собственной пластинки слизистой оболочки эозинофилами, при этом в отличие от целиакии характерно поражение слизистой желудка, толстой и прямой кишки.

3. Кожные пробы со стандартными аллергенами коровьего молока.

4. Иммуноферментный анализ (ИФА) с определением специфических IgE в крови при IgE-опосредованных реакциях.

В настоящее время не существует специфического лабораторного теста для диагностики белковой пищевой непереносимости, который мог бы удовлетворять своей чувствительностью и специфичностью. Наибольшую диагностическую ценность имеют анамнез и элиминационные тесты.

**Лечение.** Составление безмолочной диеты для детей раннего возраста достаточно сложно. При аллергии на белок

коровьего молока в большом проценте случаев (до 60 %) отмечается непереносимость белков сои, поэтому необходимо назначение смесей с высокой степенью гидролиза белка («Альфаре», «Прегестимил», «Фрисопеп АС» и пр.). В более лёгких случаях заболевания можно использовать смеси с низкой степенью гидролиза белка («Фрисопеп», «Беллакт ГА», «Хумана ГА», «Хипп ГА»). Следует исключить из питания говядину, телятину, а также ферментные препараты, изготовленные из тканей крупного рогатого скота (панкреатин, мезим форте и т. д.). Необходимо включать достаточное количество белка за счёт мяса (крольчатина, конина, баранина, индюшатина), причём мясо в этих случаях может вводиться в 4 месяца и даже раньше.

Медикаментозная терапия включает назначение антигистаминных препаратов, препаратов, стабилизирующих мембрану тучных клеток (налкром, кетотифен), ферментов и пробиотиков. Обязательно назначение на первом году кальция.

## 2.5. Анемии

**Анатомо-физиологические особенности кроветворения у детей.** Кроветворение у детей имеет свои особенности. На этапе его становления оно делится на два вида: *внеэмбриональное* (желточный проток, хорион и пупочный канатик — с 3-й по 8-ю неделю гестации) и *эмбриональное и фетальное* (с 5-й по 40-ю неделю). Кроветворение у новорождённого ребёнка происходит во всех костях скелета и лишь позже (в 5—7 лет) красный костный мозг в трубчатых костях заменяется на жировой.

На этапах кроветворения выделяют семь классов клеток.

I класс — универсальные родоначальные стволовые клетки.

II класс — полипотентные клетки-предшественницы миелопоэза и лимфопоэза.

III класс — бипотентные клетки-предшественницы.

IV класс — унипотентные клетки-предшественницы.

V класс — морфологически (иммунофенотипически и цитохимически) распознаваемые клетки (лимфо-, миело-, эритро- и мегакариобласты).

VI—VII класс — созревающие и зрелые клетки, не способные к пролиферации и дифференцировке в другом направлении.

Регуляция гемопоэза осуществляется гемопоэтическими факторами роста и цитокинами, а его активность определяется потребностью организма в клетках лимфоидного, миелоидного, эритроидного и тромбоцитарного ряда.

**Возрастные особенности состава периферической крови у детей.** Кровь новорождённого ребёнка отличается высоким содержанием эритроцитов:  $5,2-6,7 \times 10^{12}/\text{л}$  и гемоглобина:  $185-230 \text{ г/л}$ . Вследствие разрушения эритроцитов с фетальным гемоглобином к концу первого месяца жизни уровень гемоглобина снижается до  $124-166 \text{ г/л}$  и число эритроцитов — до  $4,1-5,3 \times 10^{12}/\text{л}$ . В крови новорождённых наблюдается повышенное содержание ретикулоцитов — от 10 до 150 %. К концу первой недели количество ретикулоцитов снижается с 13—43 % до 4—10 % и в последующие возрастные периоды не изменяется. Цветовой показатель составляет 1,0—1,1, тромбоциты — от 180 до  $360 \times 10^9/\text{л}$ . Количество лейкоцитов у новорождённых выше, чем у взрослых (от 12 до  $20 \times 10^9/\text{л}$ ), а к одному месяцу их значение составляет  $8-12 \times 10^9/\text{л}$ . При рождении ребёнок имеет «материнскую» лейкоцитарную формулу: нейтрофилы составляют — 60—65 % (54—61 % сегментоядерные и 2—6 % — палочкоядерные клетки), лимфоциты — 25—30 %. В возрасте 4—5 дней жизни наблюдается первый физиологический перекрёст — равное количество нейтрофилов и лимфоцитов — по 45 %. Содержание моноцитов и эозинофилов в периферической крови не претерпевает значимых изменений. Сразу после рождения в мазке крови базофилы и плазматические клетки встречаются чаще, в более старшем возрасте — редко. К году в лейкоцитарной формуле ребёнка преобладают лимфоциты (60—65 %), нейтрофилы составляют 25—30 %, представлены в основном сегментоядерными клетками. СОЭ низкая — 0—2 мм/час. Снижение эритроцитов и гемоглобина, начавшееся в периоде новорождённости, продолжается у детей первых месяцев жизни, достигая в три месяца минимума — «физиологическая анемия». К концу первого года жизни количество эритроцитов увеличивается до  $3,9-5,2 \times 10^{12}/\text{л}$ , а гемоглобина — до  $120-160 \text{ г/л}$  и остаётся относительно постоянным. Тромбоциты после окончания периода новорождённости составляют  $180-350 \times 10^9/\text{л}$ .

В возрасте 4—5 лет наступает второй физиологический перекрёст (количество нейтрофилов и лимфоцитов — по 45 %),

после которого продолжается снижение количества лимфоцитов и увеличение нейтрофилов. Окончательное формирование «взрослой» крови у ребёнка (соотношение: нейтрофилов 60—65 % и лимфоцитов 25—30 %) устанавливается к 14—15 годам. У детей старше года количество лейкоцитов составляет  $4-9 \times 10^9/\text{л}$  и остаётся постоянным. СОЭ к году достигает 4—6 мм/час, у детей старшего возраста — 8—14 мм/час.

**Анемии.** *Анемия* — это состояние, характеризующееся уменьшением содержания гемоглобина и/или количества эритроцитов в единице объёма крови, приводящее к нарушению снабжения тканей кислородом. Это происходит вследствие нарушения баланса между образованием и разрушением эритроцитов, т. е. снижается интенсивность их образования или повышается деструкция либо сочетаются оба процесса.

### Классификация анемий

По механизму развития все анемии делятся на пять больших групп.

1. *Постгеморрагические анемии*: острые и хронические.
2. *Анемии вследствие недостаточности эритропоэза*: наследственные, врождённые и приобретённые (идиопатические, аутоиммунные, транзиторные апластические анемии).
3. *Дефицитные анемии* (дефицит гемопоэтических факторов): железodefицитные; белковodefицитные; витаминodefицитные ( $B_{12}$ , фолиевая кислота, С, Е и др.); дефицит микроэлементов (медь, цинк, магний); смешанные.

4. *Гемолитические анемии (ГА)*: *неиммунные ГА* — врождённые и наследственные (мембранопатии: микросфероцитоз, стоматоцитоз, эллиптоцитоз; ферментопатии: дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы и др.; гемоглобинопатии: серповидноклеточная ГА, талассемии) и приобретённые (Е-витаминodefицитная анемия новорождённых; токсические; болезнь Маркиафавы—Миккели; ДВС-синдром; механические повреждения эритроцитов), а также *иммунные ГА* — *изоиммунные* (гемолитическая болезнь новорождённых, посттрансфузионная, посталлотрансплантационная); *трансиммунные* (передача антител от матери с аутоиммунной ГА; гетероиммунные (медикаментозные, бактериальные, вирусные и др.) и аутоиммунные ГА.

5. *Анемии смешанного генеза*: при острой инфекции, сепсисе; при ожогах; при опухолях и лейкозах и при эндокринопатиях.

Анемии в зависимости от уровня гемоглобина и/или эритроцитов делят на 3 степени тяжести: I (лёгкой степени тяжести) — гемоглобин от 120 г/л до 90 г/л и эритроциты  $3-3,5 \times 10^{12}/л$ ; II (средней степени тяжести) — гемоглобин 90—70 г/л, эритроциты  $3,0-2,5 \times 10^{12}/л$ ; III (тяжёлой степени) — гемоглобин менее 70 г/л, эритроциты менее  $2,5 \times 10^{12}/л$ .

По цветовому показателю выделяют нормохромные (цветовой показатель от 0,85—1,0), гипохромные (менее 0,8) и гиперхромные (выше 1,1) анемии.

По среднему диаметру эритроцитов выделяют: микроцитарные (менее 7 мкм); нормоцитарные (диаметр эритроцитов 7—8 мкм) и макроцитарные (более 9—10 мкм) анемии.

По среднему объёму эритроцитов анемии подразделяют на микроцитарные анемии (MCV менее 75 фемтолитров — фл), нормоцитарные (MCV 75—100 фл) и макроцитарные (MCV более 100 фл).

По функциональной активности костного мозга (по содержанию ретикулоцитов в крови) анемии классифицируют на норморегенераторные (5—50 ‰); гипо- или арегенераторные (5—0 ‰) и гиперрегенераторные (более 50 ‰).

**Железодефицитная анемия (D50).** *Железодефицитная анемия (ЖДА)* — анемия, обусловленная дефицитом железа в сыворотке крови и костном мозге, что сопровождается нарушением образования гемоглобина и эритроцитов, развитием трофических нарушений в органах и тканях.

ЖДА является наиболее частым заболеванием крови детей (таблица 6).

Таблица 6 — Распространённость железодефицитных анемий в зависимости от возраста, пола и региона (Н. А. Коровина и др., 1999)

Страны	Дети 0—4 лет	Дети 5—12 лет	Мужчины 15—49 лет	Женщины 15—49 лет
Развитые	12 %	7 %	3 %	11 %
Развивающиеся	51 %	46 %	26 %	47 %

*Этиология.* Связанные с беременностью (токсикозы, кровотечения, недоношенность, многоплодие, ЖДА беременной).

*Связанные с родами* (фетоплацентарная трансфузия, ранняя или поздняя перевязка пуповины, кровотечения).

*Связанные с постнатальным периодом жизни ребёнка.* Недостаточные запасы железа. У здорового доношенного ребёнка запасы железа составляют 70—75 мг/кг массы тела, а у недоношенного — резко снижены. Недостаточное поступление железа с пищей. Суточная потребность в железе для детей 0—10 лет составляет 0,7—0,8 мг; для подростков: мальчиков — 1,5 мг, девочек — 2,5 мг; для беременных и лактирующих женщин — 3 мг. Повышенные потребности организма в железе формируются при интенсивном росте у недоношенных, в пубертатный период и у детей-спортсменов. *Повышенные потери железа из организма.* В норме суточная потеря железа у детей составляет: до 1 года — 0,1 мг; в 1—4 года — 0,15 мг; в 5—8 лет — 0,2 мг; в 9—12 лет — 0,3 мг. В период полового созревания мальчиков — 0,5—1 мг, девочек — 1—2 мг в сутки. *Заболевания, приводящие к снижению всасывания железа в желудочно-кишечном тракте детей* (сопровождающиеся синдромом мальабсорбции; целиакия; резекция части тонкого кишечника, хронический энтерит, панкреатит, гипотиреоз, хроническая почечная и печёночная недостаточность и другие). *Заболевания, приводящие к хронической кровопотере* (язва желудка и двенадцатиперстной кишки; эрозивный эзофагит, гастрит, колит; кровотечения из вен пищевода, желудка и геморроидальных узлов при циррозе печени; гломерулонефрит; мочекаменная болезнь; туберкулёз почек, лёгких; гемобластозы; тромбоцитопении; коагулопатии; геморрагический васкулит; глистные инвазии; меноррагии при дисфункции яичников у девочек-подростков и др.). *Заболевания, приводящие к перераспределению железа в организме* (острые и хронические инфекции — сепсис, инфекционный эндокардит, пиелонефрит, нагноительные заболевания органов дыхания, туберкулёз различной локализации, микозы, перитонит; ревматоидный артрит; злокачественные опухоли).

*Патогенез.* Прелатентный дефицит железа. Истощаются тканевые запасы железа, снижается усвоение железа из пищи, клинические проявления отсутствуют.

*Латентный дефицит железа.* На фоне дефицита железа в тканевых депо снижается транспортный его фонд и появляются первые клинические проявления в виде трофических нарушений со стороны кожи и слизистых (хейлит).

*Железодефицитная анемия.* Заключительная стадия дефицита железа в организме: исчерпаны запасы железа; снижается синтез гемоглобина: гипохромия, микроцитоз, анизоцитоз, пойкилоцитоз эритроцитов; снижается активность ферментов тканевого дыхания — развивается анемическая гипоксия, что приводит к дистрофическим процессам в тканях и органах.

### Клинические диагностические признаки

*Сидеропенический синдром* включает: эпителиальные изменения (трофические нарушения кожи, ногтей, волос, слизистых оболочек: ангулярный стоматит, атрофия сосочков языка); извращение вкуса и обоняния; астеновегетативные нарушения; нарушение процессов кишечного всасывания; дисфагия; снижение иммунитета (повышенная заболеваемость острыми кишечными и респираторными инфекциями).

*Общеанемические симптомы:* выраженная бледность кожных покровов, слизистых склер, восковидный цвет ушных раковин, тонкие и редкие волосы, язык обложен белым налётом, атрофия нитевидных сосочков языка; снижается аппетит вплоть до анорексии, извращение вкуса (*pica chloritica*) — стремление есть графит, мел, глину; изменения со стороны сердечно-сосудистой системы (тахикардия, гипотония, приглушенность тонов, анемический систолический шум, одышка, гипоксические изменения на ЭКГ, повышение минутного объема сердца); астеноневротические нарушения — плаксивость, апатия, адинамия, вялость, а у детей раннего возраста развивается задержка психомоторного развития; появляются лабораторные признаки анемии. Хлороз (*pica chloritica*) — своеобразная форма анемии, встречающаяся у девочек в препубертатном и пубертатном периодах и сочетающаяся с олиго- или аменореей, что свидетельствует об участии в её патогенезе эндокринных факторов. Заболевание проявляется слабостью, лёгкой утомляемостью, иногда обмороками, головокружением, сердцебиением, болями в эпигастрии, снижением аппетита, склонностью к запорам. Кожа алебастровой бледности, у некоторых пациентов с зеленоватым оттенком.

## Диагностика и лабораторные признаки железодефицитной анемии

При постановке диагноза железодефицитной анемии оценивают лабораторные показатели, характеризующие *состояние «красной крови»* (количество эритроцитов, гемоглобина, цветовой показатель, среднее содержание гемоглобина в эритроците, средняя концентрация гемоглобина в эритроците, средний объем эритроцитов, морфология эритроцитов, количество ретикулоцитов); *транспортный фонд железа* (уровень сывороточного железа, общая железосвязывающая способность сыворотки, латентная железосвязывающая способность сыворотки, коэффициент насыщения трансферрина) и *запасы железа в организме* (десфераловый тест и уровень сывороточного ферритина), таблица 7.

**Таблица 7 — Лабораторные критерии диагностики латентного дефицита железа и железодефицитной анемии у детей\*** (Н. А. Коровина с соавторами, 1999, Н. П. Шабалов с соавторами, 2009)

Показатель	Норма	Латентный дефицит железа	Анемия железодефицитная
Гемоглобин крови (г/л):			
— до 6 лет	> 110	> 110	> 110
— старше 6 лет	> 120	> 120	< 120
Цветовой показатель	0,86—1,05	0,86—1,05	< 0,86
МСН (пг)	24—33	24—33	< 24
МСНС (%)	30—38	30—38	< 30
Сывороточное железо (мкмоль/л)	10,6—33,6	< 14	< 14
ОЖСС (мкмоль/л)	40,6—62,5	> 63	> 63
ЛЖСС (мкмоль/л)	< 47	> 47	> 47
Процент насыщения трансферрина (%)	> 17	17	< 15—16
Ферритин сыворотки (мкг/л)	> 12	< 12	< 12
Десфераловая сидерурия (мг/сутки)	0,65 + 0,006	< 0,4	< 0,4

\* Авторы в качестве критериев анемии и латентного дефицита железа использовали показатели венозной крови детей и мочи.

Снижение уровня гемоглобина свидетельствует о железодефицитной анемии, если выявляются гипохромия эритроцитов, нормальный уровень ретикулоцитов, снижение в организме запасов железа и его транспортного фонда.

Костно-мозговая пункция выполняется при формировании рефрактерных ЖДА — в костном мозге наблюдается неэффективный эритропоэз (снижение количества сидеробластов ниже 10—15 % при норме 20—50 %).

### **Характеристика лабораторных показателей, используемых при постановке диагноза железодефицитной анемии**

*Количество эритроцитов*, по данным А. В. Мазурина и И. М. Воронцова (2009), в норме у детей составляет: в возрасте до шести лет —  $3,7 \times 10^{12}/л$  —  $5,1 \times 10^{12}/л$ , у мальчиков семи лет и старше —  $4,0 \times 10^{12}/л$  —  $5,1 \times 10^{12}/л$ , а у девочек семи лет и старше —  $4,0 \times 10^{12}/л$  —  $4,4 \times 10^{12}/л$ .

*Уровень гемоглобина*. Возрастные критерии постановки диагноза анемии по содержанию гемоглобина в венозной крови, по данным Н. П. Шабалова (2009) и F. A. Oski (1982), представлены в таблице 8.

**Таблица 8 — Критерии постановки диагноза анемии по содержанию гемоглобина в венозной крови**

<b>Возраст детей</b>	<b>Уровень гемоглобина (г/л)</b>
0—14 дней	<145
15—28 дней	<120
1 мес. — 6 лет	<110
6—14 лет	<120

Известно, что уровень венозного гемоглобина ниже капиллярного. Предложена формула пересчёта значений капиллярного гемоглобина в венозный:  $Hb_{\text{венозной крови}} = (Hb_{\text{капиллярной крови}}) / 1,1$ . По рекомендации экспертов ВОЗ, нижней границей нормы для детей до шести лет следует считать уровень гемоглобина в пробах венозной крови 110 г/л, а для детей старше шести лет — 120 г/л. В соответствии с этим Н. А. Коровина с соавторами (1999) считают, что оптимальным уровнем гемоглобина капиллярной крови

для детей до шести лет является его уровень выше 120 г/л, а для детей старше шести лет — выше 130 г/л.

**Цветовой показатель (ЦП)** характеризует относительное содержание гемоглобина в эритроцитах. Нормальные значения ЦП у детей — 0,85—1,05. ЦП вычисляется по формуле

$$\text{ЦП} = \frac{(\text{Hb} \times 3)}{\text{Эр}},$$

где Hb — гемоглобин пациента, г/л; Эр — первые 3 цифры эритроцитов пациента (без запятой).

Пример расчёта: содержание гемоглобина — 112 г/л, количество эритроцитов —  $4,07 \times 10^{12}/\text{л}$ .  $\text{ЦП} = \frac{(112 \times 3)}{407} = 0,83$ .

**Среднее содержание гемоглобина в эритроците (Mean Corpuscular Hemoglobin — MCH)**. MCH отражает абсолютное содержание гемоглобина в одном эритроците. Нормальные значения MCH: 24—33 пикограмма (пг). Расчёт MCH выполняется с помощью номограммы Мазона или по формуле

$$\text{MCH} = \frac{\text{Hb}}{\text{Эр}},$$

где Hb — гемоглобин пациента, г/л; Эр — первые 3 цифры эритроцитов пациента (с запятой).

Пример расчёта: содержание гемоглобина — 112 г/л, количество эритроцитов —  $4,07 \times 10^{12}/\text{л}$ ,  $\text{MCH} = \frac{112}{4,07} = 27,5$  (пг).

**Средняя концентрация гемоглобина в эритроците (Mean Corpuscular Hemoglobin Concentration — MCHC)**. MCHC свидетельствует о степени насыщения эритроцита гемоглобином. Нормальные значения MCHC: 30—38 %. Показатель рассчитывается по формуле

$$\text{MCHC} = \left( \frac{\text{Hb}}{\text{Ht}} \right) \times 10,$$

где Hb — гемоглобин пациента, г/л; Ht — гематокрит пациента, %.

Пример расчёта: содержание Hb — 112 г/л, уровень Ht — 41 %,  $\text{MCHC} = \left( \frac{112}{41} \right) \times 10 = 27,3$  (%).

**Средний объём эритроцитов (Mean Corpuscular Volume — MCV).** Нормальные значения MCV — 75—95 мкм<sup>3</sup>. Показатель рассчитывается по формуле

$$MCV = \left( \frac{Ht}{Эр} \right) \times 1000,$$

где Ht — гематокрит пациента, %; Эр — первые 3 цифры эритроцитов пациента (без запятой).

Пример расчёта: количество Эр —  $4,07 \times 10^{12}/л$ , уровень Ht — 41 %,  $MCV = \left( \frac{41}{407} \right) \times 1000 = 100,7$  (мкм<sup>3</sup>).

В таблице 9 представлена классификация анемий в зависимости от среднего объёма эритроцитов и показателя степени анизоцитоза, которая позволяет проводить диагностику ЖДА и её дифференциальную диагностику с другими видами анемий.

**Таблица 9 — Классификация анемий в зависимости от среднего объёма эритроцитов (MCV) и показателя степени анизоцитоза (ПСА) (по Дж. А. Стокмену, 1994)**

Характер эритроцитов	Заболевание
1	2
Микроцитарные гомогенные (MCV < 80 — низкий, ПСА < 15 — норма)	Талассемия гетерозиготная Хронические болезни
Микроцитарные гетерогенные (MCV < 80 — низкий, ПСА > 15 — повышен)	Железодефицитная анемия в разгаре, HbS, β-талассемия, гемоглобин H, фрагментированные эритроциты (ДВС-синдром)
Нормоцитарные гомогенные (MCV — норма, ПСА < 15 — норма)	Здоровые дети. Хронические болезни печени, гемоглобинопатии без анемии (т. е. AS, AC), трансфузии, химиотерапия, хронические миелоцитарная и лимфоцитарная лейкемии, геморрагии, врождённый сфероцитоз
Нормоцитарные гетерогенные (MCV — норма, ПСА > 15 — повышен)	Смешанные дефициты. Железодефицитная анемия на ранней стадии, миелофиброз, сидеробластные анемии, гемоглобинопатии с анемией (т. е. SS, SC)

1	2
Макроцитарные гомогенные (MCV > 95 — повышен, ПСА < 15 — норма)	Апластические анемии. Прерлейкемия
Макроцитарные гетерогенные (MCV > 95 — повышен, ПСА > 15 — повышен)	Витамин В <sub>12</sub> - и фолиеводефицитные анемии, иммунопатологические гемолитические анемии, холодовые агглютинины, хроническая лимфоцитарная лейкемия, полицитемия, гипотиреоз

**Уровень сывороточного железа (СЖ).** Уровень сывороточного железа отражает количество негемового железа, находящегося в сыворотке венозной крови и входящего в состав трансферрина и ферритина сыворотки. Возрастные нормативные значения сывороточного железа составляют: у новорождённых — 5,0—19,3 мкмоль/л, а у детей в возрасте старше одного месяца — 10,6—33,6 мкмоль/л. **Общая железосвязывающая способность сыворотки (ОЖСС).** Показатель характеризует общее количество железа, которое может связаться с имеющимся в плазме трансферрином. ОЖСС косвенно отражает количество трансферрина в плазме. Нормальные значения ОЖСС — 40,6—62,5 мкмоль/л. **Латентная железосвязывающая способность сыворотки (ЛЖСС).** ЛЖСС косвенно свидетельствует о количестве свободного трансферрина. Показатель отражает математическую разницу между значениями ОЖСС и уровнем СЖ. В норме ЛЖСС не должна быть меньше 47 мкмоль/л. **Коэффициент насыщения трансферрина (КНТ).** Показатель, отражающий удельный вес сывороточного железа от ОЖСС:  $\text{КНТ} = (\text{СЖ} / \text{ОЖСС}) \cdot 100 \%$ . В норме КНТ не должен быть менее 17 %.

**Десфераловый тест.** Основан на способности десферала образовывать соединения с железом и выводиться с мочой в виде комплексов. По уровню суточной экскреции этих комплексов с мочой судят о состоянии запасов железа в организме. В норме экскреция железа с десфералом составляет: у доношенных новорождённых — 0,16 мг/сут; у недоношенных новорождённых — 0,09 мг/сут; у детей в возрасте до четырёх лет — 0,41 мг/сут; у детей в возрасте пяти—шести лет — 0,57 мг/сут

и у детей в возрасте семи—двенадцати лет и старше — 0,71—0,73 мг/сут. **Ферритин сыворотки.** Это один из наиболее объективных методов оценки запасов железа. Критерием истощения тканевых запасов железа считается уровень сывороточного ферритина ниже 30 нкг/мл.

**Лечение. Лечебное питание.** Детям, страдающим анемией, первый прикорм необходимо вводить на 2—4 недели раньше (т. е. с 3,5—4-го месяца). Первым прикормом должны быть блюда, богатые солями железа (картофель, свёкла, морковь, капуста, кабачки), а начиная с шести месяцев — мясные блюда в виде фарша, фруктово-ягодные соки, тёртые яблоки.

**Режим.** Дети с ЖДА I—II степени лечатся амбулаторно, III степени — стационарно. Дети нуждаются в щадящем режиме.

**Устранение этиологических факторов.** Лечебные мероприятия направляются на ликвидацию причин, нарушающих поступление и всасывание железа в желудочно-кишечном тракте ребёнка, на ликвидацию хронической кровопотери и устранение причин, приводящих к перераспределению железа.

**Лечение железосодержащими препаратами. Устранение дефицита железа и анемии** (восстановление подвижного пула железа). Терапия ЖДА должна проводиться в течение 4—6 недель препаратами железа для перорального приёма 3—5 мг/кг (по элементарному железу).

Лечение начинают с дозы, равной  $1/2$ — $1/4$  от терапевтической (2—3 мг/кг/сутки элементарного железа для детей раннего возраста), с последующим постепенным достижением полной дозы в течение 7—14 дней. Препараты железа подразделяются на неионные ( $Fe^{3+}$ ) — мальтофер, феррум-лек, ферлатум, которые лишены большинства побочных эффектов, и на ионные ( $Fe^{2+}$ ) — актиферрин, тардиферон, гемофер, конферон, сорбифер Дурулек, тотема, ферроградумет, ферроплекс, хеферол.

Парентеральное введение препаратов железа (феррум-лек, имферон, декстрафер в дозе от 25 до 50 мг/сутки) показано при необходимости достижения быстрого эффекта при ЖДА средней и тяжёлой степени; при патологии желудочно-кишечного тракта, сочетающейся с нарушением всасывания, а также при непереносимости оральных препаратов железа. К критериям эффективности лечения препаратами железа относятся: появление на 7—10-й день лечения ретикулоци-

тарного криза (увеличение количества ретикулоцитов в 2 раза по сравнению с исходным); нарастание уровня гемоглобина на 5 г/л в неделю и полная нормализация клинико-лабораторных показателей к концу курса лечения.

*Восполнение запасов железа (терапия насыщения).* Депо железа в организме представлено железом ферритина и гемосидерина печени и селезёнки. Для восполнения запасов железа в течение 1—3 месяцев продолжают лечение железосодержащими препаратами в суточной дозе, в 2—3 раза меньше дозы, применявшейся на этапе купирования анемии.

*Противорецидивная (поддерживающая) терапия.* При продолжающихся кровотечениях (например, обильных менструациях) показан приём препаратов железа короткими курсами по 7—10 дней ежемесячно.

*Использование лекарств, улучшающих всасывание железа.* Комплекс витаминов, улучшающих всасывание железа (витамин С, пиридоксин, рибофлавин) следует принимать через 15—20 минут после еды, а препараты железа — через 20—30 минут после их приёма.

*Гемотрансфузионная терапия.* Заместительная терапия при ЖДА нецелесообразна. Показанием для переливания одноклассных, резус-совместимых отмытых эритроцитов в суточной дозе 3 мл/кг массы тела является тяжёлая степень анемии с резко выраженными явлениями гипоксии, анемическая прекома и кома (таблица 10).

Таблица 10 — Критический уровень гемоглобина, при котором требуется гемотрансфузия по жизненным показаниям (Н. А. Коровина с соавторами, 1999)

Возраст, клиника	Уровень гемоглобина (г/л)
Первые сутки жизни	< 130
Вторые—шестые сутки жизни:	
• тяжёлые дыхательные нарушения	< 130
• тяжёлые нарушения гемодинамики	< 110—120
• без нарушения дыхания и ССС	< 100
Седьмые—двадцать восьмые сутки жизни:	
• с нарушениями дыхания и ССС	< 100
• без нарушения дыхания и ССС	< 80
Старше одного месяца	< 60 (< 40*)

\* По Н. П. Шабалову с соавторами (2007).

*Диспансерное наблюдение.* Профилактика ЖДА подразделяется на первичную и вторичную. *Первичная* профилактика проводится в группах «риска» ЖДА и направлена на предупреждение развития анемии. Она предусматривает назначение всем женщинам во второй половине беременности и в период лактации препаратов железа. По рекомендации Н. П. Шабалова (2009), все доношенные дети на естественном вскармливании должны получать перорально препараты железа в суточной дозе 1 мг/кг с трёхмесячного возраста, а недоношенные дети – с двухмесячного возраста (маловесные — с трёх недель) – в суточной дозе 2 мг/кг (по элементарному железу). Если ребёнок получает каши, обогащённые железом, и адаптированные смеси, препараты железа не назначают. *Вторичная* профилактика проводится у пациентов с ЖДА и направлена на предупреждение развития рецидива анемии. Детей с ЖДА снимают с учёта через один год после нормализации показателей гемограммы.

**Гемолитические анемии (D59).** *Гемолитические анемии (ГА)* — группа анемий, характеризующихся синдромом гемолиза или повышенным разрушением эритроцитов. При гемолитической анемии продолжительность жизни эритроцитов значительно укорочена, а при её сокращении ниже 30 дней появляется клиника гемолитического криза.

*Этиология и патогенез.* Причины и механизмы гемолиза подразделяют на две большие группы: *неиммунные* и *иммунные*.

*Иммунные механизмы гемолиза эритроцитов.* *Идиопатическими* называют аутоиммунные *гемолитические анемии*, причина которых не установлена.

*Симптоматическими* (вторичными) являются аутоиммунные *гемолитические анемии*, при которых выработка антител происходит в результате различных заболеваний: лимфопролиферативных, диффузных заболеваний соединительной ткани, злокачественных опухолей различной локализации, заболеваний щитовидной железы, иммунодефицитных состояний, хронического активного гепатита и др.

В основе *аутоиммунных гемолитических анемий* лежит гемолиз, в результате которого эритроидные клетки крови и костного мозга разрушаются антителами или сенсibilизированными лимфоцитами, направленными против собственных

неизменённых антигенов. *Аутоиммунными гемолитическими анемиями* являются пароксизмальная холодовая гемоглобинурия с двухфазными антителами (анемия Доната—Ландштейнера), *аутоиммунная гемолитическая анемия с тепловыми и кислотными гемолизинами* и другие.

*Изоиммунные гемолитические анемии* (аллоиммунные) возникают в результате антигенной несовместимости по одному из антигенов между эритроцитами матери и плода, транспланта и хозяина. Антитела, вырабатываемые матерью (реципиентом), направлены против антигенов эритроцитов плода (донора), отсутствующих у матери.

*Трансиммунные гемолитические анемии* развиваются, когда антитела матери, страдающей аутоиммунной гемолитической анемией, проникают через гематоэнцефалитический барьер к плоду и направлены против общего антигена матери и ребёнка.

*Гетероиммунные гемолитические анемии* проявляются при разрушении эритроцитов антителами, направленными против чужеродного антигена, фиксированного на эритроцитах, и могут возникать в результате действия вирусов, бактерий, грибов, медикаментов (высокие дозы пенициллина, рифампицин, тетрациклины, цефалотин, препараты хинина, сульфаниламиды, нестероидные противовоспалительные, изоиазид и др.).

*Неиммунные механизмы гемолиза эритроцитов.* Причинами неиммунного гемолиза эритроцитов являются *врождённые и наследственные* мембранопатии (микросфероцитоз, стоматоцитоз, эллиптоцитоз); ферментопатии (дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы и др.); гемоглобинопатии (талассемии, серповидноклеточная ГА) и *приобретённые*: дефицит витамина Е у новорождённых; болезнь Маркиафавы—Миккели; ДВС-синдром; механические и токсические повреждения эритроцитов различными веществами и медикаментозными средствами. К последним относят:

1. *Неорганические химические вещества*: серебро, свинец, сульфат меди.

2. *Органические химические вещества*: ацетилфенилгидразин и фенилгидразин, нафталин, анилин, бензол, четырёххлористый углерод, гиалуриновая кислота, дисульфиды, инсектициды, нитробензол, фенолы, тринитротолуол.

3. *Вещества растительного происхождения*: мужской папоротник, грибы, луковый сок, хинин, конские бобы, голубика, черника, горошек полевой.

4. *Яды*: укусы некоторых пауков, пчелиный и змеиный яды.

5. *Медикаментозные средства — потенциальные гемолитики*:

- противомаларийные (примахин, хлорохин, хинин, хинакрин, хингамин);

- сульфаниламиды — сульфаниламид, сульфапиридин, сульфаметоксипиридазин, салицилазосульфапиридин и т. д.;

- антибиотики — пенициллин, хлорамфеникол (левомицетин), цефалоспорины, тетрациклин, рифампицин, амфотерицин-В;

- противоглистные — фенотиазин, стибофен (фуадин);

- противолепторозные — натриевый глюкосульфат, сульфоксон;

- жаропонижающие — ацетилсалициловая кислота, антипирин, ацетанилид;

- налидиксовая кислота, нитрофураны: нитрофурантоин (фурадантин), фурагин, фуразолидон, фурадонин, фуразолин;

- витамин К и его синтетические аналоги (синкавит);

- другие медикаментозные средства — противотуберкулёзные, антигистаминные, барбитураты, аскорбиновая кислота.

Все гемолитические процессы делятся патогенетически в зависимости от места распада эритроцитов на два вида: внутрисосудистый и внутриклеточный.

*Гемолитические анемии с внутриклеточным гемолизом* (в клетках фагоцитарной системы):

- аутоиммунные гемолитические анемии;

- гемолитические анемии, обусловленные дефектами мембраны эритроцитов (наследственный сфероцитоз и другие дефекты);

- гемолитические анемии, обусловленные дефектами метаболизма эритроцитов (недостаточность пируваткиназы, пиридин-5'-нуклеотидазы, тяжёлая гипофосфатемия);

- болезнь нестабильного гемоглобина.

*Гемолитические анемии с внутрисосудистым гемолизом* (в сосудистом русле):

- гемолитическая анемия вследствие травматического гемолиза;

гемолитическая анемия, обусловленная дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы;

гемолиз, обусловленный переливанием несовместимой крови;

пароксизмальная ночная гемоглобинурия;

гемолитическая анемия, обусловленная инфекциями (кlostридии, малярийный плазмодий).

Острота гемолитического процесса прямо пропорциональна: концентрации антител на поверхности эритроцита; выраженности дефицита и активности компонента эритроцитарной мембраны и фермента; дефекта структуры и синтеза гема и белка глобина и от активности клеток системы мононуклеарных фагоцитов.

**Диагностика.** Гемолитические анемии независимо от классификационной группы и нозологической принадлежности имеют характерные клинико-лабораторные проявления синдрома гемолиза.

**Общие диагностические критерии синдрома гемолиза.**

- Желтуха, не сопровождающаяся кожным зудом. Цвет кожи лимонно-жёлтый с одновременным наличием бледности.

- Нормохромная анемия (цветовой показатель 0,85—1,05). Исключение составляют талассемии. При этих заболеваниях развивается гипохромная анемия.

- Выраженный ретикулоцитоз периферической крови.

- Наличие в анализе периферической крови ядросодержащих эритроидных клеток (нормоцитов).

- Раздражение эритроидного ростка в стерильном пунктате (увеличение числа эритрокариоцитов в костном мозге выше 25 %).

- Повышение содержания в крови неконъюгированного (непрямого) билирубина.

- Тёмный цвет мочи, обусловленный появлением в ней уробилина (билирубина в моче нет). При пароксизмальной ночной гемоглобинурии (болезни Маркиафавы—Миккели), протекающей с внутрисосудистым гемолизом, и при пароксизмальной холодовой гемоглобинурии (вариант аутоиммунной гемолитической анемии) появляется чёрный цвет мочи, что обусловлено наличием в ней гемоглобина (гемоглобинурия) и/или гемосидерина.

- Тёмный цвет (плейохромия) кала за счёт увеличенного содержания в нём стеркобилина.

- Повышение содержания в крови свободного гемоглобина (при формах гемолитической анемии с внутрисосудистым гемолизом).

- Увеличение селезёнки (при формах гемолитической анемии с внутриклеточным гемолизом).

- Укорочение длительности жизни эритроцитов. Определяется с помощью пробы с радиоактивным хромом.

- Увеличение содержания железа в сыворотке крови.

- Низкий уровень гаптоглобина в крови.

**Лечение. Диетотерапия.** Обильное питьё для предупреждения дегидратации и усиления гемолиза.

**Режим.** Ограничение физической нагрузки, переохлаждений, достаточное пребывание на свежем воздухе (с целью предупреждения гипоксии тканей и усиления гемолиза при серповидно-клеточной анемии), на период гемолитического криза — постельный.

**Лечение гемолитического криза.** Оксигенотерапия. Инфузионная терапия. Стимуляция диуреза. Глюкокортикоидная терапия. Лечение иммуноглобулином. Средства, связывающие билирубин. Купирование анемии. Антибактериальная терапия. Антитромботическая терапия. Мембраностабилизаторы (чаще при наследственных формах). Препараты-модификаторы молекул патологического гемоглобина S (только при серповидно-клеточной анемии). Спазмолитики и анальгетики (при серповидно-клеточной анемии). Экстракорпоральная терапия. Спленэктомия.

**Терапия гемолитических анемий вне криза.** Средства, связывающие билирубин. Терапия витаминными препаратами и мембраностабилизаторами. Фитотерапия. Терапия глюкокортикоидами. Лечение анаболическими препаратами. Купирование анемии. Профилактика инфекционных осложнений. Плазмоферез. Спленэктомия или рентгеноокклюзия селезёночной артерии. Цитостатические препараты. Трансплантация костного мозга. Терапия осложнений гемолитических анемий.

**Наследственная микросфероцитарная анемия (анемия Минковского — Шаффара).** На одной из наследственных мембранопатий, представляющей клинический интерес в силу распространённости в Европе, остановимся более подробно.

**Клиника.** Обострение характеризуется усилением анемии, желтухи, появлением слабости, иногда болей в животе. Оно

чаще всего провоцируется физическими нагрузками, стрессовыми ситуациями и вирусными инфекциями. Наиболее тяжёлые обострения связаны с гемолитическими и арегенаторными кризами. При длительном течении формируются камни в желчном пузыре. Характерно волнообразное течение заболевания с периодическими обострениями и ремиссиями (от нескольких месяцев до нескольких лет). *Лёгкая форма* заболевания наблюдается приблизительно у 25 % пациентов, характеризуется удовлетворительным состоянием, анемии нет, может наблюдаться незначительная желтушность кожи и видимых слизистых оболочек, спленомегалия выражена незначительно. Гемолиз распознаётся преимущественно лабораторными методами. *Средняя степень* тяжести характеризуется лёгкой или умеренно выраженной анемией, эпизодами желтухи, выраженной спленомегалией, усиливающейся под влиянием интенсивной физической нагрузки или вирусной инфекции. *Тяжёлая форма* проявляется резко выраженной анемией (требуется переливание отмытых эритроцитов), частыми гемолитическими кризами, спленомегалией, выраженной желтухой, отставанием детей в физическом развитии, апластическими кризами.

Наличие генетических стигм или аномалий развития — «башенный череп»; высокое «готическое» небо; западение переносицы; зубные аномалии; синдактилия (сращение пальцев), полидактилия (увеличение количества пальцев на руках, ногах); микрофтальмия; гетерохромия радужной оболочки.

**Диагностика гемолитического криза:** сильные боли в животе, преимущественно в области печени и левого подреберья; тошнота, рвота, исчезновение аппетита; головная боль, головокружение; появление судорог (при тяжёлом состоянии пациента); усиление бледности кожи и слизистых оболочек, восковидный оттенок кожи, усиление желтухи (шафраново-жёлтый цвет); тахикардия; повышение температуры тела; тёмный цвет мочи; увеличение селезёнки и печени; селезёнка болезненная в связи с периспленитом; усиление выраженности анемии и ретикулоцитоза; лейкоцитоз и сдвиг лейкоцитарной формулы влево; увеличение СОЭ.

**Диагностика арегенаторного криза:** резкая слабость, головная боль, обморочные состояния, отсутствие аппетита; повышение температуры тела; нарастающая бледность кожи; отсутствие желтухи; увеличение селезёнки (размеры как до

наступления криза); резкое увеличение выраженности анемии с отсутствием ретикулоцитов в крови; отсутствие лейкоцитоза в периферической крови; преходящая тромбоцитопения; в миелограмме сокращение красного ростка кроветворения; обратимость арегенераторного криза.

**Лабораторные признаки.** *Общий анализ крови* — нормохромная анемия, ретикулоцитоз и микросфероцитоз (эритроциты уменьшенного диаметра шарообразной формы без просветления в центре). Микросфероциты характеризуются уменьшением диаметра (средний диаметр 6—4 мкм), увеличением их толщины и шарообразной формой. Чем тяжелее состояние пациента, тем большее количество микросфероцитов определяется в периферической крови. В период гемолитического криза наблюдается лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево и увеличенное СОЭ.

*Общий анализ мочи* — уробилинурия, а во время гемолитического криза — альбуминурия и микрогематурия.

*Биохимический анализ крови* — гипербилирубинемия преимущественно за счет неконъюгированного билирубина, во время гемолитического криза наблюдают повышение содержания железа и активности аланиновой аминотрансферазы.

*Осмотическая стойкость эритроцитов* — отмечается снижение максимальной и минимальной осмотической стойкости эритроцитов, то есть гемолиз начинается при более высокой концентрации хлорида натрия: минимальная осмотическая резистентность понижена: 0,7—0,6 %, а максимальная осмотическая резистентность повышена: 0,3—0,25 %. У здоровых детей минимальная стойкость эритроцитов составляет 0,48—0,44 %, максимальная — 0,40—0,36 % раствора натрия хлорида.

*Миелограмма.* В стерильном пунктате определяются признаки гиперплазии красного кроветворного ростка — увеличение количества эритрокариоцитов. Гранулоцитарный и мегакариоцитарный ростки не изменены.

По данным *теста с радиоактивным хромом* отмечается значительное снижение продолжительности жизни эритроцитов.

*Анализ кала* — высокое содержание стеркобилина.

*УЗИ органов брюшной полости* — увеличение селезенки, камни в желчном пузыре, увеличение печени (вследствие нарушения оттока и застоя желчи).

### Диагностические клинические и лабораторные критерии

- Клиническая триада: 1) гемолитическая желтуха (с конъюгированной гипербилирубинемией без кожного зуда); 2) спленомегалия; 3) нормохромная анемия.

- Гематологическая триада: 1) ретикулоцитоз; 2) микро-сфероцитоз эритроцитов; 3) снижение осмотической стойкости эритроцитов.

- Гиперплазия красного кроветворного ростка костного мозга по данным миелограммы.

- Повышение содержания железа в крови.

- Генетические стигмы (соматические аномалии).

- Укорочение продолжительности жизни эритроцитов (по данным теста с радиоактивным хромом, выполнение теста не является обязательным).

- Эффективность спленэктомии.

**Лечение.** Обильное питьё, ограничение физической нагрузки, предупреждение гипоксии тканей, на период гемолитического криза — постельный режим. Терапия вне криза включает витаминные препараты, мембраностабилизаторы, желчегонные препараты. При развитии симптомов гиперспленизма (стойкая гипербилирубинемия, желчекаменная болезнь) показана спленэктомия или рентгеноокклюзия селезёночной артерии в сочетании с удалением камней из желчного пузыря. Спленэктомия является основным лечебным мероприятием при микросфероцитозе, и её желательнее провести после пяти лет с предварительной вакцинацией против пневмококковой инфекции. Если данные условия не соблюдены в первые 6 месяцев после спленэктомии, следует провести вакцинацию и ежемесячную бициллинопрофилактику. При лечении гемолитического криза используют трансфузию отмытых эритроцитов и препараты, улучшающие функцию печени (эссенциале), конъюгацию билирубина (фенобарбитал) и средства, связывающие билирубин (альбумин, сорбитол). При апластических кризах показана трансфузия отмытых эритроцитов.

**Апластические анемии (D60 — D64).** Гипо- и апластические анемии — это нарушения гемопоэза, характеризующиеся редукцией эритроидного, миелоидного и мегакариоцитарного кроветворных ростков костного мозга и панцитопенией в крови.

Патоморфологической основой гипо- и апластических анемий является резкое сокращение активного кроветворного костного мозга и замещение его жировой тканью.

Частота заболевания — 5—10 случаев на 1 млн жителей в год.

### Классификация апластических анемий

Выделяют два типа апластических анемий:

- врождённые (анемия Блекфена—Дайемонда, Фанкони и Эстрена—Дамешека);
- приобретённые (идиопатические, вирусные, аутоиммунные и транзиторные).

По степени тяжести: средняя, тяжёлая, сверхтяжёлая.

По течению: острое; хроническое.

**Приобретённые апластические анемии. Этиология.** *Химические факторы:* бензол, неорганические соединения мышьяка, этилированный бензин (тетраэтилсвинец), тяжёлые металлы (ртуть, висмут), хлорорганические соединения, инсектициды, пестициды. *Физические факторы:* ионизирующая радиация и рентгеновские лучи. *Лекарственные средства:* антибиотики (левомецетин и др.); сульфаниламиды; нестероидные противовоспалительные средства (индометацин, анальгин); препараты золота; антитиреоидные средства; цитостатические, противосудорожные, антидиабетические, антиаритмические, гипотензивные (каптоприл, эналаприл) средства. *Инфекционные агенты:* вирусы инфекционного мононуклеоза, гепатита, гриппа, Эпштейна—Барр, иммунодефицита, цитомегаловирусы, герпеса, эпидпаротита; микобактерии туберкулёза; грибы рода аспергилл и др. *Иммунные заболевания:* болезнь «трансплантат против хозяина»; зоинофильный фасциит; тимома и карцинома тимуса.

**Патогенез.** В настоящее время основными патогенетическими факторами апластической анемии считаются: поражение полипотентной стволовой гемопоэтической клетки; поражение клеточного микроокружения стволовой кроветворной клетки и опосредованное нарушение её функции; иммунная депрессия кроветворения и индукция апоптоза стволовых кроветворных клеток; укорочение жизни эритроцитов; нарушение метаболизма кроветворных клеток.

**Клиника.** При угнетении трёх ростков костного мозга наблюдаются следующие симптомы.

*Угнетение эритроидного роста* сопровождается выраженной бледностью кожи и слизистых (с желтушным оттенком), общей слабостью, одышкой, сердцебиением, головокружением, шумом в ушах, мельканием мушек перед глазами.

*Угнетение тромбоцитарного роста характеризуется* геморрагическими высыпаниями на коже голеней, бедёр, живота; кровоизлияниями в конъюнктиву, в слизистую полости рта. Наблюдаются тяжёлые носовые, желудочно-кишечные, почечные, лёгочные кровотечения; кровоточивость дёсен; носовые кровотечения и др. При травмах головы (даже незначительных) — кровоизлияния в мозг.

*Угнетение лейкоцитарного (гранулоцитарного) роста* приводит к частым инфекционно-воспалительным заболеваниям (ангины, пневмонии и др.), появляются язвенно-некротические изменения слизистой полости рта, миндалин (некротическая ангина) с развитием септического состояния.

По течению (длительности жизни) различают острую (4—8 недель), подострую (от 3 до 13 месяцев) и хроническую (от нескольких месяцев до нескольких лет) формы приобретённой гипопластической анемии.

#### **Диагностические критерии приобретённой апластической анемии.**

1. Анемия со снижением или отсутствием ретикулоцитов, увеличением СОЭ.
2. Лейкоцитопения, гранулоцитопения.
3. Тромбоцитопения.
4. В миелограмме — абсолютный дефицит клеток эритро-, лейко- и тромбоцитопоза.
5. Увеличение содержания железа внутри эритрокариоцитов.
6. Отсутствие кроветворных клеток и замещение их жировой тканью в трепанобиоптате.

**Наследственные апластические анемии.** *Апластическая анемия Фанкони.* Заболевание наследуется аутосомно-рецессивно.

*Клиническая и лабораторная диагностика.* Характерны *анемический синдром* (снижение уровня гемоглобина, количества эритроцитов); *геморрагический синдром* (петехиально-пятнистая сыпь на теле, тромбоцитопения); *синдром угнетения лейкоцитарного (гранулоцитарного) роста* (развитие

инфекционно-воспалительных процессов, лейкопения, гранулоцитопения); *синдром врождённых соматических аномалий и пороков*: пигментация кожи, отставание в физическом развитии, маленькая голова, косоглазие, нистагм, умственная отсталость, микрогирия, гидроцефалия, атрофия зрительного нерва, снижение слуха, гипогенитализм, гипоспадия, аплазия почек, поликистоз почек, врождённые пороки сердца, ферментопатии. Средняя продолжительность жизни — 7—10 лет.

*Апластическая анемия Эстрена—Дамешека*. Данная форма анемии с поражением трёх кроветворных ростков встречается редко, наследуется аутосомно-рецессивно.

*Клинико-гематологическая картина* соответствует описанной выше анемии Фанкони, за исключением того, что при анемии Эстрена—Дамешека отсутствуют врождённые аномалии и пороки развития.

*Красноклеточная апластическая анемия Блекфена—Дайемонда*. *Клиническое течение*. Болезнь Блекфена—Дайемонда выявляется на 1—3-м месяце жизни в связи с манифестацией изолированного анемического синдрома. «Костный возраст» детей на 4—5 лет отстаёт от паспортного, характерны своеобразные особенности внешности: светлые волосы, «куриный» нос, толстая верхняя губа, широко расставленные глаза; наблюдается синдром гепатоспленомегалии. Через 5—10 лет селезёнка уменьшается. Течение заболевания хроническое. Постепенно развивается гемохроматоз внутренних органов. Пациенты редко живут больше 13—15 лет.

*Лабораторная диагностика*. Характерна анемия нормохромного типа с нормальным содержанием лейкоцитов и тромбоцитов, в миелограмме обнаруживается редукция только красного кроветворного ростка.

*Лечение*. При лечении апластических анемий используют следующие мероприятия: боксовый режим в период глубокой цитопении; трансплантация костного мозга; лечение антилимфоцитарным глобулином; лечение глюкокортикоидами; лечение андрогенами и анаболическими препаратами; лечение колониестимулирующими факторами; лечение циклоспорином; комбинированная иммуносупрессивная терапия; лечение внутривенным иммуноглобулином; антивирусная терапия; спленэктомия; гемотрансфузии эритроцитов и тромбоконцентрата; профилактика и лечение инфекционных осложнений; витаминотерапия; плазмоферез и лимфоцитоферез; десфералотерапия; диспансерное наблюдение.

## Глава 3

# ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО И СТАРШЕГО ВОЗРАСТА

### 3.1. Острые заболевания органов дыхания

В соответствии с официальными статистическими данными Республики Беларусь заболевания органов дыхания остаются самой частой патологией детского возраста. Распространённость их, в том числе тяжёлых, осложнённых и хронических форм, имеет тенденцию к увеличению. Несмотря на успехи в диагностике и лечении, острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ) и пневмонии были основной причиной летального исхода у детей раннего возраста в XX веке (ВОЗ, 2005 г.).

**Особенности строения и функционирования различных отделов дыхательной системы** у детей во многом определяют структуру бронхолёгочных заболеваний, характер течения и исход. К ним относятся:

1. Податливость грудной клетки из-за мягкости рёбер обуславливает склонность к парадоксальному дыханию.

2. «Экспираторное» строение грудной клетки, меньшее развитие дыхательной мускулатуры и высокое стояние диафрагмы ограничивают возможность увеличивать дыхательный объём.

3. Узкие (до 1 мм) и короткие носовые ходы, хорошее развитие сосудов СО носа резко затрудняют сосание при рините, ухудшают механическое очищение и согревание воздуха при прохождении через них.

4. Хрящи гортани нежные и податливые, их слизистая оболочка богата кровеносными и лимфатическими сосудами, клетчатка рыхлая — в связи с этим высокая частота возникновения и тяжесть течения ларингитов, нередко со стенозом гортани.

5. Трахея короткая, воронкообразной формы, слизистая оболочка богато васкуляризирована, нежная — приводит

к более частому вовлечению в процесс при ларингитах и бронхитах и самостоятельному развитию изолированных трахеитов.

6. Бронхи узкие, бронхиолы новорождённых 0,1 мм в диаметре (у взрослых — 0,5 мм), отёк стенки бронхов на 1 мм усиливает сопротивление воздуху в 16 раз. Меньшее количество эластической ткани, недоразвитие и мягкость хрящей способствуют острой и рецидивирующей обструкции бронхов, заболеванию бронхиолитами, склонности к ателектазам.

7. Правый бронх более широкий и является продолжением трахеи, что приводит к более частому попаданию в него инородных тел.

8. Плевра тонкая, нежная, эластичность её формируется только к семи годам, что способствует более частому, чем у взрослых, вовлечению в патологический процесс и смещаемости средостения.

9. Относительно слабый кардиальный и выраженный пилорический сфинктер желудка обуславливает склонность к срыгиванию и рвоте, что приводит к микроаспирациям и повторным эпизодам заболевания.

10. Незавершённое развитие придаточных пазух носа (окончательно формируются к пяти—семи годам) — редкость синуситов в дошкольном возрасте.

11. Дети более устойчивы к гипоксии и снижению интенсивности окислительных процессов.

*Частоту дыхания* у детей раннего возраста лучше оценивать во сне, поднося стетоскоп к носу ребёнка. Число дыханий в минуту у новорождённых и грудных детей 40—60, к одному году — 35—40, в 5 лет — 20—25, 10—14 лет — 13—20. Учащённое дыхание без затруднения вдоха и выдоха называется тахипноэ, а при его наличии — одышкой. По рекомендациям экспертов ВОЗ *тахипноэ* или *одышкой* следует считать учащение в покое частоты дыхания за 1 минуту у детей от 0 до 2 месяцев более 60, 2—12 месяцев — более 50, 1—4 лет — более 40.

### **Клинические диагностические признаки острых заболеваний органов дыхания**

При общем осмотре ребёнка можно заподозрить поражение органов дыхания: *цианоз, раздувание крыльев носа, учащение дыхания, одышка* (инспираторная, экспираторная, смешан-

ная), *нарушение ритма дыхания*. Цианоз при поражении органов дыхания чаще и раньше всего заметен в области носогубного треугольника, может быть акроцианоз.

Для дифференцирования поражения дыхательных путей большое значение имеет *характер кашля*. В качестве рефлекторного акта кашель может быть вызван раздражением окончаний блуждающего и языкоглоточного нервов, расположенных в слизистой дыхательных путей: глотки, гортани, трахеи и больших бронхов. В мелких бронхах и альвеолах нет таких окончаний, поэтому там не возникает кашлевой рефлекс. Значительным рецепторным полем являются также листки плевры.

При сборе анамнеза кашляющего ребёнка обращают внимание на эпидемиологическое окружение, характеристику кашля: *сухой* или *влажный* (продуктивный), *приступообразный, спастический*, развивающийся днём или преимущественно вечером, при засыпании, ночью; частый или только покашливание. Имеет значение, выделяет ли ребёнок мокроту и предшествует ли кашель мокроте: мокрота без кашля выделяется из носоглотки, а мокрота из нижних и средних дыхательных путей выбрасывается с кашлем. Мокрота выкашливается детьми старше 5—6 лет, младшие её проглатывают. Личное впечатление о характере кашля в большинстве случаев врач получает во время сбора анамнеза или во время исследования (если нет спонтанного кашля, в конце исследования, при осмотре полости рта можно вызвать кашлевой рефлекс раздражением глотки шпателем или лёгким надавливанием и массажем трахеи в области яремной ямки). Кроме двух видов кашля (*сухого* и *влажного*), кашель может быть *спастический, сильный, афонический, битональный, болезненный, паретический* и т. д. На эти особенности кашля надо обращать большое внимание, так как они имеют важное значение для диагноза, хотя для острого бронхита, например, в начальной стадии характерен *сухой* кашель, который позже становится *влажным*.

*Грубый, лающий* кашель возникает у детей при остром ларингите, истинном и ложном крупе, вследствие резкого набухания слизистой оболочки гортани и голосовых связок, часто сочетается с афонией (дифтерия) и охрипlostью голоса (ларингит). *Коклюшный* кашель усиливается обычно в ночное время и характеризуется приступами кашлевых толчков,

прерываясь репризом, т. е. глубоким свистящим вдохом. При затянувшемся приступе кашля репризы могут повторяться. Во время приступа лицо ребёнка краснеет, становится одутловатым, а в конце приступа может быть обильное выделение прозрачной тягучей мокроты или рвота. *Частый и резкий* кашель отмечается при пневмонии, трахеобронхите, плеврите. *Слабый, короткий* кашель (покашливание) бывает при общей слабости ребёнка, хроническом фарингите, туберкулёзе лёгких, эмфиземе. *Сухой и мучительный* кашель чаще является следствием раздражения рецепторов дыхательных путей и плевры, поэтому его называют кашлем «раздражения», «*бесполезным*» кашлем, ибо он не приносит облегчения пациенту, истощает его. Такой кашель отмечается при инородных телах в дыхательных путях, бронхиальной астме, пневмотораксе, коллаgenoзах, диссеминированных формах туберкулёза лёгких, сдавлении дыхательных путей и чувствительных нервов увеличенными лимфатическими узлами, опухолью.

**Острые респираторные инфекции (J22).** Острые респираторные инфекции (ОРИ) занимают первое место в структуре заболеваемости детского населения и составляют у детей до 14 лет 68—72 %, младше 4 — 76—82 %. По степени распространённости они превосходят все другие инфекционные болезни вместе взятые и остаются основными причинами госпитализации. Ежегодно каждый ребёнок дошкольного возраста переносит 4—8, а школьники — 2—4 эпизода ОРИ. Острые респираторные инфекции характеризуются неуклонным ростом распространённости, клиническими особенностями течения. В последние десятилетия в нашей республике наметилось относительное спокойствие в отношении эпидемий ОРИ. Тем не менее в эпидемический период их переносит не менее 10 % населения, причём более половины приходится на детей.

ОРИ представляют собой полиэтиологическую группу инфекций. Ведущее место среди этиологических факторов респираторной патологии (60—90 %) занимают вирусы, реже хламидии, микоплазмы и бактериальная инфекция. Высокая частота заболеваний ОРИ отмечается при начале посещений или перемене дошкольных и школьных учреждений (роль коллективного иммунитета). В детских стационарах частота перекрёстной инфекции 40—80 % (теснота контакта). Пути передачи инфекции: *воздушно-капельный и контакт-*

ный (через загрязнённую кожу) — при уходе за пациентами очень важен масочный режим, обработка рук, уборка помещений.

### Клиническая классификация ОРИ (В. Ф. Учайкин, 2004)

Клинический диагноз ОРИ требует расшифровки с указанием на органное поражение (ринит, фарингит, ларингит и т. д.).

*Этиология:* вирусы (грипп А, В, С, парагрипп, аденовирусы, РС-(респираторно-синцитиальные) вирусы, риновирусы, коронавирусы, энтеровирусы); *хламидии* и *микоплазмы*; *бактериальная инфекция:* пневмококк, гемофильная палочка типа b, стафилококк и др. Более редко — цитомегаловирусная и герпес-инфекция (у иммунокомпрометированных пациентов).

*Формы тяжести:* лёгкая (включая стёртые и субклинические формы): температура от нормальной до 38,5 °С, симптомы инфекционного токсикоза слабо выражены или отсутствуют; *средней тяжести:* температура 38,5—39,5 °С, инфекционный токсикоз умеренно выражен (слабость, головная боль, бледность, разбитость, СВД, возможен стенозирующий ларинготрахеит, сегментарный отёк лёгкого, абдоминальный синдром); *тяжёлая:* температура 40 °С и выше, выраженный токсикоз (головкружение, резкая головная боль, судороги, рвота, бредовые галлюцинации, особенно при использовании галлюциногенов (дипразин, пипольфен), классический менингоэнцефалический синдром (серозный), геморрагический синдром; *гипертоксическая* форма (больше при гриппе) — возможны обширные кровоизлияния в различные органы (лёгкие, кишечник, надпочечники, мозг и др.) с молниеносным течением и возможным летальным исходом.

*Характер течения:* гладкое — без осложнений; *вирусасоциированные осложнения* (энцефалит, менингит, менингоэнцефалит), невриты, полирадикулоневриты; *бактериальные осложнения* (пневмонии, отиты, синуситы).

### Клинические диагностические признаки ОРИ

Особенности клиники острой респираторной инфекции зависят от возбудителя.

**Грипп** является высококонтагиозным заболеванием с выраженной интоксикацией. Основным источником инфицирования — человек, но возможно заражение и от водоплавающих птиц («куриный грипп»). Типично очень быстрое распространение (по образному выражению Бернета, инфекция при гриппе распространяется как пожар в прериях). Часто встречается выраженный геморрагический синдром, вплоть до кровоизлияния в мозг с различными неврологическими осложнениями. Характерна лихорадка до 39—40 °С с признаками инфекционного токсикоза. Поражается дыхательный эпителий — метаплазия слизистой оболочки и бактериальные наслоения ведут к осложнениям (начиная с 2—3 дней от начала заболевания, максимально к 5-му дню). Одним из проявлений гриппа может быть стенозирующий ларинготрахеит.

**Парагрипп** (около 40 серотипов) — инфекция со слабо выраженной интоксикацией, повышение температуры до 38—39 °С, «визитной карточкой» парагриппа является поражение гортани с развитием стенозирующего ларинготрахеита.

**Аденовирусная инфекция** (47 серотипов) — «фарингоконъюнктивальная лихорадка»: повышение температуры до 39 °С, у детей с лимфатико-гипопластическим диатезом может быть выраженный абдоминальный синдром. Из симптомов интоксикации характерны адинамия, вялость, снижение аппетита, иногда — тошнота, рвота, головная боль, раздражительность, а также жидкий стул (преимущественно у детей первых месяцев жизни). Можно выделить 4 типичных клинических симптома данной инфекции:

1. Фарингит с выраженной гиперплазией фолликул на задней стенке глотки по типу «булыжной мостовой».

2. Конъюнктивиты (одно- или двусторонние катаральные, фолликулярные, плёнчатые) — отёк век, резкое сужение глазной щели, яркая гиперемия конъюнктивы со слизистогнойным отделяемым, возможны кровоизлияния в конъюнктиву. Плёнчатый конъюнктивит — «визитная карточка» аденовирусной инфекции. Плёнка вначале тонкая, прозрачная, затем плотная, не распространяется на глазное яблоко, с трудом отделяется, отторгается медленно (до 14 дней). При попытке снять её появляются сукровичные выделения. Возможны и кератоконъюнктивиты (точечные), которые развиваются в основном у пловцов.

3. Увеличение практически всех групп лимфоузлов, в том числе и мезентериальных, с развитием мезаденита, проявляющегося приступообразными болями в животе, нередко симулирующими картину «острого живота».

4. Часто — увеличение печени и селезёнки.

**Респираторно-синцитиальная инфекция** — основной сезонный вирус осенне-зимнего периода у детей первого года жизни. Характерно поражение нижних дыхательных путей с развитием бронхиолита («капиллярного бронхита») с тяжёлым обструктивным синдромом (смешанная форма обструкции). Физикальные данные соответствуют пневмонии, однако рентгенологическая картина представлена интерстициальными изменениями в виде ячеистых структур и буллёзных вздутий за счёт эмфиземы. Часто выявляется ложное увеличение печени и селезёнки (результат избыточного вздутия лёгких, вследствие чего диафрагма опускается ниже). Реже встречаются формы с вовлечением ЦНС: рвота, судороги, головная боль, нарушение сна. Выздоровление наступает обычно через 7—12 дней, однако возможно рецидивирование с развитием синдрома Маклеода — «ватного лёгкого», составляющего группу риска по формированию хронических неспецифических заболеваний лёгких и бронхиальной астмы.

**Риновирусная инфекция** (приблизительно 113 серотипов) — неудержимая ринорея на фоне нормальной температуры тела, что требует дифференцировать с аллергическим ринитом. У грудных детей также может быть бронхиолит. Имеет двухволновой характер распространения с максимальной интенсивностью в осенний и весенний периоды. У детей старшего возраста более чем в 50 % случаев наблюдается развитие синуситов. У 5 % детей младшего возраста развивается острый средний отит.

**Энтеровирусная инфекция:** высокая температура, головная и мышечная боль, сухой кашель и насморк с умеренными серозно-слизистыми выделениями, гиперемия и зернистость нёбных дужек и задней стенки глотки, миалгии, экзантемы. При тяжёлом течении могут быть серозные менингиты и другие поражения ЦНС. Типична герпангина (на умеренно гиперемизированных нёбных дужках, реже на миндалинах, язычке — пузырьки, окружённые красным венчиком, оставляющие после себя эрозии с сероватым налётом. При инфицировании

штаммом вируса Коксаки А-21 развиваются типичные признаки поражения ДП — ринофарингит, ОЛТ.

**Человеческий метапневмовирус** вызывает поражение дыхательных путей от фарингита до пневмонии, при этом заболевании часто наблюдаются явления обструкции дыхательных путей. Пик заболеваемости отмечается в зимне-весенний сезон. В период подъема заболеваемости роль этого вируса в структуре ОРВИ возрастает до 8—10 %. У детей младшего возраста клиническими формами этой инфекции чаще являются бронхолит, острый ларинготрахеит со стенозом гортани, пневмония, протекающие на фоне фебрильной температуры. Для школьников более характерны субфебрильная температура, фарингит, бронхит. Независимо от возраста характерен сухой навязчивый кашель.

**Респираторный микоплазмоз** вызывает нарушение движения ресничек мерцательного эпителия. Способность микоплазм прикрепляться к эритроцитам и развитие их гемолиза приводит к нарушению микроциркуляции, васкулитам и тромбам. Клиническая симптоматика в начале заболевания гриппоподобна, преобладают фебрильная температура (38,5—40,0 °C) и интоксикация (озноб, недомогание, снижение аппетита, головная боль, нарушение сна, рвота). Катаральный синдром включает длительно сохраняющийся слизисто-серозный ринит со скудным отделяемым, сухой, надсадный, мучительный кашель, гиперемию и отёчность слизистой зева, мягкого нёба. Происходит постепенное вовлечение в процесс дыхательных путей по нисходящему пути: носоглотка, гортань, трахея, бронхи.

**Респираторный хламидиоз** — размножение хламидий в альвеолярных макрофагах, гладкомышечных и эпителиальных клетках способствует параличу реснитчатого эпителия, внедрению новых патогенов и развитию микстинфекций. Отмечается несоответствие между клинически выраженной манифестацией заболевания и степенью интоксикации. Преобладают комбинированные поражения ВДП (фаринготонзиллит, ларинготрахеит с регионарным лимфаденитом — сохраняются 2—4 недели в виде першения в ротоглотке, чувства инородного тела). Заболевание носит нисходящий характер с развитием бронхита или пневмонии. У 1/3 пациентов регистрируется обструктивный синдром. Нередко развивается отит или синусит. Основным признаком хламидиоза является

навязчивый, сухой, коклюшеподобный кашель, преимущественно в утреннее и дневное время.

Однако ни одна из описанных выше инфекций не имеет чётких патогномоничных клинических признаков, что требует использования методов современной лабораторной диагностики для своевременной расшифровки этиологии заболевания и определения тактики этиотропной терапии.

Надо помнить, что лабораторная диагностика ОРИ осуществляется, как правило, в эпидемических очагах и в стационарах, а практические врачи чаще используют нозологическую классификацию заболеваний.

Согласно Международной классификации болезней 10-го пересмотра, по этиологическому признаку регистрируется только грипп, а остальные ОРИ — по развившимся нозологическим формам поражения респираторного тракта под шифрами: о. назофарингит (о. ринит), о. синусит, о. фарингит, о. тонзиллит (о. аденоидит), о. ларинготрахеит, нередко со стенозированием гортани, о. бронхит, о. бронхиолит, либо как острая инфекция верхних отделов дыхательных путей множественной и неуточнённой локализации.

В связи с этим при обследовании пациентов с острым респираторным синдромом необходимо определить преимущественное поражение того или иного отдела дыхательных путей, а также обращать внимание на состояние слизистых оболочек глаз.

*Ринит* — воспаление слизистой оболочки носовой полости, сопровождается её отёком и гиперемией, появлением выделений и затруднением носового дыхания. Выделения из носа могут быть серозными, слизистыми, слизисто-гнойными и гнойными. Последние характерны для воспалительного процесса бактериальной природы при преимущественном поражении пазух носа (*синуситы: гайморит, фронтит, этмоидит*). *Фарингит* — воспаление слизистой оболочки глотки, с гиперемией задней стенки, отёком слизистой оболочки. При аденовирусной инфекции может быть увеличение фолликулов как следствие поражения лимфоидной ткани глотки. Сухость слизистой оболочки зева сопровождается ощущениями першения, жара в глотке, появлением болезненности при глотании пищи или слюны. *Тонзиллит* — диффузное воспаление лимфоидных образований глоточного кольца, чаще нёбных миндалин, что проявляется их гиперемией, отёком,

а в некоторых случаях появляются мелкие пузырьки на нёбных дужках (так называемая *герпангина* при энтеровирусной инфекции). Появление налётов на миндалинах свидетельствует о бактериальной или грибковой природе заболевания, и эта форма в русскоязычной литературе называется *ангиной*. Как правило, ангина сопровождается регионарным лимфаденитом. *Аденоидит* — воспаление глоточной миндалины, клинически проявляется затруднением носового дыхания, стеканием слизисто-гноя отделяемого по задней стенке глотки, шейным лимфаденитом, ночным кашлем. *Эпиглоттит* — воспаление надгортанника. Преимущественно болеют дети от 2 до 6 лет. В 95 % случаев эпиглоттит вызывает гемофильная палочка типа b. Острый отёк надгортанника приводит к констрикции верхних дыхательных путей с быстрым ухудшением состояния. Характерны боль при глотании, дисфагия, слюнотечение, высокая лихорадка, выраженная интоксикация, тёмно-вишнёвая инфильтрация надгортанника, инспираторная одышка. *Ларингит* характеризуется развитием воспаления в области гортани с изменением тембра голоса, который становится осиплым, хриплым или грубым, и появлением «лающего» кашля. Поражение гортани сопровождается воспалением голосовых связок и подсвязочного пространства и развитием стеноза гортани, который имеет конкурирующее название *синдром крупа* (от шотландского *croir* — каркать) и подразумевает быстро возникшее (в течение нескольких секунд, минут, часов или дней) затруднение дыхания через ДП, связанное с сужением их просвета. В отечественной литературе традиционно принято выделять круп «истинный» (дифтерийный) и «ложный» (недифтерийный).

#### **Диагностика:**

**экспрессные методы** диагностики (прямые и непрямые варианты иммунохимических (иммунофлюоресцентных) и иммуноферментных (иммунопероксидазных) методов обнаружения вирусных антигенов, методы гибридизации и ПЦР для выявления вирусной нуклеиновой кислоты в клетках, полученных из респираторного тракта;

**оптический и мунный анализ** и анализ **нейраминидазной активности** имеют экономические преимущества из-за дешевизны, но недостаточно чувствительны и специфичны;

*серологические и вирусологические* методы используются для ретроспективной диагностики или расшифровки эпидемиологических вспышек;

*культуральный* метод используется как золотой стандарт, но в последние годы постепенно заменяется молекулярными методами.

*Серологические методы* не очень информативны в случае острой инфекции (до 30 % пациентов с подтверждённой ОРВИ являются серонегативными). Исследуют парные сыворотки на наличие АТ в реакции связывания комплемента (РСК) или торможения гемагглютинации (РТГА). Высокоспецифичный чувствительный *метод ПЦР-диагностики* используется для детекции всех известных возбудителей респираторного тракта у детей. Мультиплексная РТ-ПЦР позволяет идентифицировать от 2 до 9 микроорганизмов одновременно.

Для выделения бактериальной флоры используются как *бактериоскопический*, так и *бактериологический* методы исследований различного биологического материала (мазки со слизистой ротоглотки, носа, надгортанника, гортани, трахеи, бронхов, мокрота, кровь, плевральная жидкость — встречный иммуноэлектрофорез (ВИЭФ) и латекс-агглютинация (ЛА).

**Лечение.** Поскольку частота тяжёлых форм осложнений при ОРВИ невелика, в настоящее время расширены показания к лечению пациентов в домашних условиях, так как в стационарах нельзя исключить риск повторного инфицирования (суперинфекции), возникновения осложнений, особенно пневмонии (внутрибольничные пневмонии протекают тяжело и являются основной причиной летальности при респираторных заболеваниях). Обязательной *госпитализации подлежат* пациенты с тяжёлыми формами заболевания с выраженными синдромами:

- токсико́за (инфекционно-токсического шока);
- геморрагическим синдромом;
- обструктивным синдромом и признаками ДН;
- сердечно-сосудистой недостаточностью;
- острой почечной недостаточностью;
- респираторным дистресс-синдромом по взрослому типу;
- острым ларинготрахеитом со стенозом гортани 2-й и выше степени.

Показания для госпитализации расширяются по мере уменьшения возраста заболевшего (О. И. Киселев и соавт., 2004).

Стационарному лечению подлежат также дети из социально неблагополучных семей.

Основным принципом терапии является раннее начало с учётом предполагаемой этиологии и клинической формы заболевания, степени тяжести, наличия осложнений, сопутствующих заболеваний, а также возраста и преморбидного фона ребёнка.

**Противовирусные препараты** (эффективны при раннем назначении, в первые часы болезни и не позднее 3—5 дней): *человеческий лейкоцитарный интерферон* (ЧЛИ); *грипферон* (рекомбинантный интерферон); *ремантадин* (грипп А<sub>2</sub>) детям старше одного года; *амантадин* детям старше 10 лет; *альгирем* — раствор ремантадина и альгината натрия в сиропе для детей раннего возраста; *арбидол* или *арпетол*; *афлубин*; *озельтамивир* (тамифлю, флустоп); *занамивир*; *паливизумаб* (*синаджиз*) — препарат, содержащий моноклональные антитела к F-протеину РС-вируса; *реаферон* (*реальдирон*) — при ЦМВ-инфекции; *энтельферон* — при стенозирующих ларинготрахеитах, бронхиолите, а также при вирусной диарее, в том числе и ротавирусной; *виферон*, *генферон*.

**Индукторы интерферонов:** *амиксин*, *циклоферон*, *анаферон детский*, *деринат*, *грозприносин*, *имунорикс*.

**Антибактериальные препараты** рекомендуется включать в план лечения при наличии признаков воспалительного процесса, обусловленного вирусно-бактериальной или бактериальной флорой. Общепринятыми показаниями к назначению антибиотиков на территории России и Беларуси (рекомендации Российской ассоциации педиатров) принято считать: средний отит; стрептококковый тонзиллит; лимфаденит; бактериальную пневмонию; хламидийную или микоплазменную инфекцию (бронхит, пневмония); отсутствие видимого бактериального очага при наличии: температуры > 38,0 °С > 3 дней; асимметрии хрипов; одышки без признаков обструкции; лейкоцитоза более  $15 \times 10^9 / \text{л}$ . Представляется обоснованным преимущественное использование **топических препаратов**, активными ингредиентами которых являются антимикробные средства (антисептики, антибиотики): *биопарокс*, *полидекса*, *хлорофиллипт*, *ингалипт* и др. Назначение **антигистаминных препаратов** при лечении вирусных заболеваний верхних дыхательных путей не показано. Таким образом, выбор тактики назначения стартовой этиотропной терапии ставит

перед врачом нелёгкую задачу. Основным же, особенно в лечении ОРВИ, является правильный выбор *симптоматической терапии*, которая является единственным методом лечения при нетяжёлых проявлениях вирусных заболеваний верхних дыхательных путей.

Туалет носа проводят физиологическим раствором, 2 %-ным раствором соды, настоями трав (шалфей, ромашка), *салином*. Сосудосуживающие капли назначают не более 1—3 дней: *називин, назол, отривин, виброцил* и т. д. Своевременное лечение ринита предотвращает или облегчает течение острого отита, боль в ухе уменьшается при назначении полуспиртового компресса, а также местноанестезирующих капель (*отинум, отипакс, отизол*). При нормотермии можно применять горячие ножные и ручные ванны, компрессы на область шеи и икроножные мышцы. Хороший эффект при фарингитах и ларингитах получают от ингаляций (соляно-щелочные, с настоями трав). Мучительный и навязчивый кашель при трахеите и фарингите купируется назначением противокашлевых препаратов центрального или периферического действия (*синекод, стоптуссин*). Необходимо ограничивать контакты заболевшего ребёнка, чтобы избежать перекрёстной инфекции.

**Пневмонии (J13—J17).** *Пневмония* (греч. *пнеитон* — лёгкое, синоним: *воспаление лёгких*) — острое инфекционное заболевание лёгочной паренхимы, характеризующееся наличием синдрома дыхательных расстройств и/или физикальными данными, а также инфильтративными изменениями на рентгенограмме.

Заболеваемость пневмониями составляет 10—15 на 1000 детей первого года, 15—20 — от 1 до 3 лет и 5—6 — старше 5 лет в год (В. Ф. Жерносек, 2006). Последняя цифра примерно соответствует уровню заболеваемости пневмониями у взрослых. Ежегодно пневмонии «убивают» более 2 млн детей. Каждые 15 секунд в мире от пневмонии погибает 1 ребёнок. Считают, что у 1 % детей, заболевших ОРВИ, в процессе болезни развивается пневмония.

**Классификация.** В соответствии с Международной классификацией болезней, травм и причин смерти 10-го пересмотра и Классификацией клинических форм бронхолёгочных заболеваний у детей выделяют следующие формы пневмонии по этиологии: бактериальная, вирусная, грибковая, паразитар-

ная, хламидийная, микоплазменная, смешанная. В МКБ-10 этим формам присвоены кодовые обозначения. Недостаточная информативность и значительная продолжительность микробиологических исследований, распространённая практика приёма антибактериальных препаратов до обращения за медицинской помощью являются причиной отсутствия этиологического диагноза у 50—70 % пациентов. Ориентирование на клинические симптомы при этиологической диагностике малоинформативно, что делает невозможным широкое практическое использование этиологической классификации пневмонии в настоящее время (таблица 11).

Таблица 11 — Рабочая клиническая классификация пневмоний у детей

Морфологическая форма	По условиям инфицирования	Течение	Осложнения	
			Лёгочные	Внелёгочные
Очаговая Сегментарная Очагово-сливная Крупозная Интерстициальная	Внебольничная Госпитальная При перинатальном инфицировании У пациентов с иммунодефицитом	Острое Затяжное	Синпневмонический плеврит Метапневмонический плеврит Лёгочная деструкция Абсцесс лёгкого Пневмоторакс Пиопневмоторакс	Инфекционно-токсический шок ДВС-синдром Сердечно-сосудистая недостаточность Респираторный дистресс-синдром взрослого типа

Пневмонии у детей принято делить на *внебольничные* (домашние), возникшие в обычных условиях жизни, и *внутрибольничные* (госпитальные), развившиеся через 48 часов пребывания ребёнка в стационаре или в течение 48 часов после выписки.

У новорождённых пневмонии могут быть врождёнными — в первые 72 часа жизни ребёнка и приобретёнными (спустя 72 часа). Течение болезни определяется в процессе динамического наблюдения за пациентом: *острой* считают пневмонию, разрешение которой достигается в сроки до 1,5 месяцев, *затяжной* — от 1,5 до 6 месяцев.

По тяжести заболевание может быть *нетяжёлое* (неосложнённое) и *тяжёлое* (осложнённое). В группе нозокомиальных пневмоний выделяют *вентилятор-ассоциированные пневмонии (ВАП)*, развившиеся у детей, находящихся на искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ). ВАП бывают ранние (первые 72 часа ИВЛ) и поздние (4 и более суток на ИВЛ). Выделяют также *пневмонии у лиц с иммунодефицитами* и *аспирационные пневмонии*.

Морфологическая форма пневмонии определяется характером и распространённостью поражения лёгкого с учётом клинико-рентгенологических данных.

Для *очаговой* пневмонии характерно наличие очага поражения размером 1 см и более, чаще единичного. При хламидиозе могут наблюдаться более мелкие множественные очаги. Очаговая пневмония — наиболее распространённая форма пневмонии у детей.

При *очагово-сливной* пневмонии поражение захватывает несколько сегментов или всю долю, причём на фоне затемнения часто выделяются более плотные тени очагов или полости деструкции. Типичным примером очагово-сливной пневмонии со склонностью к деструкции является стафилококковая пневмония.

*Сегментарная* пневмония характеризуется вовлечением в патологический процесс всего сегмента, находящегося, как правило, в состоянии ателектаза.

*Диагностика крупозной* (долевой) пневмонии основывается прежде всего на клинических данных. На рентгенограмме выявляется лобарный пневмонический инфильтрат, захватывающий долю или всё лёгкое.

*Интерстициальная* пневмония является редкой формой болезни, при которой страдает интерстиций, хотя возможны и отдельные очаги в лёгких. Интерстициальная пневмония наблюдается при пневмоцистной и цитомегаловирусной инфекции.

В клинической пульмонологии используются термины *пневмония с типичным* и *пневмония с нетипичным* течением, которые различаются по выраженности клинических симптомов и этиологии.

*Этиология* пневмоний в 80 % обусловлена бактериальными возбудителями. Внебольничные пневмонии могут вызвать более 300 видов бактерий, и вид возбудителя определяется

возрастом ребёнка. Так, *пневмококки* и *гемофильная палочка* редко вызывают пневмонии у детей первых шести месяцев жизни в связи с наличием у них материнских антител. Основными возбудителями в этом возрасте являются стафилококк, кишечная палочка и хламидия трахоматис. У детей от шести месяцев до шести лет ведущим возбудителем пневмоний является *пневмококк* (85—90 %), в меньшей степени — *гемофильная палочка* (10 %), *микоплазма* (10—15 %), *хламидии* (3—5 %). У школьников (7—18 лет) на долю пневмококка приходится не более 40 %. Этиологическим фактором в этом возрасте может быть *пиогенный стрептококк* ввиду распространённости в этом возрасте хронического тонзиллита. У детей школьного возраста увеличивается доля пневмоний с *нетипичным* течением, вызванных *микоплазмой* (20—40 %) и *хламидиями* (7—25 %). Более чем в 50 % случаев развитию домашних пневмоний предшествует острая респираторная вирусная инфекция. Среди возбудителей госпитальных пневмоний ведущая роль принадлежит *синегнойной палочке*, *клебсиелле*, *ацинетобактеру*, *энтеробактеру*, *стафилококку*. Часто инфицирование происходит при выполнении лечебных и диагностических манипуляций.

### Клинические диагностические признаки

*Клиническая картина* острой пневмонии включает следующие *синдромы*: общей интоксикации, катаральных явлений, поражения лёгких, гематологических сдвигов, рентгенологических изменений. *Обструктивный синдром* для пневмонии не характерен.

*Синдром общей интоксикации* — повышение температуры тела, головная боль, ухудшение самочувствия и аппетита, вялость и снижение интереса к окружающему или беспокойство, нарушение сна, обложенность языка, тахикардия, неадекватная степени лихорадки. Типична некоторая бледность кожных покровов при нормальной окраске слизистых оболочек, иногда периоральный цианоз.

*Синдром катаральных явлений* характеризуется нарастанием или появлением влажного кашля, одышки, иногда боли в боку, участием вспомогательной мускулатуры в акте дыхания: раздувание крыльев носа и втяжение надключичных ямок, межреберий (у детей с плевральной реакцией,

наоборот, межреберья сглажены, кожная складка над очагом поражения утолщена).

*Синдром поражения лёгких* обнаруживается при пневмонии всегда. Специфический для пневмонии признак — *одышка*, однако чувствительность этого признака невелика: одышка отсутствует у 60 % пациентов с сегментарной пневмонией, у 40 % — с очаговой и у 20 % — с очагово-сливной и крупозной пневмонией. Одышка наблюдается тем чаще, чем моложе ребёнок и чем обширнее пневмония, и может возникать как при физической нагрузке, так и в покое. Шумная, экспираторная одышка для пневмонии нетипична. Для пневмонии также характерна *очаговая симптоматика*, выявляемая при перкуссии и аускультации. Укорочение лёгочного звука, изменение дыхания над очагом поражения (жёсткое, бронхиальное, ослабленное дыхание, бронхофония), влажные (наиболее характерны мелкопузырчатые) хрипы над пневмоническим очагом — типичные для пневмонии симптомы. Однако обнаружить хотя бы один из перечисленных выше симптомов удаётся только у 60—80 % пациентов. Их отсутствие не исключает пневмонию. Характер очаговой симптоматики, последовательность её появления во многом определяются обширностью поражения и фазой развития пневмонического процесса.

*Синдром гематологических сдвигов* дополняет возможности диагностики пневмонии. Характер гематологических изменений зависит от этиологии пневмонии и обширности поражения лёгких. Для кокковых пневмоний характерен лейкоцитоз выше  $12 \times 10^9$ /л. Однако в первые дни болезни он наблюдается только у половины пациентов. При микоплазменной и гемофильной этиологии пневмоний количество лейкоцитов в пределах нормы. Для пневмоний, вызванных хламидией трахоматис, характерен гиперлейкоцитоз ( $30—40 \times 10^9$ /л). Увеличение СОЭ до 20 мм/ч и выше свидетельствует в пользу пневмонии. *Отсутствие гематологических сдвигов не исключает пневмонию.*

Каждый клинический симптом, взятый в отдельности, не может служить доказательством в пользу наличия или отсутствия у данного пациента пневмонии. Сочетание клинических симптомов оказывается более полезным в плане постановки диагноза. В диагностике пневмонии наибольшей предсказательной ценностью обладают тахипноэ, температура

тела более 38,0 °С, укорочение перкуторного звука, наличие бронхофонии, лейкоцитоз более  $11,0 \times 10^9$  /л.

У части пациентов клинические признаки пневмонии бывают выражены незначительно либо имеет место неспецифичность начальных проявлений заболевания. Превалирование общих симптомов интоксикации затрудняет диагностику пневмонии. Вероятно, это является одной из причин поздней диагностики пневмонии (спустя 3—5 дней) у 30—35 % пациентов.

Клиническая картина пневмонии отличается при пневмониях различной этиологии.

**Пневмококковая (*Str. pneumoniae*).** Свойственна детям с шести месяцев жизни. Классическая форма — крупозная пневмония (редко встречается до четырёх лет жизни, так как необходима предшествующая сенсibilизация пневмококком), но могут быть и другие варианты: от очаговых до тяжёлых очагово-сливных. В клинической картине встречаются все синдромы с различной выраженностью. В настоящее время — одна из самых частых причин гнойно-деструктивных процессов в лёгких.

**Стафилококковая (*St. aureus*).** Встречается чаще у детей первого года жизни со стафилодермией. Характеризуется массивным процессом в лёгких, нередко с плевральной реакцией. Склонность к деструкции лёгких. Характерен сливкообразный гной.

**Стрептококковая (*Str. pyogenes*).** Чаще встречается у старших детей. Характерен двусторонний процесс с округлыми множественными очагами в разных фазах — от инфильтрации до абсцесса с увеличением лимфатических узлов корня. Имеет склонность к деструкции и плевральным осложнениям. Сопровождается нарастанием титра АСЛ-0, гиперлейкоцитозом, гемолитической анемией, ДВС-синдромом.

**Гемофильная (*H. influenzae*).** Характерно острое начало с фебрильной лихорадкой и токсикозом. Одна из частых причин современных деструкций лёгких. Обращают на себя внимание нормальное число лейкоцитов и СОЭ на фоне обширного процесса и геморрагического плеврального экссудата.

**Микоплазменная (*Mycoplasma pneumoniae*).** Характерен эпидемический подъём заболеваемости в августе-ноябре, чаще у школьников, с постепенным началом, упорным кашлем и относительно нетяжёлым состоянием. Отмечаются рассеянные

мелкопузырчатые хрипы, чаще асимметричные. Обратное развитие медленное с длительным субфебрилитетом. Рентгенологически неомогенная асимметричная двусторонняя инфильтрация с реакцией междолевой плевры. В анализе крови — нормальное количество лейкоцитов, лимфоцитов, нормальная или умеренно повышенная СОЭ.

**Хламидийная пневмония**, вызванная *Chl. trachomatis*, встречается у детей первых шести месяцев жизни. Заражение происходит во время родов от матери с хламидиозом гениталий. Типичен сухой кашель стакато (коклюшеподобный, но без репризов), нарастающая одышка при нормальной или субфебрильной температуре, предшествующий (в первые месяцы жизни) или сопутствующий конъюнктивит. Рассеянные влажные хрипы и бронхиальная обструкция отсутствуют. В гемограмме — гиперлейкоцитоз, эозинофилия (более 5 %). *Chl. pneumoniae* вызывает атипичную пневмонию у школьников, вспышки которой описаны в закрытых коллективах. Характерны фарингит и шейный лимфаденит (предшествуют пневмонии или сопутствуют ей). Отмечается охриплость голоса со скудными катаральными явлениями в лёгких. Может наблюдаться бронхоспазм. Без лечения протекает длительно. Рентгенологически — неомогенная инфильтрация на фоне усиления интерстициально-сосудистого рисунка. Гематологические сдвиги не характерны. Диагноз подтверждается выделением хламидий (при отсутствии клиники диагностического значения не имеет) либо серологически по наличию специфических антител класса IgM в титре 1:8 и выше, IgG 1:512 и выше или по четырёхкратному нарастанию титра.

**Кишечная флора** (*E. coli*, *Kl. pneumoniae*, *P. aeruginosa*). Пневмонии, вызванные *кишечной палочкой*, обычно двусторонние, со склонностью к деструкции лёгких и плевральным осложнениям; *синегнойной палочкой* — как правило, двусторонние, с выраженной интоксикацией при субфебрильной температуре, деструкцией, интерстициальной эмфиземой, плевральными осложнениями с жидким гноем зеленоватого цвета. *Клебсиеллёзная пневмония* характеризуется острым началом, выраженной интоксикацией, лихорадкой, медленным развитием уплотнения лёгочной ткани с малым количеством хрипов («ползучая пневмония»), типичны лобарный инфильтрат и склонность к деструкции.

**Пневмоцистная** (*Pneumocystae carinii*). Превалирует выраженная одышка, высокая потребность в дыхании кислородом. Физикальные данные скудные. Рентгенологически на фоне интерстициальных изменений выявляются множественные неплотные затемнения, распространяющиеся от корня к периферии. Гематологические сдвиги не характерны. Диагноз подтверждается обнаружением пневмоцист в трахеальном аспирате или биоптате, обнаружением антител в крови.

**Аспирационная пневмония** характеризуются постепенным началом, наличием в анамнезе аспирации или предрасполагающих к ней факторов: недоношенность, нарушение сознания, тяжёлые преморбидные заболевания, судороги, дисфагия, гастроэзофагеальный рефлюкс, энтеральное питание через зонд. Воспалительный процесс локализуется в определённых сегментах лёгких, которые называются зависимыми (задние сегменты верхних долей или верхние сегменты нижних долей при аспирации в горизонтальном положении и нижние доли, преимущественно справа, при аспирации в вертикальном положении). Типичны некротизирующая пневмония, абсцесс лёгкого, эмпиема плевры со зловонным запахом плевральной жидкости и мокроты. При бактериологическом исследовании отсутствует рост микробов в аэробных условиях.

**Вирусная пневмония** возникает остро, чаще на фоне гриппозной пандемии, реже наблюдаются спорадические случаи. Проникновение вируса происходит бронхогенным путём с постепенным переходом на лёгочную ткань или гематогенно. Лёгочный процесс чаще локализуется в интерстициальной ткани с инфильтрацией и утолщением межальвеолярных перегородок. Наблюдаются перибронхиты с тенденцией к нагноению. Имеют место выраженная одышка и цианоз. Степень гипоксемии иногда достигает значительных размеров. В лёгких отмечают скудные аускультативные и перкуторные данные. В общем анализе крови — чаще лейкопения, лимфоцитоз. Обычно не тяжёлые вирусные пневмонии заканчиваются выздоровлением в течение 7—10 дней. Возможен летальный исход в очень короткие сроки (2—5 дней) вследствие геморрагического инфаркта лёгких. Частыми осложнениями гриппозных пневмоний являются лёгочные нагноения (абсцессы, эмпиема).

Пневмонии также имеют отличительные особенности при некоторых клинических состояниях и заболеваниях детского возраста.

*Пневмония у детей с белково-энергетической недостаточностью (БЭН)* имеет вялое, затяжное течение с анорексией, адинамией, сонливостью, субфебрильной или нормальной температурой тела. Одышка не выражена. Кожа серовато-землистого цвета, явления акроцианоза. Кашель редкий, поверхностный. При аускультации выслушиваются непостоянные мелкопузырчатые влажные хрипы и крепитация. На рентгенограмме выявляются инфильтративные очаги в прикорневых зонах лёгких, возможны ателектазы. Лейкоцитарная формула крови изменена незначительно, СОЭ нормальная, отмечается гипохромная анемия. Гипотрофия прогрессирует, нередко возникают осложнения (отит, пиелонефрит). Прогноз серьёзный, летальность высокая при II—III степени тяжести. При *аллергическом диатезе* пневмония склонна к затяжному течению, возникновению осложнений, повторному развитию. Начало острое, температура тела высокая, одышка нарастает быстро, выраженный цианоз. Часто присоединяется обструктивный синдром. Рентгенологически определяются значительные инфильтративные изменения в лёгких, увеличение лимфатических узлов в прикорневых зонах. В анализе крови — эозинофилия, лейкоцитоз, повышение СОЭ (15—25 мм/ч). Пневмонии у детей с *рахитом* протекают так же тяжело, как при гипотрофии, чаще приобретая затяжной характер. На фоне болезни легко развиваются сердечно-сосудистые осложнения, прогрессирует анемия, увеличиваются размеры печени и селезёнки, выражена дыхательная недостаточность. Температура тела высокая (до 40 °С), выражены акроцианоз и бледность кожи, вялость, адинамия, анорексия, диспепсия, гипотензия. Аускультативно в лёгких — обилие влажных хрипов. Рентгенологически — множественные сливные инфильтративные очаги, возможны плевральные наслоения. Характерно медленное рассасывание инфильтраций и стойкость физикальных явлений в лёгких. Высок риск развития стафилококковой пневмонии с тяжёлыми осложнениями.

#### **Лабораторная и инструментальная диагностика пневмоний**

Для определения возбудителя пневмонии традиционно проводят бактериологическое исследование мокроты, плеврального пунктата, трахеобронхиального аспирата и др. Необходима количественная оценка микрофлоры мокроты. Диагностическое

значение имеет выделение микроорганизмов в концентрации более 1 млн микробных тел в 1 мл мокроты. Наиболее информативен посев мокроты до начала антибактериальной терапии. Ориентировочным методом (общедоступным, непродолжительным) является *микроскопия мазка мокроты, окрашенного по Граму* — может помочь в выборе стартового антибиотика. Микроскопия трахеального аспирата и мокроты пригодна также для диагностики пневмоцистной пневмонии.

Этиологическая диагностика атипичных (хламидийных, микоплазменных) пневмоний основана на так называемых *некультуральных методах*. Специфические антитела к хламидиям, микоплазмам и легионеллам определяют с помощью реакции иммунофлюоресценции, иммуноферментного анализа, полимеразной цепной реакции. Для диагностики пневмоцистной пневмонии определяют антиген в крови.

Возможности микробиологической диагностики ограничены объективными причинами, поэтому она практически не проводится в амбулаторных условиях. Большой возрастной диапазон — от неонатального периода до подросткового возраста с особенностями каждого из них — также создаёт определённые объективные трудности этиологической диагностики пневмонии. Более того, эксперты Европейского респираторного сообщества не рекомендуют проведение в учреждениях первичного звена микробиологических исследований. Среди госпитализированных пациентов они проводятся только у небольшого числа (менее 25 %). В идентификации причинного возбудителя имеют значение используемые методы и исследуемый материал.

*Забор мокроты* проводят утром после чистки зубов и слюнистой оболочки ротовой полости. Забирается на стимулированном кашле задняя порция мокроты, которая должна оцениваться микроскопически при низком разрешении. Неинформативные образцы мокроты (> 10 клеток плоского эпителия и < 25 нейтрофилов в поле зрения) не должны подвергаться дальнейшему исследованию. При гнойном характере мокроты окраска по Граму позволяет поставить предварительный диагноз в 80 % случаев. Методы ПЦР особенно актуальны в диагностике *M. pneumoniae*, *S. pneumoniae*, *Legionella spp.* и респираторных вирусов. Эти методы существенно расширяют возможности этиологической диагностики, но пока не получили распространения.

Современные экспресс-методы исследования — окраска мазка мокроты по Граму, обработка флюоресцирующими антителами, а также определение антигенов возбудителя в плевральном экссудате, моче иммунологическими методами (латекс-агглютинация, ВИЭФ) обладают высокой чувствительностью и специфичностью.

В последние годы у госпитализированных пациентов с целью дифференциальной диагностики пневмонии от других инфекций нижних дыхательных путей и определения тяжести состояния всё большее внимание привлекает исследование сыровороточного уровня С-реактивного белка (СРБ) и прокальцитонина (ПКТ). Показано, что наиболее высокая концентрация СРБ отмечается у пациентов с тяжёлой пневмококковой или легионеллёзной пневмонией. Уровень прокальцитонина также коррелирует с тяжестью состояния пациентов и может быть предиктором развития осложнений и неблагоприятного исхода. Однако вопрос о целесообразности использования вышеуказанных тестов в рутинной практике при пневмониях окончательно не решён. Рекомендуются проведение теста в условиях стационара у пациентов с тяжёлым течением пневмонии.

Все бактериологические исследования крови, мокроты, выпота необходимо проводить у пациентов с тяжёлой пневмонией, направляемых в ОРИТ, имеющих плевральный выпот и/или деструкцию лёгких, до начала АБТ. Следует отметить, что в 5—38 % случаев имеются микстинфекции, при которых наблюдается более тяжёлое течение пневмонии.

Поэтому решающим методом для своевременной постановки диагноза пневмонии, безусловно, является *обзорная рентгенограмма грудной клетки*, которая позволяет выявить объём поражения и наличие осложнений. *Рентгенологическое исследование* является важным приёмом в диагностике пневмоний и позволяет уточнить форму пневмонии. *Определение пневмонии, данное ВОЗ, включает инфильтративные изменения на рентгенограмме как обязательный критерий диагноза.*

Гомогенные тени (очаговая, сегментарная, долевая) характерны для бактериальных пневмоний. Тяжистые, негомогенные затемнения наблюдаются при микоплазменной этиологии процесса. Диссеминированные процессы у грудных детей наблюдаются при хламидиозе и пневмоцистозе, у детей старшего возраста — при стрептококковой пневмонии. Обычно

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

Рентгенологические изменения при вирусных пневмониях выглядят в виде тяжей от корня лёгкого к его нижним отделам, инфильтративных затемнений в нижних долях лёгких, мелких тяжистых теней. Эти данные соответствуют развитию процесса в перибронхиальной, межальвеолярной ткани с образованием ателектатических участков. Рентгенография грудной клетки малоинформативна для дифференциации бактериальной и небактериальной пневмонии. Нет никаких рентгенологических признаков, патогномоничных для микоплазменной пневмонии.

В ряде случаев наблюдаются ложноотрицательные результаты рентгенологической диагностики пневмонии, которые могут быть обусловлены обезвоживанием, нейтропенией, ранней стадией заболевания, а также пневмониями, вызванными *Pneumocystis jiroveci*. В этих случаях необходимо повторить рентгенологическое исследование через 24 часа или выполнить КТ лёгких, которая объективизирует диагноз.

При неосложнённых пневмониях купирование лихорадки и инфекционного токсикоза происходит в первые двое суток от начала АБТ, а физикальных симптомов — в течение 7—10 суток. Поэтому контрольная рентгенограмма может быть показана не ранее, чем через 2—3 недели, так как рассасывание инфильтрата происходит в течение этого срока. Рентгеновский контроль показан при массивных и осложнённых пневмониях, а также при отсутствии эффекта от лечения. Применение УЗИ для контроля за течением плеврита позволяет уменьшить лучевую нагрузку.

Определение С-реактивного белка, скорости оседания эритроцитов (СОЭ) и других острофазных показателей не обладает необходимой специфичностью для постановки диагноза. Повышение ИЛ-6 и прокальцитонина имеет прогностическое значение. Величина ПКТ более 2 нг/мл с высокой вероятностью свидетельствует в пользу пневмококковой этиологии инфекции. При микоплазменной пневмонии значение ПКТ обычно не превышает 2 нг/мл. Уровень ПКТ коррелирует

с тяжестью пневмонии, а адекватная терапия быстро приводит к снижению показателя.

### Критерии диагноза пневмонии

**Достоверные** — выявление на рентгенограмме грудной клетки инфильтрации лёгочной ткани + наличие двух ниже следующих критериев:

1. Лихорадка выше 38 °С в течение трёх и более суток.
2. Кашель с мокротой.
3. Физикальные симптомы пневмонии.
4. Лейкоцитоз  $> 10 \times 10^9$  /л и/или палочкоядерных нейтрофилов  $> 10$  %.

**Вероятные** — наряду с лихорадкой и кашлем имеются локальные физикальные симптомы, но невозможно проведение рентгенограммы грудной клетки.

**Исключают пневмонию** — отсутствие рентгенологических и физикальных симптомов пневмонии.

**Осложнения пневмонии:** лёгочные и внелёгочные.

К **лёгочным** осложнениям относятся синпневмонический плеврит, метапневмонический плеврит, лёгочная деструкция, абсцесс лёгкого, пневмоторакс, пиопневмоторакс; к **внелёгочным** — инфекционно-токсический шок, сердечно-сосудистая недостаточность, респираторный дистресс-синдром взрослого типа, ДВС-синдром.

**Синпневмонический плеврит** развивается параллельно пневмонии, может быть сухим и экссудативным. Характер плеврального содержимого зависит от возбудителя: при гемофильном плеврите пунктат имеет геморрагический характер, при стафилококковом — гной сливкообразный, при псевдомонадном — сине-зелёного цвета. Анаэробный процесс легко заподозрить по гнилостному запаху экссудата. Для диагностики плеврита необходимо рентгенологическое исследование грудной клетки в прямой и латеральной позициях.

**Метапневмонический плеврит** сопровождает обратное развитие пневмонии с новым подъёмом температуры, ухудшением состояния пациента. Лихорадка длится до 7—10 дней, резистентная к антибактериальной терапии. Типична высокая СОЭ (до 50—60 мм/ч) при небольшом лейкоцитозе. Разрешение процесса длительное (6—8 недель).

**Лёгочная деструкция** чаще встречается у детей первых лет жизни. Факторы риска бактериальной деструкции лёгких

у детей: очагово-сливная и лобарная пневмония, лейкоцитоз свыше  $20 \times 10^9$  /л, СОЭ более 40 мм/ч, выраженный токсикоз, стойкая лихорадка (более 39 °С). Деструктивный процесс в лёгких может протекать в виде абсцесса или буллы (воздушные полости, пневмоцеле). Мелкие *буллы* часто не проявляют себя клинически и диагностируются только на рентгенограммах, а расположенные субплеврально могут дренироваться в плевральную полость с развитием *пневмоторакса и пиопневмоторакса*.

*Респираторный дистресс-синдром взрослого типа* проявляется прогрессирующей дыхательной недостаточностью, артериальной гипоксемией, не устраняемой обогащённой вдыхаемой газовой смесью кислородом до 50 объёмных процентов, двусторонними «пушистыми», «хлопьевидными» затемнениями лёгочных полей на рентгенограмме.

Лечение пневмонии. Большинство нетяжёлых пневмоний необходимо лечить амбулаторно.

Показаниями для госпитализации являются:

- первое полугодие жизни пациента;
- тяжёлое течение пневмонии;
- дыхательная недостаточность II—III степеней;
- наличие осложнений;
- тяжёлые преморбидные заболевания, декомпенсацию которых может вызвать присоединившаяся пневмония;
- отсутствие эффекта через 36—48 ч стартовой амбулаторной терапии;
- социальные показания (отсутствие условий лечения на дому).

*Антибактериальную терапию* пневмоний при установленном диагнозе или при тяжёлом состоянии пациента необходимо начинать незамедлительно. Первичный выбор антибактериального препарата осуществляется, как правило, эмпирически, с учётом возраста пациента, течения пневмонии, эпидемической обстановки, потенциальных возбудителей, предшествующей антибактериальной терапии. Лечение тяжёлых и осложнённых пневмоний всегда начинают с парентерального введения антибиотиков, при осложнённых пневмониях — внутривенно. При адекватном выборе антибиотика и быстром наступлении эффекта длительность антибиотикотерапии составляет 7—10 дней, при тяжёлых и осложнённых формах пневмонии — до трёх недель. Препаратами выбора для лечения пневмококковой

пневмонии являются  $\beta$ -лактамы: аминопенициллины (*амоксициллин, ампициллин*), в том числе ингибиторозащищённые (*амоксициллин / клавуланат, амоксициллин / сульбактам*), цефалоспорины 2—3-го поколения (*цефуроксим, цефотаксим, цефтриаксон*), альтернативными — карбапенемы и цефалоспорины 3—4-го поколения и макролидные антибиотики (в частности, при аллергии на  $\beta$ -лактамы). Респираторные фторхинолоны могут использоваться только с учётом возрастных ограничений. Аминогликозиды (*амикацин, нетилмицин*) не имеют клинически значимой активности в отношении пневмококка и не должны использоваться в стартовой терапии домашней пневмонии. В случае выявления устойчивости рекомендуется использование *ванкомицина* или *линезолида* (детям старше пяти лет), причём последнему отдают предпочтение вследствие особенностей его лёгочной фармакокинетики.

### Другие направления терапии

Пациенты, насыщение *кислородом* которых составляет меньше, чем 92 % при вдыхании воздуха, должны лечиться кислородом, подаваемым интраназально или лицевой маской, чтобы поддержать насыщение кислородом выше 92 %.

*Постельный режим* рекомендуют только на лихорадочный период. Быстрая обратная динамика клинических симптомов позволяет переводить ребёнка на общий режим. Обязательно проветривание помещений.

Выраженных потерь жидкости при пневмонии не наблюдается (кроме потерь на перспирацию), поэтому оральная гидратация назначается по физиологической потребности всем пациентам с неосложнённой пневмонией и 80—90 % пациентам с осложнённой пневмонией. Пациентам с интоксикацией и тяжёлой пневмонией может потребоваться внутривенное вливание жидкостей (не более 20—40 мл/кг массы тела) под контролем диуреза, электролитов сыворотки крови, гематокрита.

*Антипиретики (парацетамол, ибупрофен)* при пневмонии используют ситуационно. Назначать их планомерно абсолютно противопоказано, так как они создают иллюзию благополучия и затрудняют оценку эффективности антибактериального лечения.

*Муколитическая и отхаркивающая терапия:* препараты, снижающие вязкость мокроты и улучшающие откаш-

ливание (*амброксол, бромгексин, лазолван, АСС*), показаны при появлении у пациента интенсивного малопродуктивного кашля, ухудшающего его состояние.

**Бронхоспазмолитическая терапия.** Применение бронхолитических средств показано при наличии сопутствующего бронхообструктивного синдрома (БОС) или при возникновении пневмонии у пациента с бронхиальной астмой. БОС может возникнуть при инфицировании пациентов микоплазмой или хламидией, а также при некоторых вирусных заболеваниях. Показано применение  $\beta_2$ -агонистов короткого действия (*сальбутамол, фенотерол*) в виде монотерапии или в составе комбинированных лекарственных препаратов (*беродуал*). Длительность терапии определяется клинической симптоматикой.

**Лечение дыхательной недостаточности.** При дыхательной недостаточности I степени достаточно регулярно проветривать помещение. При более тяжёлой — показана кислородотерапия (носовая воронка, носовой катетер, маска, кювез, кислородная палатка), не позволяющая превысить потенциально токсичную концентрацию кислорода (60—70 %). Токсическое действие кислорода на сурфактантную систему лёгких можно уменьшить путём увлажнения кислорода и дополнительным назначением витамина Е. Эффективна спонтанная вентиляция обогащённой кислородом газовой смесью с положительным давлением на выдохе (СВПД) — 4—8 мм водного столба. При дыхательной недостаточности II—III степени прибегают к внутривенному введению глюкозо-витамино-энергетического комплекса: 20—30 мл 10—20 %-ного раствора глюкозы, 100—200 мг аскорбиновой кислоты, 50—100 мг кокарбоксилазы, 5—10 мл 0,02 %-ного раствора рибофлавина. Можно также ввести цитохром С, пантотенат кальция. При невозможности поддержания нормального газообмена с помощью простых методов проводится ИВЛ.

Доказательств влияния физиотерапии на течение пневмонии в настоящее время недостаточно.

**Профилактика.** Ребёнок может посещать детское дошкольное учреждение или школу не ранее чем через 14 дней от начала нетяжёлой пневмонии при стойком клиническом выздоровлении и нормализации лабораторных показателей. Главный компонент реабилитации детей, перенёвших острую пневмонию, — лечебная физкультура со специальным комплексом дыхательных упражнений. Занятия в общей группе,

а также большой спорт могут быть разрешены через 6 недель после неосложнённой и через 12 недель после осложнённой пневмонии. В комплекс реабилитационных мероприятий обязательно должны быть включены закаливающие процедуры. У астенизированных детей при нерациональном питании следует предусмотреть назначение поливитаминовых и минеральных комплексов.

## **3.2. Хронические заболевания органов дыхания**

Хронические заболевания органов дыхания у детей имеют схожие клинические и морфологические особенности и протекают с клиникой затяжной, рецидивирующей пневмонии и, как правило, признаками дыхательной недостаточности. Обязательным их элементом являются *необратимые изменения в виде деформации бронхов и пневмосклероза* в одном или нескольких сегментах. Термин «хронические неспецифические заболевания органов дыхания» (ХНЗЛ) обычно используют, чтобы подчеркнуть нетуберкулёзную природу хронической лёгочной патологии.

**Классификация ХНЗЛ.** В целях унификации подходов по диагностике, лечению, диспансерному наблюдению и ведению регистра детей с неспецифическими болезнями лёгких и на основании приказа Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 17.01.2013 г. № 60 разработана и утверждена клиническая классификация неспецифических болезней лёгких у детей. Данная классификация обязательна для использования в работе специалистов на всех уровнях оказания медицинской помощи детям и для программ подготовки и переподготовки специалистов в системе додипломного и последипломного образования. В соответствии с данной классификацией выделены 5 основных разделов.

**Раздел 1.** Острые и хронические инфекционно-воспалительные заболевания лёгких. В него включены пневмонии, острые бронхиты (бронхиолиты), затяжные и хронические бронхиты, бронхоэктатическая болезнь.

**Раздел 2.** Болезни лёгких, развившиеся в периоде новорождённости (бронхолёгочная дисплазия, синдром Вильсона—Микити).

**Раздел 3.** Наследственные заболевания лёгких (спонтанный семейный пневмоторакс, первичная лёгочная гипертензия, лёгочный альвеолярный микролитиаз, лёгочный альвеолярный протеиноз, первичная цилиарная дискинезия, муковисцидоз, дефицит  $\alpha$ -1-антитрипсина, наследственная геморрагическая телеангиэктазия, идиопатический гемосидероз лёгких).

**Раздел 4.** Врождённые заболевания лёгких (пороки развития лёгких, бронхов, кисты лёгких, секвестрация лёгкого, пороки развития лёгочных сосудов).

**Раздел 5.** Интерстициальные заболевания лёгких (идиопатический фиброзирующий альвеолит, гиперчувствительный пневмонит, токсические и лекарственные пневмониты, саркоидоз).

Хронические заболевания лёгких имеют схожие клинические проявления, анамнез, рентгенографические признаки. При верификации диагноза ХНЗЛ необходимо учитывать следующие показатели.

#### Особенности анамнеза

- Отягощённая наследственность — аномалии развития, аллергическая патология, системные заболевания, хронические болезни лёгких.

- Указания на неблагоприятные социальные, бытовые и экологические факторы.

- Патологическое течение беременности, недоношенность, тяжёлое течение раннего постнатального периода (применение ИВЛ).

- Длительный анамнез заболевания — обострения имеют затяжное течение и сменяются неполными ремиссиями.

#### Клинические диагностические признаки

- Отставание в физическом развитии.

- Наличие стигм, пороков развития, других хронических заболеваний.

- Обязательный признак — кашель различного характера, постоянный или периодический, резистентный к лечебным мероприятиям.

- Хрипы в лёгких самого разного характера, характеризующиеся стойкостью и постоянством локализации.

- Нарушение функции внешнего дыхания обструктивного, рестриктивного или смешанного типа.

**Рентгенографические признаки:** признаки бронхита (независимо от периода заболевания); изменения в лёгочной ткани могут быть очаговыми, сегментарными или полисегментарными.

ми; в процессе лечения их размеры могут изменяться, даже полностью исчезать, но при последующих рецидивах возрождаются на прежнем месте; прозрачность лёгких может быть повышена, понижена или не изменена.

В патогенезе ХНЗЛ можно выделить несколько относительно автономных механизмов: 1) развитие хронического воспалительного процесса в бронхах; 2) развитие бронхоэктазов; 3) развитие пневмосклероза.

Причины развития *хронического воспаления в бронхах*:

- нарушение дренажной функции;
- иммунодефицитные состояния;
- бронхиальная обструкция вследствие IgE-зависимых реакций (бронхиальная астма);
- бронхиальная обструкция вследствие иммунокомплексных реакций и антителозависимой цитотоксичности (экзогенный аллергический альвеолит, аллергический лёгочный аспергиллёз);

• лёгочная эозинофилия.

*Нарушение дренажной функции:*

- врождённые аномалии: бронхов, лёгких, лёгочных сосудов;
- приобретённые респираторные нарушения: деструктивная пневмония, стеноз бронха (давление извне), травмы, ателектаз, коллапс;
- врождённые нарушения мукоцилиарного клиренса: синдром Картагенера, муковисцидоз;
- приобретённые нарушения мукоцилиарного клиренса: вдыхание холодного воздуха, курение, вирусные инфекции (РС-вирусы), лекарства;
- инородные тела бронхов: аспирация «по неосторожности»; перинатальная патология, приводящая к рецидивирующей рвоте и срыгиваниям; трахеопищеводный свищ; гастроэзофагеальный рефлюкс с аспирацией.

*Иммунодефицитные состояния:*

- первичные иммунодефициты: дефекты гуморального звена (болезнь Брутона, селективный дефицит IgA); комбинированные иммунодефициты; дефекты фагоцитоза (болезнь Чедиака—Хигаши); дефицит  $\alpha$ -1-антитрипсина;
- вторичные иммунодефициты: вирусные (РС-вирус, Эпштейн—Барр); бактериальные (стафилококк); индуциро-

ванные (экология, лекарственные препараты, травмы, ожоги, дефицит микроэлементов, витаминов).

**Причины развития пневмосклероза (фиброза).** Механизм развития фиброза включает несколько этапов: интерстициальное воспаление, утолщение стенок альвеол и их разрушение, пневмосклероз. Основные причины его развития:

- хроническая аспирация;
- ингаляции кислорода;
- коллагенозы (дерматомиозит, системная склеродермия, СКВ);
- иммунные нарушения (эозинофильные пневмонии, синдром Гудпасчера, саркоидоз, идиопатический фиброзирующий альвеолит);
- заболевания ЖКТ (хронический активный гепатит, цирроз печени, болезнь Крона, неспецифический язвенный колит);
- нарушение гемодинамики (митральный стеноз, лёгочная гипертензия);
- респираторный дистресс-синдром взрослых;
- лёгочный альвеолярный микролитиаз и протеиноз;
- лекарственные средства (нитрофурантоин, препараты золота, пеницилламин, азатиоприн, цитостатики (циклофосфамид, метотрексат и др.);
- трансплантация костного мозга;
- ионизирующее излучение;
- неблагоприятные факторы окружающей среды (оксиды алюминия и железа, сурьма, барий, олово, асбест, тальк, уголь, силикон, поливинилхлорид).

**Причины развития бронхоэктазов.** Механизм их формирования неясен, но сами бронхоэктазы играют в патогенезе ХНЗЛ важную роль. С их появлением ещё больше нарушается дренажная функция бронхов и тем самым поддерживается хронический воспалительный процесс. Любая из форм бронхоэктазов связана с бактериальной инфекцией. Однако воспаление и нарушение бронхиальной проводимости — важный, но, вероятно, недостаточный фактор для формирования бронхоэктазов. Показано, что наиболее часто бронхоэктазы развиваются на фоне следующих состояний:

- аномалии развития бронхов (синдром Вильямса—Кемпбела, Мунье—Куна);
- наследственные заболевания (муковисцидоз, дефицит  $\alpha$ -1-антитрипсина);

- первичные иммунодефициты;
- первичная цилиарная дискинезия (синдром Картагенера);
- патология соединительной ткани (синдромы Элерса—Данлоса и Морфана);
- лёгочный аспергиллёз.

### **Лабораторная и инструментальная диагностика хронической бронхолёгочной патологии**

*Диагностическая тактика при ХНЗЛ.* В педиатрии тактика выжидания, пока «расцветут» клинические проявления, — неприемлема. Все дети, перенёвшие даже неосложнённую острую пневмонию, состоят в течение года на диспансерном учёте. Затяжной характер или рецидивирующее течение пневмонии является достаточным показанием для проведения углублённого обследования, которое включает:

- тщательный анамнез;
- рентгенографию органов грудной клетки;
- общий анализ крови в динамике;
- оценку функции внешнего дыхания (спирометрия, пикфлоуметрия);
- бронхоскопию, бронхографию;
- КТ высокого разрешения;
- определение концентрации хлоридов в потовой жидкости (тест с пилокарпином);
- протеинограмму:  $\alpha$ -1,  $\alpha$ -2 (БОФ)  $\beta$  (IgM),  $\gamma$  (IgG, A) глобулины;
- определение иммуноглобулинов (IgM, IgG, IgA) в сыворотке крови;
- исследование фагоцитарной активности лейкоцитов;
- сахаринный тест;
- биопсию слизистой носа и бронхов с исследованием подвижности ресничек в фазово-контрастном микроскопе;
- эзофагогастродуоденоскопию;
- рН-метрию пищевода;
- оценку вегетативного статуса;
- по узким показаниям — определение фенотипа лейкоцитов крови (HLA);
- посев мокроты с определением чувствительности к антибиотикам;
- реакцию ПЦР для определения вирусоносительства;
- обследование на СПИД.

**Исследование мокроты** возможно лишь у старших детей; дети раннего возраста мокроту заглатывают. Мазки из зева содержат лишь немного отделяемого нижних дыхательных путей, в чём нетрудно убедиться при изучении клеточного состава (большинство составляют клетки плоского эпителия). Бактериальный состав содержимого зева в большинстве случаев отражает микрофлору верхних дыхательных путей.

**Трахеальное содержимое** можно получить в более или менее чистом виде из зева при кашле. Стимулировать кашель можно надавливанием шпателем на корень языка; появляющуюся при кашле мокроту берут тампоном или с помощью стерильного катетера, присоединённого к электроотсосу. При этой методике удаётся в несколько раз уменьшить частоту высева микрофлоры верхних дыхательных путей, например, эпидермального стафилококка.

**Пункция трахеи** рассматривается рядом авторов как безопасный метод получения незагрязнённого содержимого нижних дыхательных путей у взрослых и детей старшего возраста, однако этот метод взятия мокроты вряд ли можно рекомендовать для широкого использования в практике.

Получение **материала из бронхов** при бронхоскопии должно стать обязательным во всех случаях проведения этой манипуляции. Следует иметь в виду, что конец бронхоскопа обычно загрязнён микрофлорой ротовой полости и зева, поэтому лучше не пользоваться тампоном, а аспирировать содержимое бронхов через стерильный катетер. При скудном отделяемом можно взять для посева промывные воды бронха.

**Промывные воды желудка** являются наиболее доступным материалом для исследования на туберкулёз у детей раннего возраста.

Показаниями к **плевральной пункции** являются все случаи скопления экссудата в плевральной полости (при плевритах и опухолях), транссудаты, а также при минимальных плевральных изменениях на рентгенограмме, сопровождающих массивную пневмонию. Получение даже нескольких миллиметров экссудата позволяет произвести его посев и бактериоскопию, поставить серологические реакции для выявления микробного антигена. При отсутствии экссудата в полость плевры можно ввести несколько миллилитров изотонического раствора хлорида натрия, а затем его аспирировать для исследования. При пункции иглой в 5 % случаев

травмируется лёгкое с развитием обычно небольшого пневмоторакса, не требующего специального лечения. Пункция с помощью катетера полностью исключает пневмоторакс.

**Пункция лёгкого с аспирацией содержимого** для бактериологического исследования в ряде случаев является единственным надёжным методом этиологической диагностики лёгочного процесса. Осложнение пункции лёгкого — пневмоторакс наблюдается у 5—10 % обследованных, поэтому она должна проводиться по строгим показаниям (случай крайне тяжёлой, не поддающейся терапии пневмонии особенно у лиц с иммунодефицитом).

**Биопсия лёгкого** может помочь расшифровке природы хронического лёгочного заболевания, когда все другие методы не дали чёткого ответа. Вопрос о биопсии ставится обычно при тяжёлых диффузных, преимущественно интерстициальных процессах.

**Бронхоскопия** — одно из основных исследований в детской пульмонологии, проводится гибким бронхоскопом (фиброскопом) под ингаляционным наркозом, что обеспечивает щажение психики ребёнка и свободу проведения всех необходимых манипуляций. **Абсолютным показанием к бронхоскопии** является подозрение на инородное тело или другую форму обтурации просвета трахеи или бронха, упорное кровохарканье неясной этиологии, при внутригрудных формах туберкулёза, а также при внелёгочном процессе с поражением трахеи и бронхов. При эндобронхиальной локализации опухоли возможна биопсия. Биопсия слизистой оболочки бронха показана при подозрении на саркоидоз. Бронхоскопия с промыванием бронхов часто становится единственной возможностью спасения пациентов с муковисцидозом с развивающейся асфиксией на почве распространённого гнойного бронхита, а также детей в астматическом статусе с закупоркой бронхов слизистыми слепками. У новорождённых с обширными ателектазами бронхоскопия позволяет провести целенаправленный туалет бронхов, что способствует расправлению лёгкого. Бронхоскопия для определения степени эндобронхиальных изменений показана детям с хронической пневмонией и пороками развития лёгких. Лечебная бронхоскопия с целью расправления ателектазов оправдана тогда, когда они связаны с закупоркой крупного бронха. Ателектазы у пациентов с пневмонией,

ОРВИ или бронхиальной астмой расправляются, как правило, без этого вмешательства.

**Торакоскопия полости плевры** в педиатрической практике используется редко. Показанием к торакоскопии служит подозрение на опухоль плевры, стойкое сообщение полости плевры с бронхом (обычно при деструктивных пневмониях), рецидивирующий спонтанный пневмоторакс.

**Рентгенодиагностика.** Направляя ребёнка на рентгенологическое исследование, клиницист обязан описать и кратко представить основные анамнестические и клинические сведения и предположительный диагноз. Идеальным было бы совместное обсуждение каждого пациента клиницистом и рентгенологом. **Рентгеноскопия** помогает найти оптимальную проекцию и произвести прицельный снимок, выявить подвижность средостения при дыхании, оценить движение куполов диафрагмы, изменения прозрачности лёгких и их отдельных участков на вдохе и выдохе. **Рентгенография** органов грудной клетки в прямой проекции определяет дальнейшую тактику рентгенологического исследования. Непременно делают снимок в вертикальном положении ребёнка. Исключение допускается для пациентов в ближайшем послеоперационном периоде и в очень тяжёлом состоянии. Детей раннего возраста приходится фиксировать. Если рентгенограмма произведена в вертикальном положении ребёнка, то в желудке всегда виден горизонтальный уровень жидкости. **Рентгенограмма в боковой проекции** показана при необходимости уточнения локализации изменений, отношения изменений к плевре или лёгочной ткани, оценке объёма поражения. При двустороннем процессе боковая проекция имеет смысл только тогда, когда изменения одной стороны не накладываются на изменения в другом лёгком. **Рентгенограмма в латеропозиции** применяется для выявления свободной жидкости в плевральной полости (небольшое её количество в вертикальном положении ребёнка может быть скрыто в базальных отделах).

**Компьютерную томографию** можно применять в сочетании с контрастированием органа или системы. Она может обеспечить изображение участков, недоступных ни рентгенографии, ни обычной томографии. Наибольшую дополнительную информацию в детской пульмонологической практике компьютерная томография даёт при процессах в средостении или в областях, прилегающих к грудной стенке.

**Бронхографию** в педиатрии делают под общим обезболиванием. Используют разнообразные контрастные вещества — масляные препараты типа йодолипола в чистом виде или с примесью сульфопрепаратов, вещества с целлюлозной основой типа бронходиагностина. Применение бария абсолютно недопустимо. Все перечисленные вещества долго задерживаются в бронхах, что может вызывать излишнее раздражение слизистой оболочки, закупорку просвета, ателектазы, олеогранулёмы.

**Хронический бронхит (J41—J42).** Хроническое распространённое воспалительное поражение бронхов, характеризующееся необратимыми дегенераторными ультраструктурными повреждениями слизистой оболочки бронхов со склеротическими изменениями в подслизистом слое, проявляющееся стойкими физикальными и рентгенологическими изменениями при исключении заболеваний, протекающих с вторичным хроническим бронхитом. *Критерии диагностики:* клинические: кашель с мокротой, разнокалиберные влажные хрипы в лёгких (в течение трёх и более месяцев в год) при наличии не менее трёх обострений заболевания в год на протяжении двух и более последовательных лет.

#### Методы диагностики

*Рентгенологические:* усиление и деформация бронхолёгочного рисунка без локального пневмосклероза.

*Компьютерная томография:* ремоделирование бронхов, утолщение стенок бронхов, деформация бронхов без их расширения. Степени тяжести: лёгкая, средняя и тяжёлая. Осложнения: хроническое лёгочное сердце, лёгочная гипертензия, лёгочно-сердечная недостаточность. Течение: обострение, ремиссия. Первичный бронхит (бронхиолит) как отдельная нозологическая форма диагностируется при исключении других заболеваний, протекающих с симптомокомплексом бронхита (наследственные болезни, аномалии и пороки развития, первичные иммунодефицитные состояния и другие). При формулировке диагноза бронхита, являющегося проявлением или осложнением основного заболевания, целесообразно использовать термин «вторичный хронический бронхит».

**Бронхоэктатическая болезнь (J47).** Приобретённое хроническое воспалительное заболевание бронхолёгочной системы,

характеризующееся гнойно-воспалительным процессом в необратимо изменённых (расширенных, деформированных) бронхах с инфильтративными и склеротическими изменениями в перибронхиальном пространстве.

### Критерии диагностики

*Клинические:* кашель с мокротой; локальные влажные хрипы; рецидивы воспалительного процесса в патологически изменённых участках лёгких.

*Рентгенологические, компьютерная томография:* необратимые расширения бронхов с выраженными структурными изменениями их стенок и функциональной неполноценностью.

*По форме расширения бронхов выделяют* цилиндрические, мешотчатые, смешанные бронхоэктазы.

*По распространённости:* односторонние и двусторонние.

*По фазе заболевания:* обострение, ремиссия.

*Осложнения:* дыхательная недостаточность, хроническое лёгочное сердце, лёгочно-сердечная недостаточность, ателектазы, амилоидоз и прочее. Бронхоэктатическую болезнь как отдельную нозологическую форму необходимо дифференцировать от бронхоэктазов, являющихся проявлением других болезней (см. выше).

**Бронхолёгочная дисплазия (P27.1).** Бронхолёгочная дисплазия (БЛД) — полиэтиологическое хроническое заболевание морфологически незрелых лёгких, развивающееся у новорождённых, главным образом глубоко недоношенных детей, в результате интенсивной терапии респираторного синдрома и/или пневмонии. Протекает с преимущественным поражением бронхиол и паренхимы лёгких, развитием фиброза и/или нарушением репликации альвеол, проявляющимся зависимостью от кислорода в возрасте 28 суток жизни и старше, обструктивным синдромом, дыхательной недостаточностью. Характеризуется специфическими рентгенологическими изменениями в первые месяцы жизни и регрессом проявлений по мере роста ребёнка.

### Критерии диагностики

*Клинические:* ИВЛ на первой неделе жизни и/или респираторная терапия с постоянным положительным давлением в дыхательных путях через носовые катетеры (пСРАР); терапия кислородом более 21 % в возрасте 28 дней и старше; дыха-

тельная недостаточность, бронхиальная обструкция в возрасте 28 дней и старше, зависимость от кислорода, развивающаяся при проведении кислородотерапии (пСРАР, ИВЛ).

*Рентгенологические:* интерстициальный отёк, участки повышенной прозрачности лёгочной ткани, фиброз, лентообразные уплотнения.

По форме выделяют: БЛД доношенных; БЛД недоношенных (классическую и новую формы).

*Классическая форма* развивается у недоношенных детей, у которых не применялись препараты сурфактанта для профилактики СДР, имели место «жёсткие» режимы ИВЛ. Рентгенологически характерны: вздутие лёгких, фиброз, буллы.

*Новая форма* развивается у детей с гестационным возрастом < 32 недель, у которых применялись препараты сурфактанта для профилактики СДР, а респираторная поддержка была падающей. Рентгенологически характерно гомогенное затемнение лёгочной ткани без её вздутия.

*БЛД доношенных* развивается у детей, рождённых в срок, клинически и рентгенологически сходна с классической формой БЛД недоношенных.

По тяжести: выделяют лёгкую, среднетяжёлую и тяжёлую формы. *Периоды заболевания:* обострение, ремиссия. *Осложнения:* острая и хроническая дыхательная недостаточность, ателектазы, лёгочная гипертензия, лёгочное сердце, системная артериальная гипертензия, недостаточность кровообращения, гипотрофия.

Диагноз «бронхолёгочная дисплазия» правомерен в качестве самостоятельного только у детей до 3-летнего возраста. В более старшем возрасте БЛД указывается лишь как заболевание, имевшее место в анамнезе. Исходы БЛД: выздоровление (30 %), облитерирующий бронхит, бронхиальная астма, хронический бронхит.

**Синдром Вильсона—Микити (P27.0).** Хроническое заболевание лёгких неизвестной этиологии, возникающее на 7—35-й день жизни ребёнка и характеризующееся поздним развитием кислородозависимости.

#### Критерии диагностики

*Клинические:* гестационный возраст менее 32 недель, масса тела при рождении менее 1500 г; дыхательные расстройства

ства на 7—35-й день жизни, хрипы в лёгких, дыхательная недостаточность, кислородозависимость, приступы апноэ.

*Рентгенологические:* неравномерность вентиляции, грубые лентообразные уплотнения, буллы, преимущественно в верхних отделах лёгких.

**Спонтанный семейный пневмоторакс (J93.0).** Наследственное заболевание, характеризующееся накоплением воздуха в плевральной полости с развитием коллапса лёгкого при отсутствии травматического повреждения лёгких или грудной клетки и какого-либо заболевания лёгких. Тип наследования — аутосомно-доминантный.

#### **Критерии диагностики**

*Клинические:* внезапно возникающая боль при дыхании, одышка, кашель, нарушение экскурсии грудной клетки (отставание в акте дыхания поражённой половины грудной клетки), тимпанит над поражённым участком лёгкого, отсутствие дыхательных шумов над зоной поражения.

*Рентгенологические:* наличие воздуха в плевральной полости со смещением тени средостения в противоположную поражению сторону.

**Идиопатическая (первичная) лёгочная гипертензия (J127.0).** Наследственное заболевание, проявляющееся повышением давления в лёгочной артерии и гипертрофией миокарда правого желудочка, не связанное с врождённой или приобретённой патологией сердца и лёгких. Тип наследования: аутосомно-рецессивный.

#### **Критерии диагностики**

*Клинические:* быстро прогрессирующая дыхательная недостаточность, одышка, выраженный цианоз, повторные синкопальные состояния.

*Ультразвуковые:* ЭХО-КГ-признаки лёгочной гипертензии.

*Степени тяжести:* лёгкая, средняя, тяжёлая.

**Лёгочный альвеолярный микролитиаз (J84.0).** Наследственное диссеминированное заболевание лёгких с накоплением в лёгочной паренхиме депозитов фосфата кальция. Тип наследования: аутосомно-рецессивный с полной пенетрантностью.

### Критерии диагностики

*Клинические:* часто отсутствуют. По мере прогрессирования — одышка, сухой кашель, цианоз.

*Рентгенологические:* в лёгких диффузные, мелкие тени костной плотности (симптом «песчаной бури»).

**Лёгочный альвеолярный протеиноз (J84.0).** Наследственное диссеминированное заболевание лёгких, характеризующееся накоплением в альвеолярной интерстициальной ткани фосфолиппротеидных соединений, производных сурфактанта. Тип наследования: аутосомно-рецессивный.

### Критерии диагностики

*Клинические:* одышка, кашель, боль в груди, кровохарканье, хрипы в лёгких, цианоз, потеря массы, деформация дистальных фаланг пальцев в виде «барабанных палочек».

*Рентгенологические:* диффузные множественные, симметричные мелкоочаговые тени, простирающиеся от корня до периферии лёгких (вид бабочки).

*Специальные исследования:* биопсия лёгкого.

**Первичная цилиарная дискинезия (Q89.3).** Наследственное заболевание, в основе которого лежит врождённый дефект ультраструктуры ресничек мерцательного эпителия, обуславливающий нарушение их подвижности. Вариант первичной цилиарной дискинезии — *синдром Зиверта—Картагенера*. Тип наследования: аутосомно-рецессивный.

### Критерии диагностики

*Клинические:* тотальное поражение респираторного тракта с ранней манифестацией симптомов (затяжные, рецидивирующие бронхиты, бронхиолиты, пневмонии; хронический бронхит, бронхоэктазы, хронический отит, синусит, кондуктивная тугоухость); при синдроме Зиверта—Картагенера — обратное расположение внутренних органов или изолированная декстрокардия.

*Рентгенологические:* деформация бронхов, бронхоэктазы, затемнение пазух носа, *situs viscerus inversus*.

*Специальные исследования:* снижение подвижности ресничек мерцательного эпителия респираторного тракта (при световой и фазовоконтрастной микроскопии) и выявление специфических ультраструктурных дефектов (при электронной микроскопии).

**Дефицит  $\alpha$ -1-антитрипсина (E88.0).** Наследственное заболевание, в основе которого лежит дефицит ингибитора лёгочных протеаз  $\alpha$ -1-антитрипсина, приводящий к формированию эмфиземы и/или поражению печени.

#### **Критерии диагностики**

*Клинические:* одышка, эмфизема, поражение печени.

*Функциональные:* вентиляционные нарушения obstructивного типа с увеличением остаточного объёма лёгких и его доли в общей ёмкости лёгких (ОЕЛ).

*Рентгенологические, компьютерная томография:* эмфизема.

*Специальные исследования:* низкий уровень  $\alpha$ -1-антитрипсина в сыворотке крови; выявление гомозиготного фенотипа/ген типа ZZ.

**Наследственная геморрагическая телеангиэктазия (синдром Ослера—Рандю—Вебера) (J178.0).** Наследственное заболевание, проявляющееся системной сосудистой дисплазией, приводящей к формированию телеангиэктазий и сосудистых мальформаций в лёгочной ткани, на коже и слизистых оболочках. Тип наследования: аутосомно-доминантный.

#### **Критерии диагностики**

*Клинические:* одышка, цианоз, телеангиэктазии на коже и слизистых оболочках, кровохарканье, лёгочные кровотечения, кровотечение из носа и вен пищевода, деформация концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек» и ногтей — в виде «часовых стёкол».

*Рентгенологические:* неравномерное усиление сосудистого рисунка, артериовенозные шунты при ангиографии. При скитиграфии — диффузное нарушение лёгочного кровотока.

**Идиопатический гемосидероз лёгких (M31.0).** Наследственное заболевание, характеризующееся волнообразным рецидивирующим течением с повторными кровоизлияниями в лёгкие. Тип наследования: аутосомно-рецессивный.

#### **Критерии диагностики**

*Клинические:* кашель, одышка, кровохарканье, лихорадка, рецидивирующая анемия, спленомегалия, иктеричность кожи и слизистых.

*Рентгенологические:* при обострении — множественные очаговые инфильтративные тени в лёгких (симптом «бабочки»).

*Лабораторные:* железodefицитная анемия, ретикулоцитоз, анизопойкилоцитоз, повышение уровня неконъюгированного билирубина.

*Специальные:* гемосидерофаги в мокроте или жидкости бронхоальвеолярного лаважа.

**Пороки развития лёгких (Q32—Q43).** Многочисленная группа заболеваний, включающая следующие формы.

1. Пороки, связанные с недоразвитием бронхолёгочных структур (агенезия, аплазия, гипоплазия лёгких).

2. Пороки развития стенки трахеи и бронхов: распространённые пороки развития (трахеобронхомегалия, трахеобронхомаляция, бронхиолоэктатическая эмфизема).

3. Ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов (врождённые стенозы трахеи, врождённая лобарная эмфизема, дивертикулы трахеи и бронхов, трахеобронхопищеводные свищи).

4. Кисты лёгких.

5. Секвестрация лёгкого.

6. Пороки развития лёгочных сосудов (агенезия и гипоплазия лёгочной артерии и её ветвей; артериовенозные аневризмы и свищи; аномальное (транспозиция) впадение лёгочных вен). МКБ-10: Q25—Q26.

#### Критерии диагностики

Характерные клинические, рентгенологические, бронхологические и ангиографические симптомы у детей с различной выраженностью респираторных расстройств. Многие пороки развития составляют основу для вторичного формирования хронического воспалительного процесса.

**Идиопатический фиброзирующий альвеолит (идиопатический диффузный фиброз лёгких, идиопатический лёгочный фиброз)** (МКБ-10: J84.1). Первично хроническое, быстро прогрессирующее интерстициальное заболевание лёгких, приводящее к развитию диффузного лёгочного фиброза.

#### Критерии диагностики

*Клинические:* быстро прогрессирующая одышка, кашель, потеря массы тела, характерные крепитирующие («целлофановые») хрипы в лёгких, формирование лёгочного сердца. Нарушения по рестриктивному типу, снижение диффузионной способности лёгких.

*Рентгенологические, компьютерная томография:* признаки диффузного лёгочного фиброза с развитием «сотового лёгкого», уменьшение объёма нижних долей, повышение прозрачности лёгочной ткани в верхних отделах. Диагностируется при исключении других причин интерстициальных изменений в лёгких.

Выделяют: *синдром Хаммена—Рича* — острый, подострый варианты идиопатического фиброзирующего альвеолита.

*Периоды:* обострение, ремиссия.

*Осложнения:* спонтанный пневмоторакс, хроническое лёгочное сердце, лёгочная гипертензия, лёгочная и сердечная недостаточность, артритический синдром, эмболия лёгочной артерии.

**Гиперчувствительный пневмонит (экзогенный аллергический альвеолит) (J67).** Интерстициальное заболевание лёгких иммунопатологического характера, характеризующееся воспалением лёгочной паренхимы, как правило, неинфекционного генеза, при котором в процесс вовлекаются стенки альвеол и дыхательные пути вследствие неоднократного вдыхания разнообразной органической пыли и других веществ.

#### **Критерии диагностики**

*Клинические:* сухой кашель, одышка, диффузные мелкопузырчатые хрипы и крепитация в лёгких, наличие в анамнезе указаний на контакт с причинно значимым антигеном.

*Функциональные:* гипоксемия, смешанные (рестриктивные и обструктивные) нарушения вентиляции, снижение диффузионной способности лёгких.

*Рентгенологические, компьютерная томография:* диффузные инфильтративные изменения, симптом «матового» стекла, фиброз.

*Специальные:* обнаружение в крови специфических IgG, повышение уровня циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) в крови.

**Токсические и лекарственные пневмониты (J68—J70).** Интерстициальные заболевания лёгких, обусловленные токсическим влиянием на ткань лёгкого химических, радиационных факторов и некоторых лекарственных веществ.

#### **Критерии диагностики**

Те же, что и для аллергических альвеолитов, при наличии указаний на контакт с соответствующими химическими агентами или лекарственными средствами.

**Саркоидоз (D86).** Системное заболевание с интерстициальным поражением лёгких, внутригрудных и периферических лимфатических узлов, кожи и других органов, характеризующееся формированием неказеозных эпителиоидно-клеточных гранулём.

### Критерии диагностики

*Клинические:* скудная клиническая лёгочная симптоматика, непродуктивный кашель, одышка, дискомфорт и боль в грудной клетке, полиорганность поражения (поражение кожи, сердца, почек и других органов).

*Рентгенологические, компьютерная томография:* внутригрудная лимфоаденопатия, симптом «матового» стекла, синдром лёгочной диссеминации, локальные тени, фиброз, буллы.

*Специальные:* при биопсии кожи и лимфатических узлов — признаки гранулём.

### Лечение ХНЗЛ

#### *I. Методы улучшения дренажной функции:*

1. Обильное питьё для продукции мокроты.
2. Средства, уменьшающие вязкость мокроты: ферментные (*пульмозим*) и неферментные (*АСС, бромгексин, амброксол*) муколитики, отхаркивающие средства рефлекторного действия (*гвайфенезин, корень алтея, солодка, ипекакуана, термопис*).
3. Бронхолитики при наличии обструктивного компонента ( $\beta_2$ -агонисты, *метилксантины, М-холинолитики*).
4. Дренажные положения в сочетании с дыхательной гимнастикой (кинезитерапия), физиопроцедурами, массажем, иглорефлексотерапией.
5. Борьба с гиперреактивностью бронхов (холинолитики, спелеотерапия).
6. Лечение желудочно-пищеводного рефлюкса.
7. Оперативное лечение, вплоть до пересадки лёгких.
8. Методы генной инженерии.

*II. Антибактериальная терапия.* При выборе препарата следует учитывать: чувствительность возбудителя к антибиотикам, ожидаемую эффективность, потенциальную токсичность, аллергологический анамнез, удобство применения пациентом, стоимость. Используются все классы антибиотиков (см. § 3.1, лечение острых пневмоний).

**III. Эубиотики (лактобактерин, бифидумбактерин, энтерожермина, бактисубтил, линекс)** — для нормализации микрофлоры кишечника, так как одним из проявлений иммунодефицита является дисбактериоз, который иногда не имеет яркой клинической картины.

Немаловажное значение имеет назначение детям с хронической пневмонией различных адаптогенов (*элеутерококк, эхинацея, корень женьшеня, золотой корень и др.*), а также иммуномодуляторов (*рибомунил, бронхомунал*).

### **3.3. Аллергические заболевания**

В последние десятилетия отмечается значительный рост числа аллергических заболеваний во всём мире. Причиной этого считают ухудшение экологической ситуации, изменение характера питания, увеличение числа используемых химических соединений. Развитие аллергических заболеваний обусловлено комплексным воздействием внешнесредовых и генетических факторов, поскольку наследуется не само заболевание, а лишь предрасположенность к выработке повышенного количества IgE в ответ на воздействие аллергенов. Ключевым звеном патогенеза аллергических заболеваний является реакция гиперчувствительности к аллергену, которая реализуется с обязательным участием иммунных механизмов. В тех случаях, когда основным механизмом развития гиперчувствительности является IgE-опосредованный тип реакции, констатируют атопию, а развившиеся при этом заболевания называются *атопическими*. Несколько реже встречается механизм развития аллергических заболеваний, не опосредованный IgE, а обусловленный IgG, эозинофилами, Т-клетками и др.

Большинство авторов, изучающих аллергические заболевания, отмечают определённую последовательность в возникновении клинических проявлений атопии. Эта последовательность получила название *«атопический марш»*. У детей раннего возраста среди всех аллергических заболеваний доминирует поражение кожи (атопический дерматит), с возрастом происходит смена органа-мишени аллергической реакции и развиваются респираторные аллергии (бронхиальная астма, аллергический ринит, ларингит и др.). Таким образом, контингент пациентов с аллергией почти не меняется, с возрастом происходит только изменение формы заболевания.

Степень тяжести атопического дерматита часто рассматривают как фактор риска бронхиальной астмы. По данным исследований, при тяжёлом атопическом дерматите риск развития бронхиальной астмы составляет 70 %, при лёгком — 30 %, а в целом среди всех детей — 8—10 %.

**Бронхиальная астма (J45—J46).** *Бронхиальная астма* (БА) — хроническое воспалительное заболевание дыхательных путей, в котором принимают участие многие клетки и клеточные элементы. Хроническое воспаление обуславливает развитие бронхиальной гиперреактивности, которая приводит к появлению одышки, кашля, повторяющихся эпизодов свистящих хрипов, чувства стеснения в груди, особенно по ночам или ранним утром. Эти эпизоды обычно связаны с распространённой, но изменяющейся по своей выраженности обструкцией дыхательных путей, которая часто бывает обратимой либо спонтанно, либо под действием лечения.

Распространённость астмы среди детей составляет 10—15 %, среди взрослых 5—10 % соответственно.

Факторы, влияющие на риск развития БА, можно разделить на факторы, обуславливающие развитие заболевания, и факторы, провоцирующие появление симптомов. Некоторые факторы относятся к обеим группам. В первую группу входят внутренние факторы, во вторую — внешние.

### **Факторы, влияющие на развитие и проявления БА**

**Внутренние факторы:** *генетические* (гены, предрасполагающие к атопии, и/или гены, предрасполагающие к бронхиальной гиперреактивности); *ожирение; пол.*

**Внешние факторы:** *аллергены* — бытовые (клещи домашней пыли), эпидермальные домашних животных и птиц, аллергены тараканов и других насекомых, грибковые аллергены (плесневые и дрожжевые), пыльцевые аллергены, пищевые аллергены; *инфекции* (главным образом вирусные); *курение табака* (пассивное и активное курение); *загрязнение воздуха* внутри и снаружи помещений (поллютанты); *питание.*

К *внутренним факторам*, приводящим к развитию БА, в первую очередь относится генетическая предрасположенность, обусловленная наличием генов, определяющих склонность к повышенной выработке IgE в ответ на контакт с аллергеном (*атопия*), и генов *бронхиальной гиперреактив-*

*ности*. Гиперреактивность бронхов — это повышенная их реакция в виде обструкции на воздействие, не вызывающее такой реакции у большинства здоровых людей. Специфическая гиперреактивность — развитие обструкции бронхов после контакта с причинно значимым аллергеном. Неспецифическая гиперреактивность проявляется развитием бронхоспазма на неаллергенные стимулы (физическая нагрузка, холодный воздух и др.). Атопия и гиперреактивность бронхов тесно переплетаются в патогенезе бронхиальной астмы — в некоторых случаях большую роль в развитии обструкции играет хроническое аллергическое воспаление, в некоторых — гиперреактивность бронхов. Предрасположенность к аллергическим реакциям обусловлена также генетической склонностью к Th2-зависимым иммунным реакциям.

В детском возрасте астма диагностируется почти в 2 раза чаще у мальчиков, в подростковом возрасте и у взрослых заболевание чаще встречается у женщин.

**Внешние факторы**, влияющие на риск развития БА, нередко одновременно являются стимулами (триггерами), провоцирующими появление симптомов заболевания. Триггеры — факторы, вызывающие обострение БА путём стимуляции воспаления в бронхах или провоцирования острого бронхоспазма либо того и другого вместе. Триггеры разделяют на специфические (аллергены) и неспецифические (неаллергенные воздействия). Особенно важными внешними факторами, способствующими развитию и обострению БА в детском возрасте, являются аллергены, поскольку у подавляющего большинства детей астма имеет аллергическую природу. И если на первом году жизни более значимыми являются пищевые аллергены, то в возрасте от одного года до трёх лет возрастает этиологическая значимость бытовых, эпидермальных и грибковых аллергенов. После трёх—четырёх лет увеличивается частота сенсибилизации к пыльцевым аллергенам. Значение питания, в особенности грудного вскармливания, для развития БА изучалось в многочисленных исследованиях. В целом показано, что у детей, вскормливавшихся смесями на основе цельного коровьего молока или соевого белка, частота свистящих хрипов в раннем детстве была выше, чем у детей, получавших грудное молоко. Повышенное потребление продуктов высокой степени обработки и сниженное потребление антиоксидантов (фруктов и овощей),  $\omega$ 3-полиненасыщенных

жирных кислот (в составе жирных сортов рыбы) способствуют возникновению БА.

Среди неспецифических триггеров, провоцирующих острые приступы астмы, наиболее частыми являются респираторные инфекции, физическая и психоэмоциональная нагрузка, табакокурение, загрязнение воздуха, резкие запахи (изделия бытовой химии, парфюмерия), изменение метеоситуации. В настоящее время в литературе активно обсуждается связь формирования астматического фенотипа с перенесёнными в младенческом возрасте вирусными инфекциями. Известно, что респираторно-синцитиальный вирус и вирус парагриппа формируют симптоматическую картину, во многом напоминающую проявления БА у детей. Согласно мнению ряда авторов, у 84 % детей в возрасте от одного года до трёх лет приступы бронхиальной астмы ассоциированы с острыми респираторными инфекциями. Бронхиальную астму, обострения которой провоцируются острой респираторной вирусной инфекцией, называют *вирусиндуцированной*.

**Классификация.** Бронхиальная астма делится на 2 группы: *аллергическую* (опосредованную иммунными механизмами) и *неаллергическую*. В аллергической астме выделяют *IgE-опосредованный* и *не IgE-опосредованный варианты*.

Астма с преобладанием аллергического компонента возникает практически у 80 % лиц младше 20 лет и приблизительно в 40—50 % случаев у взрослых. Неаллергическая астма обусловлена главным образом неспецифической бронхиальной гиперреактивностью. Провоцируют бронхообструкцию не аллергены, а инфекция, физическое или эмоциональное перенапряжение, резкая смена температуры, влажности воздуха, аспириновая БА и т. д.

**Классификация БА по степени тяжести.** В зависимости от выраженности симптомов, частоты возникновения бронхиальной обструкции и вариабельности показателей функции лёгких выделяют четыре степени тяжести БА.

Степень 1 — *интермиттирующая БА*:

- симптомы реже одного раза в неделю;
- короткие обострения;
- ночные симптомы не чаще двух раз в месяц;
- ОФВ<sub>1</sub> или ПСВ > 80 % от должных значений;
- вариабельность показателей ПСВ или ОФВ<sub>1</sub> < 20 %.

Степень 2 — лёгкая персистирующая БА:

- симптомы чаще одного раза в неделю, но реже одного раза в день;
- обострения могут влиять на физическую активность и сон;
- ночные симптомы чаще двух раз в месяц;
- $\text{ОФВ}_1$  или ПСВ  $\geq 80$  % от должных значений;
- вариабельность показателей ПСВ или  $\text{ОФВ}_1 = 20\text{—}30$  %.

Степень 3 — средней тяжести персистирующая БА:

- ежедневные симптомы;
- обострения могут влиять на физическую активность и сон;
- ночные симптомы чаще одного раза в неделю;
- необходим ежедневный приём ингаляционных  $\beta_2$ -агонистов короткого действия;
- $\text{ОФВ}_1$  или ПСВ от 60 до 80 % от должных значений;
- вариабельность показателей ПСВ или  $\text{ОФВ}_1 > 30$  %.

Степень 4 — тяжёлая персистирующая БА:

- ежедневные симптомы;
- частые обострения;
- частые ночные симптомы;
- ограничение физической активности;
- $\text{ОФВ}_1$  или ПСВ  $< 60$  % от должных значений;
- вариабельность показателей ПСВ или  $\text{ОФВ}_1 > 30$  %.

Тяжесть течения БА должна диагностироваться до начала базисной противовоспалительной терапии, так как стартовый объём терапии будет зависеть от степени тяжести. Однако известно, что тяжесть течения заболевания со временем может изменяться, а необходимый объём лечения будет зависеть не только от степени тяжести течения БА, но и от ответа пациента на терапию. Поэтому для облегчения ведения пациентов в клинической практике и для оценки течения БА в динамике во время лечения рекомендована **классификация БА по степени контроля над заболеванием**. О достижении контроля над клиническими проявлениями БА свидетельствует следующее: отсутствие симптомов БА в дневное время (или  $\leq 2$  эпизодов в неделю); отсутствие ограничений в повседневной активности, включая физические упражнения; отсутствие ночных симптомов или пробуждений из-за БА; отсутствие потребности в препаратах неотложной помощи (или  $\leq 2$  эпизодов в неделю); нормальные или близкие

к нормальным показатели функции лёгких (ПСВ или ОФВ<sub>1</sub>); отсутствие обострений.

### Клинические диагностические признаки

Основные клинические симптомы БА:

1) *свистящее дыхание* — высокочастотные, свистящие звуки на выдохе. Для БА характерны повторные эпизоды свистящего дыхания;

2) *чувство стеснения в груди* — нередкий симптом БА. Однако он идентифицируется только детьми старшего возраста;

3) *повторяющиеся эпизоды одышки* — важный клинический симптом БА у детей раннего возраста. Одышка, как правило, носит *эспираторный характер*, сопровождается участием в акте дыхания вспомогательной мускулатуры;

4) *кашель при БА* имеет приступообразный характер. В отдельных случаях бывает единственным симптомом болезни.

БА в классическом варианте протекает в виде *приступов удушья* разной степени тяжести. Приступ удушья развивается внезапно либо ему предшествуют предвестники в виде начальных аллергических проявлений со стороны дыхательных путей и вегетативных синдромов (беспокойство, чувство слабости, тревожности, потливость, эритематозные пятна на коже и др.). В момент приступа положение пациента вынужденное — ортопноэ. Пациенты не могут лежать. Грудная клетка увеличена в объёме. Отмечаются раздувание крыльев носа, набухание шейных вен. При осмотре кожа бледная, возможен цианоз носогубного треугольника, акроцианоз. При физикальном обследовании в лёгких на фоне неравномерно проводимого дыхания и удлинённого выдоха выслушиваются диффузные сухие свистящие, а также разнокалиберные хрипы. При перкуссии определяется коробочный оттенок лёгочного звука.

В патогенезе нарушений бронхиальной проходимости у детей раннего возраста превалируют отёк и гиперсекреция слизи. Этому способствуют анатомо-физиологические особенности органов дыхания в этом возрасте: хорошее развитие слизистых желёз, а также сосудистой сети подслизистого слоя бронхов и недостаточное развитие мышечного слоя. При аускультации в лёгких на фоне жёсткого дыхания определяется обилие разнокалиберных влажных и умеренное количество сухих хрипов («*влажная астма*»).

Таблица 12 — Типы нарушения ФВД

Показатель	Рестриктивный тип	Обструктивный тип	Смешанный тип
ЖЕЛ	Снижена	Норма	Снижена
ФЖЕЛ	Норма	Снижена	Снижена
ОФВ <sub>1</sub>	Норма	Снижена	Снижена
ПОСВ	Норма	Снижена	Снижена
МВЛ	Снижена	Норма	Снижена

Для бронхиальной астмы характерен обструктивный тип нарушения ФВД.

Величина ОФВ<sub>1</sub> в период обострения болезни является важным критерием диагностики степени тяжести БА. Но снижение ОФВ<sub>1</sub> может быть следствием различных заболеваний лёгких, поэтому для оценки бронхиальной обструкции важно определять отношение ОФВ<sub>1</sub>/ФЖЕЛ. В норме отношение ОФВ<sub>1</sub>/ФЖЕЛ > 0,75—0,80, а у детей может быть > 0,9. Снижение этого отношения ниже указанных значений позволяет заподозрить бронхиальную обструкцию.

Термины «*обратимость*» и «*вариабельность*» используются для характеристики изменений выраженности бронхиальной обструкции. Эти изменения происходят спонтанно или в ответ на терапию. Термином «*обратимость*» обычно обозначается быстрое увеличение ОФВ<sub>1</sub> (или ПСВ), выявляемое через несколько минут после ингаляции бронхолитика быстрого действия. Термином «*вариабельность*» обозначают колебания выраженности симптомов и показателей функции лёгких в течение определённого времени. Установление вариабельности симптомов и показателей функции лёгких служит важным компонентом диагностики БА и является частью оценки контроля над заболеванием.

*Провокационные пробы на обратимость бронхиальной обструкции с бронхолитиком и с физической нагрузкой* показаны при исходном значении ОФВ<sub>1</sub> не менее 80 % от должного, т. е. при лёгкой степени тяжести БА. Провокационные тесты фармакологические (с метахолином или гистамином) или с физической нагрузкой призваны выявить бронхиальную гиперреактивность у пациентов с характерными симптомами БА, но с нормальными показателями функции лёгких.

*Положительным провокационный тест и тест с физической нагрузкой считается при снижении ОФВ<sub>1</sub> более чем на 15—20 % от исходных значений.* В педиатрической практике использование провокационных тестов ограничено, так как они могут привести к развитию бронхоспазма, угрожающего жизни пациента.

**4. Оценка аллергического статуса.** Выявление у пациентов с БА аллергии (подтверждённой с помощью кожных проб или определения специфических IgE в сыворотке крови) может помочь в установлении факторов риска, вызывающих симптомы БА у конкретных пациентов.

*Кожные пробы с аллергенами* представляют собой «золотой стандарт» для оценки аллергического статуса. Они просты в применении, не требуют больших затрат времени и средств и обладают высокой чувствительностью. Однако неправильное выполнение проб может привести к получению ложноположительных или ложноотрицательных результатов.

*Определение специфических IgE в сыворотке крови* не превосходит кожные пробы по надёжности и является более дорогостоящим методом. Определение уровня специфических IgE имеет ряд преимуществ по сравнению с кожными пробами: исследование безопасно, может выполняться в период обострения заболевания, его результаты не зависят от кожной реактивности и стабильности аллергенов. К недостаткам этого метода относятся: ограниченный набор аллергенов, используемых для выявления антител, более низкая чувствительность, чем у внутрикожных проб.

Однако следует помнить, что положительные результаты этих тестов не обязательно указывают на аллергическую природу заболевания и на связь аллергена с развитием БА, так как у некоторых пациентов специфические IgE могут обнаруживаться в отсутствие каких-либо симптомов и не играть никакой роли в развитии БА. Поэтому *обязательным является выявление связи появления симптомов БА с воздействием соответствующего аллергена.*

Измерение уровня общего IgE в сыворотке крови не является методом диагностики атопии.

**Лечение.** Целью лечения БА является достижение и поддержание контроля в течение длительного периода времени с учётом безопасности терапии.

1. *Устранение воздействия причинных факторов.* Элиминация аллергена — чрезвычайно важный компонент лечения БА, который помогает снизить тяжесть течения болезни, длительность госпитализации и потребность в фармакологических препаратах. Может быть рекомендовано использование гипоаллергенных постельных принадлежностей, покрытий для мягкой мебели, проведение ежедневных влажных уборок в доме, использование увлажнителей воздуха. Из детской комнаты убираются ковры и по возможности мягкие игрушки. При пищевой аллергии полностью *исключают только те продукты, приём которых провоцирует возникновение бронхиальной обструкции.*

2. *Фармакотерапия БА.* Лекарственные препараты для лечения БА делят на препараты, контролирующие течение заболевания (поддерживающая терапия) и препараты неотложной помощи (для облегчения симптомов). *Препараты для поддерживающей терапии* принимают ежедневно и длительно, так как благодаря своему противовоспалительному действию они обеспечивают контроль над клиническими проявлениями БА. К этой группе препаратов относятся ингаляционные ГКС (*беклометазон, будесонид, флутиказон* и др.) и системные ГКС, антилейкотриеновые средства (*зафирлукаст, монтелукаст*), ингаляционные  $\beta_2$ -агонисты длительного действия в комбинации с ИГКС (*серетид, симбикорт*), теofilлин замедленного высвобождения (*теопек, теотард* и др.), антитела к IgE (*омализумаб*). Ингаляционные ГКС являются наиболее эффективными средствами из всех существующих препаратов для поддерживающей терапии.

3. *Ступенчатая терапия бронхиальной астмы.* В рекомендации комитета экспертов программы GINA-2011 предлагается пять ступеней терапии астмы.

Ступень 1. Контролирующие препараты не назначаются.

Ступень 2. Назначаются низкие дозы ИГКС (препараты выбора) или антилейкотриеновые препараты.

Ступень 3. Выбирается один из режимов терапии: низкие дозы ИГКС в сочетании с длительно действующими  $\beta_2$ -агонистами (терапия выбора), или средние дозы ИГКС, или низкие дозы ИГКС в сочетании с антилейкотриеновыми препаратами, или низкие дозы ингаляционных кортикостероидов в сочетании с пролонгированными теофиллинами.

1. *Устранение воздействия причинных факторов.* Элиминация аллергена — чрезвычайно важный компонент лечения БА, который помогает снизить тяжесть течения болезни, длительность госпитализации и потребность в фармакологических препаратах. Может быть рекомендовано использование гипоаллергенных постельных принадлежностей, покрытий для мягкой мебели, проведение ежедневных влажных уборок в доме, использование увлажнителей воздуха. Из детской комнаты убираются ковры и по возможности мягкие игрушки. При пищевой аллергии полностью *исключают только те продукты, приём которых провоцирует возникновение бронхиальной обструкции.*

2. *Фармакотерапия БА.* Лекарственные препараты для лечения БА делят на препараты, контролирующие течение заболевания (поддерживающая терапия) и препараты неотложной помощи (для облегчения симптомов). *Препараты для поддерживающей терапии* принимают ежедневно и длительно, так как благодаря своему противовоспалительному действию они обеспечивают контроль над клиническими проявлениями БА. К этой группе препаратов относятся ингаляционные ГКС (*беклометазон, будесонид, флутиказон* и др.) и системные ГКС, антилейкотриеновые средства (*зафирлукаст, монтелукаст*), ингаляционные  $\beta_2$ -агонисты длительного действия в комбинации с ИГКС (*серетид, симбикорт*), теofilлин замедленного высвобождения (*теопек, теотард* и др.), антитела к IgE (*омализумаб*). Ингаляционные ГКС являются наиболее эффективными средствами из всех существующих препаратов для поддерживающей терапии.

3. *Ступенчатая терапия бронхиальной астмы.* В рекомендации комитета экспертов программы GINA-2011 предлагается пять ступеней терапии астмы.

Ступень 1. Контролирующие препараты не назначаются.

Ступень 2. Назначаются низкие дозы ИГКС (препараты выбора) или антилейкотриеновые препараты.

Ступень 3. Выбирается один из режимов терапии: низкие дозы ИГКС в сочетании с длительно действующими  $\beta_2$ -агонистами (терапия выбора), или средние дозы ИГКС, или низкие дозы ИГКС в сочетании с антилейкотриеновыми препаратами, или низкие дозы ингаляционных кортикостероидов в сочетании с пролонгированными теofilлинами.

Ступень 4. Стартовая терапия средними или высокими дозами ИГКС в сочетании с  $\beta_2$ -агонистами длительного действия, к которым может быть дополнительно назначен антилейкотриеновый препарат и/или длительно действующий теофиллин.

Ступень 5. К терапии третьей ступени дополнительно показана невысокая доза орального глюкокортикостероида. Лечение анти-IgE-антителами (*омализумаб*).

Омализумаб (*ксолар*) используется только у пациентов с повышенным уровнем IgE в сыворотке. В настоящее время анти-IgE показаны пациентам старше 12 лет с тяжёлой аллергической БА, контроль над которой не достигается с помощью ИГКС.

На всех ступенях терапии для купирования приступов БА в режиме по требованию назначают следующие препараты для облегчения симптомов:  $\beta_2$ -агонисты быстрого действия (*сальбутамол*, *фенотерол* и др.), ингаляционные антихолинергические средства (*ипратропия бромид* и др.), метилксантины короткого действия (*эуфиллин*), пероральные  $\beta_2$ -агонисты короткого действия. Весьма эффективной для снятия бронхоспазма считается комбинация ипратропия бромида и фенотерола (*беродуал*). Эти лекарственные средства действуют быстро, устраняя бронхоспазм и купируя его симптомы.

**4. Иммуноterapia аллергенами (специфическая аллерговакцинация)** — применяется для лечения аллергических заболеваний. Суть состоит во введении в организм пациента микродоз причинно значимого аллергена в постепенно нарастающей концентрации. Основные пути введения аллергена — инъекционный (подкожное введение аллергена) и пероральный (сублингвальный). Наибольшая эффективность иммунотерапии аллергенами отмечается при аллергическом рините, при БА — умеренная, особенно по сравнению с ИГКС. Поэтому необходимо сопоставить возможные преимущества этого вида лечения с риском нежелательных явлений и неудобством проведения длительного курса терапии.

**Астматический статус.** *Астматический статус* — опасная для жизни нарастающая бронхиальная обструкция с прогрессирующими нарушениями вентиляции и газообмена в лёгких, которая не купируется обычно эффективными для данного пациента бронхолитиками.

Ступень 4. Стартовая терапия средними или высокими дозами ИГКС в сочетании с  $\beta_2$ -агонистами длительного действия, к которым может быть дополнительно назначен антилейкотриеновый препарат и/или длительно действующий теофиллин.

Ступень 5. К терапии третьей ступени дополнительно показана невысокая доза орального глюкокортикостероида. Лечение анти-IgE-антителами (*омализумаб*).

Омализумаб (*ксолар*) используется только у пациентов с повышенным уровнем IgE в сыворотке. В настоящее время анти-IgE показаны пациентам старше 12 лет с тяжёлой аллергической БА, контроль над которой не достигается с помощью ИГКС.

На всех ступенях терапии для купирования приступов БА в режиме по требованию назначают следующие препараты для облегчения симптомов:  $\beta_2$ -агонисты быстрого действия (*сальбутамол*, *фенотерол* и др.), ингаляционные антихолинергические средства (*ипратропия бромид* и др.), метилксантины короткого действия (*эуфиллин*), пероральные  $\beta_2$ -агонисты короткого действия. Весьма эффективной для снятия бронхоспазма считается комбинация ипратропия бромида и фенотерола (*беродуал*). Эти лекарственные средства действуют быстро, устраняя бронхоспазм и купируя его симптомы.

4. **Иммунотерапия аллергенами (специфическая аллерговакцинация)** — применяется для лечения аллергических заболеваний. Суть состоит во введении в организм пациента микродоз причинно значимого аллергена в постепенно нарастающей концентрации. Основные пути введения аллергена — инъекционный (подкожное введение аллергена) и пероральный (сублингвальный). Наибольшая эффективность иммунотерапии аллергенами отмечается при аллергическом рините, при БА — умеренная, особенно по сравнению с ИГКС. Поэтому необходимо сопоставить возможные преимущества этого вида лечения с риском нежелательных явлений и неудобством проведения длительного курса терапии.

**Астматический статус.** *Астматический статус* — опасная для жизни нарастающая бронхиальная обструкция с прогрессирующими нарушениями вентиляции и газообмена в лёгких, которая не купируется обычно эффективными для данного пациента бронхолитиками.

нет. Характерны нарушения сердечного ритма, вплоть до пароксизмального со значительным снижением пульсовой волны на вдохе, артериальная гипотензия. Гипервентиляция и усиление потоотделения, а также ограничение приёма жидкости из-за тяжести состояния пациента приводят к гиповолемии, внеклеточной дегидратации и сгущению крови.

Среди осложнений астматического статуса следует назвать развитие спонтанного пневмоторакса, медиастинальной и подкожной эмфиземы, ДВС-синдрома.

**Атопический дерматит (L20).** *Атопический дерматит (АтД)* — хроническое воспалительное заболевание кожи с возрастными особенностями клинических проявлений, сопровождающееся кожным зудом и частым инфицированием.

АтД является одним из самых распространённых аллергических заболеваний детского возраста, его распространённость среди детей экономически развитых стран колеблется от 10 до 30 %.

В классификации АтД выделяют две формы:

- аллергическая (IgE-опосредованный и не IgE-опосредованный варианты);
- неаллергическая.

Предполагается, что к развитию атопического дерматита приводит сочетанное воздействие нескольких факторов. В первую очередь это врождённая особенность строения кожи у таких людей (уменьшенное содержание одного из структурных белков кожи — филлагрина, уменьшение продукции керамидов (липидов)). Кроме того, предполагается участие IgE, отвечающих за аллергические реакции немедленного типа (атопию), склонность к его гиперпродукции также закладывается до рождения ребёнка. Однако часть пациентов с АтД не имеют IgE-опосредованной сенсибилизации, у них не удаётся подтвердить наличие атопии.

Заболевание обычно начинается в раннем возрасте. У большинства пациентов атопический дерматит начинается в возрасте до одного года и практически не развивается впервые после пятилетнего возраста.

#### **Клинические диагностические признаки**

Клиническая картина АтД с возрастом изменяется (таблица 13).

Таблица 13 — Клиническая классификация атопического дерматита у детей

Стадии развития	Клинические формы	Распространённость процесса	Тяжесть течения	Клинико-этиологический вариант
Начальная стадия Стадия выраженных изменений (период обострения) Стадия ремиссии (полная, неполная) Клиническое выздоровление	Младенческая форма (2—3 мес. — 2—3 года) Детская форма (2—3 года — 10—12 лет) Подростковая (10—12 лет — 18 лет)	Ограниченный Распространённый Диффузный	Лёгкое Средне-тяжёлое Тяжёлое	С преобладанием пищевой, клещевой, грибковой, пыльцевой и другой аллергии

У младенцев заболевание типично проявляется эритематозными интенсивно зудящими папулами и везикулами на щеках, в области лба, на коже волосистой части головы, разгибательной поверхности конечностей. *Детская форма* АТД характеризуется более редким, чем у младенцев, появлением экссудативных элементов, характерны папулы и макулы с лихенификацией, отражающие хроническое течение болезни, при этом в патологический процесс вовлекаются сгибательные поверхности верхних и нижних конечностей (области запястий, голеностопных суставов, локтевые и подколенные ямки). *Взрослая (подростковая) форма* АТД начинается в пубертатном периоде. Основные зоны поражения — суставные сгибы, плечи и область лопаток; дорзальная поверхность верхних и нижних конечностей, пальцев рук и ног. На лице сыпь локализуется вокруг глаз и рта. Высыпания представляют собой сухие, покрытые чешуйками эритематозные папулы и макулы, при хроническом поражении формируются обширные лихенифицированные участки.

АТД — это хроническое заболевание кожи, характеризующееся периодами обострений и ремиссий. Практическое значение имеет фаза заболевания и тяжесть кожного поражения. При обострении обычно появляются интенсивный кожный зуд, папулезно-везикулярная сыпь на эритематозной

коже. Часто сопровождается выраженными эксфолиациями и эрозиями, выделением серозного экссудата (мокнущим). Для хронической стадии АтД характерны лихенизация, шелушение и гиперпигментация.

Для оценки степени тяжести атопического дерматита предложено несколько шкал оценки, которые включают такие параметры, как выраженность морфологических симптомов дерматита (эритема, отёк, экссудация, эксфолиации, лихенификация, сухость), площадь поражения кожи и зуд. Каждый из этих показателей характеризуется отдельно и оценивается в баллах, затем определяется суммарное значение индекса. Наиболее известны системы оценки SCORAD (Scoring Atopic Dermatitis), EASI (Eczema Area and Severity Index).

К факторам, провоцирующим обострение АтД, относят пищевые аллергены и аэроаллергены. К пищевым аллергенам, часто провоцирующим обострения у детей, относятся коровье молоко, куриное яйцо, рыба, злаки, соя, арахис. Продукты питания, содержащие либераторы гистамина либо его избыточное количество (например, овощи и фрукты красной и оранжевой окраски), могут обострять течение АтД посредством неаллергических реакций. После трёх лет дети часто «перерастают» пищевую аллергию, но широко распространённой остаётся повышенная чувствительность к аэроаллергенам (попадающим на кожу из воздуха) — домашней пыли, пылевым клещам, перхоти животных, плесневым грибам. Клещи домашней пыли считаются основным триггером атопического дерматита у детей старшего возраста (с 3—5 лет).

*Роль инфекции в развитии АтД.* Из-за недостаточной барьерной функции кожных покровов пациенты с АтД более подвержены риску рецидивирующих бактериальных инфекций кожи. Большинство детей с атопическим дерматитом (90 %) являются носителями *S. aureus* (золотистого стафилококка). На коже здоровых детей он обнаруживается только в 5 % случаев. Также значительно чаще на коже у пациентов с АтД выявляется герпетическая (*Herpes simplex virus*) и грибковая (*Malassezia spp.*) инфекции. Инфицирование кожи усугубляет кожные проявления заболевания, вызывает резистентность к кортикостероидной терапии. Имеются данные о негативном влиянии лямблиоза и глистных инвазий на течение АтД. Назначение соответствующего лечения улучшает течение дерматита.

*Неаллергенные триггеры АтД и раздражающие факторы.* Одежда из синтетической, грубой или шерстяной ткани механически раздражает кожу и вызывает обострение. Химические раздражители (мыла и моющие средства, парфюмерия и косметика), расчёсывание кожи и воздействие пота также могут иметь значение для обострения заболевания. Сухой воздух в помещении усиливает потерю воды с поверхности кожи и ухудшает проявления АтД. Повышают частоту обострений эмоциональные стрессы и нарушение сна.

Для АтД не характерно появление заболевания в возрасте младше 6 недель или старше 5 лет, исключительное поражение кожи в области промежности.

### Диагностика

1. *Клинико-anamnestические данные.* Диагностика атопического дерматита основывается преимущественно на клинических данных. Наличие *зуда кожи* (обязательный признак заболевания) и как минимум трёх из ниже перечисленных признаков позволяет диагностировать АтД с чувствительностью 85 % и специфичностью 96 %:

- наличие дерматита (или дерматит в анамнезе) с типичной морфологией и локализацией высыпаний.
- наличие у ближайших родственников аллергических заболеваний (атопического дерматита, бронхиальной астмы или аллергического ринита);
- распространённая сухость кожи;
- начало дерматита до двухлетнего возраста.

Внимательное собеседование с родителями ребёнка помогает не только установить диагноз атопического дерматита, но и определить возможные триггеры и причинно значимые аллергены.

2. *Лабораторные и инструментальные исследования* имеют только вспомогательное значение в диагностике АтД. Вместе с тем отдельные лабораторные и специальные исследования помогают получить дополнительную информацию, подтверждающую наличие у пациента гиперчувствительности (атопии), выявить причинно значимые аллергены.

*Общий анализ крови.* Наличие эозинофилии подтверждает аллергическую природу заболевания, но не является специфическим признаком. Нейтрофильный лейкоцитоз и повышение СОЭ свидетельствуют о присоединении инфекции.

*Аллергологическое обследование. Определение общего IgE.* У многих пациентов с АтД определяется выраженное увеличение его уровня, хотя низкий уровень IgE не служит критерием для исключения диагноза АтД.

*Выявление причинно значимого аллергена.* Для установления роли того или иного аллергена в возникновении заболевания применяют *кожные тесты* (прик-тест, скарификационные, аппликационные), проводимые вне обострения кожного процесса. Этот метод высокочувствителен и специфичен. Отрицательные результаты кожных тестов указывают на то, что отсутствует сенсibilизация к данным аллергенам. При наличии отрицательных кожных тестов с пищевыми аллергенами врач может рекомендовать введение в рацион ребёнка именно этих продуктов, так как риск развития аллергической реакции при этом минимален, хотя и полностью не исключён. Однако *положительные результаты кожного тестирования свидетельствуют только о наличии сенсibilизации к пищевому продукту и не являются доказательством его причинной значимости в возникновении обострений дерматита*, а значит, абсолютным доказательством обязательного исключения пищевого продукта из рациона ребёнка.

При обострении кожного процесса, а также при тяжёлом и непрерывно рецидивирующем течении АтД используют *определение специфических IgE-антител к конкретным аллергенам*. Однако выявление специфических IgE к конкретным аллергенам, так же как и наличие положительных кожных проб, не является однозначным доказательством причинной роли этих аллергенов в возникновении обострения.

В связи с этим окончательное заключение о причинной значимости того или иного аллергена может быть сделано только при наличии яркой клинической реакции на выявленный аллерген в анамнезе, либо отмеченной в результате провокационных тестов или элиминационной диеты.

*Элиминационно-провокационная диета и провокационные (эндоназальные, конъюнктивальные) тесты.* Необходимость в элиминационно-провокационной диете возникает часто у пациентов с положительными кожными пробами к множеству пищевых аллергенов, в то время как клинически значимыми оказываются не более 1—3 пищевых продуктов. Исключение из питания ребёнка всех продуктов только на основании результатов кожных тестов, без проведения элиминационно-

провокационного тестирования привело бы к необоснованному обеднению его рациона. Обычно рекомендуют полностью исключить (элиминация) предполагаемый аллерген из рациона ребёнка на 5—7 дней, а затем ввести его в рацион (провокация) в объёме, равном суточному потреблению. В случае причинно значимого аллергена будет отмечаться явное ухудшение клинических проявлений на коже.

Использование провокационных тестов с аллергенами у детей ограничено в связи с высоким риском развития системных реакций.

*Дополнительные исследования.* Проводятся в случае необходимости выявления сопутствующих заболеваний органов пищеварения, нервной системы, ЛОР-органов, протозойно-глистной инвазии, усугубляющих течение АтД, а также с целью проведения дифференциальной диагностики (биопсия кожи, иммунологическое исследование). При подозрении на сопутствующую atopическому дерматиту бактериальную инфекцию кожи необходимо провести исследование кожной микрофлоры, желательнее с выделением культуры и определением чувствительности к антибактериальным препаратам. Эти исследования проводятся при наличии у пациента субфебрилитета, увеличения периферических лимфатических узлов, распространённом или диффузном дерматите с множественными участками мокнутия, пиодермии, наличии очагов микробной экземы, неэффективности сочетанного применения наружных антибиотиков, антисептиков и стероидов. Помимо инфекции *S. aureus* важно рассматривать другие инфекции кожи, которые могут осложнить течение atopического дерматита. Они включают в себя *Herpes simplex* и дерматофитные инфекции, требующие специальных методов диагностики.

### Лечение

1. *Немедикаментозное лечение АтД.* Базисная терапия atopического дерматита включает оптимальный уход за кожей с регулярным использованием смягчающих и увлажняющих средств, а также идентификацию и исключение специфических и неспецифических триггерных факторов.

Для пациентов с atopическим дерматитом не существует универсальной рекомендованной *диеты*. Ограничения в пище предписывают только пациентам с установленной гиперчувствительностью к конкретным пищевым продуктам. Пациенты, не имеющие атопии, не нуждаются в каких-либо ограни-

чениях, за исключением случаев неаллергических реакций. Индивидуально устанавливаются и исключаются другие провокационные факторы, воздушные и пищевые аллергены.

*Обязательным компонентом лечения является устранение сухости кожи и восстановление повреждённого липидного слоя кожи.* С этой целью используют увлажняющие (гидратанты) и смягчающие (эмоленты) средства. Необходимо отметить, что эти средства не являются взаимозаменяемыми. Многие современные средства по уходу за кожей сочетают в себе два этих качества, что делает их использование особенно эффективным. Применять данные средства необходимо постоянно даже при отсутствии видимого воспаления.

Дальнейшее лечение основывается на тяжести заболевания.

**2. Лекарственная терапия АТД.** Различные терапевтические средства вводят в схему терапии поэтапно. Также может быть назначена комбинация нескольких топических агентов. В случае тяжёлого АТД недостаточно контролируемого местного лечения, следует рассмотреть возможность системной терапии.

**Местные (топические) противовоспалительные лекарственные средства.** *Местные глюкокортикостероиды (МГКС)* — препараты первой линии в лечении обострений среднетяжёлых и тяжёлых форм АТД. Кроме противовоспалительного эффекта, терапия МГКС уменьшает колонизацию кожи *S. aureus* и, следовательно, оказывает воздействие на дополнительный триггерный (пусковой) фактор атопического дерматита. На сегодняшний день созданы и прошли контролируемые клинические испытания в педиатрической практике наружные глюкокортикостероиды «повышенной безопасности». К ним относятся *адвантан, афлодерм, локоид, элоком.*

При инфекционных осложнениях АТД применяются комбинированные препараты, содержащие наряду с топическим глюкокортикостероидом местный антибиотик и/или противогрибковый препарат (*пимафукорт, тридерм, акридерм ГК*). Вместе с тем традиционные жидкие формы наружных антисептиков (жидкость Каstellани, фукоцин, препараты, содержащие салициловую кислоту, и др.) не утратили своего значения. Эти средства используют исключительно в острый период в качестве дезинфицирующих средств при вторичном инфицировании и мокнущих очагах поражения.

*Местные ингибиторы кальциневрина. Пимекролимус* (1 %-ный крем — элидел) и *такролимус* (0,03 %-ная мазь — протопик) — нестероидные противовоспалительные препараты, используемые для лечения АтД с лёгким и среднетяжёлым течением. Могут применяться более длительными курсами, чем МГКС.

**Системная терапия. Антигистаминные препараты.** Терапевтическая ценность антигистаминных препаратов основывается главным образом на их седативном эффекте, они используются как краткосрочное дополнение к местному лечению в период обострений, сопровождающихся интенсивным зудом.

**Системные глюкокортикостероиды.** Используются короткими курсами при тяжёлом течении АтД. Убедительных доказательств их эффективности в сравнении с МГКС нет.

**Системное применение антибиотиков** целесообразно при распространённой вторичной инфекции (как правило, *S. aureus*). Обычно эффективно применение в течение 7—10 дней цефалоспоринов I и II поколения или полусинтетических пенициллинов. Инфицирование кожи вирусом простого герпеса в виде герпетической экземы представляет собой тяжёлое осложнение атопического дерматита, требующее системной противовирусной терапии *ацикловиром* или *валацикловиром*.

**Иммуносупрессивная терапия (циклоспорин А, азатиоприн).** Возможно использование этих препаратов только при тяжёлом упорном течении АтД, их токсичность и наличие большого числа побочных эффектов значительно ограничивают применение.

**Фототерапия.** Для некоторых пациентов с АтД эффективно коротковолновое ультрафиолетовое облучение (подавляет активность дендритных клеток).

**Аллергенспецифическая иммунотерапия** с пищевыми аллергенами не показала своей эффективности в лечении АтД.

### **3.4. Врождённые пороки сердца**

**Анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы у детей.** Кровоснабжение плода осуществляется через пупочный канатик, который включает в себя одну пупочную вену и две пупочные артерии. Существуют экстракардиальные шунты: венозный (аранциев) проток, который обеспечивает

сброс крови из пупочной вены в нижнюю полую вену; артериальный проток, осуществляющий сброс крови из лёгочного ствола в аорту. Имеется интракардиальный шунт — открытое овальное отверстие, который осуществляет сброс крови из правого в левое предсердие. Лёгочное кровообращение составляет незначительную часть от минутного объёма правого желудочка. В тканях плода циркулирует смешанная кровь.

С момента рождения ребёнка лёгкие расправляются и наполняются кровью, прекращается кровоснабжение по сосудам пупочного канатика вследствие пережатия пуповины. После прекращения функции сосудов пуповины венозный проток закрывается, постепенно облитерируясь. Артериальный проток закрывается в первые часы жизни ребёнка из-за повышенной концентрации кислорода в крови. Окончательная его облитерация у 95 % детей происходит к 5—6 неделям жизни. Сразу после рождения овальное отверстие закрывается вследствие повышения давления в левых отделах сердца и смыкания створок клапана. Однако только у половины детей к трём—шести месяцам жизни створки овального окна анатомически срастаются. Овальное окно обнаруживается открытым у 50 % детей в возрасте пяти лет и у 10—25 % во взрослом состоянии.

Наиболее интенсивно сердце растёт в два первых года жизни и в период полового созревания. Некоторое несоответствие между ростом тела и морфофункциональными параметрами сердца ребёнка наблюдается во время усиленного роста тела в длину (12—14 лет и 17—20 лет). Параллельно с ростом сердца увеличивается и размер магистральных сосудов, однако темп их роста более медленный. У детей с астеническим телосложением может формироваться так называемое каплевидное сердце.

У новорождённого ребёнка сердце расположено высоко и его продольная ось направлена почти горизонтально, что частично обусловлено более высоким стоянием диафрагмы. Форма сердца шарообразная. На протяжении первых лет жизни происходит несколько поворотов и перемещений сердца внутри грудной клетки, что в итоге приводит (к школьному возрасту) к формированию «вертикального» положения сердца в грудной клетке.

Частота сердечных сокращений у новорождённого составляет 130—140 в минуту, у годовалого ребёнка — 115, в 5 лет — 100, в 10 лет — 80 ударов в минуту.

При определении границ сердца наилучшие результаты даёт опосредованная перкуссия. У грудного ребёнка верхняя граница относительной тупости сердца расположена по второму ребру, левая — по четвёртому межреберью на 2 см кнаружи от среднеключичной линии, правая — по окологрудной линии. В 2—6 лет верхняя граница проходит по второму межреберью, левая — на 1—2 см кнаружи от левой среднеключичной линии, правая немного кнутри от парастернальной линии. В 7—12 лет правая граница сердца расположена ближе к правому краю грудины, верхняя — по третьему ребру, левая — по среднеключичной линии. Смещение границ относительной и абсолютной тупости сердца наблюдается при пороках сердца, кардитах, кардиомиопатиях.

Сердце ребёнка должно выслушиваться как в вертикальном, так и в горизонтальном положении.

Артериальное давление с возрастом увеличивается. Систолическое артериальное давление у плода равно 60—70 мм рт. ст., а диастолическое артериальное давление — 30—35 мм рт. ст., к месячному возрасту АД повышается и составляет 85/40 мм рт. ст., к первому году достигает уровня 95/50 мм рт. ст. В дальнейшем отмечается повышение систолического артериального давления в среднем на 2 мм рт. ст. в год, а диастолического артериального давления — на 0,5—1 мм рт. ст. в год. У детей первого года жизни артериальное давление можно рассчитать по формуле

$$76 + 2n,$$

где  $n$  — число месяцев.

Для детей старше года

$$100 + 2n,$$

где  $n$  — число лет.

При измерении АД ширина манжеток должна соответствовать возрасту ребёнка и занимать не более  $2/3$  плеча. При определении АД у детей следует помнить, что узкие манжетки (не соответствующие возрасту) дают более высокие значения АД.

Из особенностей ЭКГ у детей следует отметить:

1. Лабильность сердечного ритма, наличие синусовой и дыхательной аритмии.

2. Возрастная динамика расположения электрической оси сердца (от правограммы у новорождённого до левограммы).

3. Глубокий зубец *Q*, особенно в третьем стандартном отведении.

4. Возможны физиологические неполная блокада правой ножки пучка Гиса и альтернация амплитуды зубца *R*.

5. Относительно высокий и заострённый зубец *P* во втором стандартном отведении в раннем возрасте.

Временные признаки возрастных изменений интервалов и зубцов ЭКГ представлены в таблице 14.

Таблица 14 — Длительность интервалов и соотношение зубцов ЭКГ в стандартных отведениях

Зубцы и интервалы	Возраст			
	новорождённый	до двух лет	дошкольный	школьный
Зубец <i>P</i>	1/3 зубца <i>R</i>	1/6 зубца <i>R</i>	1/8—1/10 зубца <i>R</i>	1/8—1/10 зубца <i>R</i>
Интервал <i>P—Q</i>	0,09—0,12	0,11—0,15	0,11—0,16	0,12—0,17
Зубец <i>Q</i>	1/3—1/2 зубца <i>R</i>	1/3—1/2 зубца <i>R</i>	Непостоянный	Не больше 1/4 зубца <i>R</i>
Комплекс <i>QRS</i>	0,04—0,05	0,04—0,06	0,05—0,06	0,06—0,08
Зубец <i>T</i>	Менее 1/4 зубца <i>R</i>	Менее 1/4 зубца <i>R</i>	1/4 зубца <i>R</i>	1/3—1/4 зубца <i>R</i>

При осмотре ребёнка можно отметить ряд признаков, указывающих на заболевание сердечно-сосудистой системы: цианоз, бледность, отёки, одышка, пальцы в виде «барабанных палочек», видимая пульсация сердца, ярёмных вен, сердечный горб и т. д.

С диагностической целью выявления патологических процессов, а также для оценки резервных возможностей сердечно-сосудистой системы в педиатрии широко используется ряд функциональных проб. Ортостатическая проба — исследование ЧСС и АД в горизонтальном и вертикальном положении пациента. У здорового ребёнка в положении стоя частота сердечных сокращений и высота АД мало отличаются от цифр, полученных в положении лёжа, пульс учащается не более чем на 10 ударов, АД остаётся на том же уровне или повышается на 3—5 мм рт. ст.

Проба Маслова—Шалкова: исследование частоты сердечных сокращений и АД до и после нагрузки (3 подъема в постели — проба № 1; 5 подъемов в постели — № 2; 10 подъемов в постели — № 3; 5 приседаний на полу за 10 с, 10 приседаний на полу за 20 с — № 5; 20 глубоких приседаний за 30 с — № 6). Основной нагрузкой для здорового ребёнка является проба № 6 (стандартная нагрузка).

Для нормотонического типа реакции характерно увеличение частоты сердечных сокращений после нагрузки не более чем на 25 %, незначительное повышение систолического (на 10—20 мм рт. ст.), снижение диастолического АД с быстрым (в течение 2—5 минут) возвращением частоты пульса и АД до уровня показателей в покое. Гипертонический тип реакции характеризуется резким повышением систолического АД и увеличением ЧСС более чем на 25 %. Время восстановления ЧСС и АД замедлено (более 5 минут). Для гипотонического типа реакции характерно значительное повышение систолического АД и резкое снижение (на 20 мм рт. ст. и ниже) диастолического АД — «феномен бесконечного тона».

Для оценки состояния сердечно-сосудистой системы используют *холтеровское мониторирование* ЭКГ параметров сердца ребёнка — непрерывная суточная или многосуточная запись ритма сердца на портативном носителе с последующей дешифровкой (при соотнесении с дневником активности ребёнка). Клиническое значение холтеровского мониторирования обусловлено одновременным анализом показателей ЭКГ и variability сердечного ритма, определением циркадных их изменений в норме и при патологии в зависимости от возраста ребёнка, с выявлением аритмии, отсутствующей на ЭКГ покоя, определением толерантности к нагрузкам, выявлением особенностей ЭКГ и ритма сердца в период сна. Оно даёт возможность оценить вегетативный статус и адаптационные возможности организма при анализе показателей variability сердечного ритма: определение циркадного ритма (соотношение средних значений частоты сердцебиения днём — к ночи). Циркадный ритм не зависит от возраста и пола и является «постоянной константой» организма. В норме его уровень равен 1,22—1,44. При прогрессирующем снижении циркадного ритма до 1,1 и ниже возрастает риск возникновения синдрома внезапной сердечной смерти. *Эхокардиография* — метод, по-

звolyающий получить информацию о морфологии, кинетике сердца, оценить состояние гемодинамики.

**Врождённые пороки сердца.** *Врождённые пороки сердца (ВПС)* — это аномалии развития сердца и сосудов со сбросом (шунтированием) крови через аномальные сообщения, наличием препятствия выбросу крови или комбинацией шунтирования и препятствия выбросу крови из сердца. ВПС встречаются у 0,7—1 % новорождённых, значительно реже они встречаются у старших детей, так как при отсутствии хирургического лечения до 70 % пациентов погибают на первом году жизни.

#### *Этиология.*

1. Генетическое наследование порока (мутация одного гена, хромосомные аномалии).

2. Воздействие факторов внешней среды, оказывающих влияние на эмбриогенез:

- вредные привычки матери: алкоголизм, курение и др.;
- соматические заболевания матери (сахарный диабет и др.);
- инфекции у матери: вирусы краснухи, гриппа, вирус Коксаки, цитомегаловирусы и др.;

- лекарственные средства, принимаемые матерью во время беременности: *аминазин, метотрексат, эстрогены, амфетамин*, противосудорожные и др.;

- профессиональные вредности: токсические и мутагенные вещества: кислоты, соли тяжёлых металлов, радиация;

- рентгеновское облучение в первом триместре беременности.

3. Сочетание наследственной предрасположенности и патологического влияния различных факторов внешней среды.

**Патогенез.** По механизмам компенсации гемодинамических нарушений ВПС выделяют три фазы:

1) фазу первичной адаптации, когда происходит первичное приспособление организма ребёнка к нарушениям гемодинамики, вызванным пороком;

2) фазу относительной компенсации, которая наступает через 1—3 года после фазы первичной адаптации и характеризуется включением большого количества компенсаторных механизмов с целью обеспечения организма кислородом в условиях нарушения гемодинамики;

3) фазу декомпенсации (терминальную), которая наступает, когда исчерпаны компенсаторные возможности организма

ребёнка и развиваются дистрофические и дегенеративные изменения в сердечной мышце и паренхиматозных органах.

**Классификация.** Наиболее используемая классификация ВПС по гемодинамическим нарушениям предусматривает деление их на четыре группы.

В первую группу объединены ВПС с обогащением малого круга кровообращения: открытый артериальный проток, дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, которые относятся к «белым»; транспозиция магистральных сосудов, общий артериальный ствол, комплекс Эйзенменгера — пороки с цианозом.

Вторая группа включает ВПС с обеднением малого круга кровообращения: изолированный стеноз лёгочной артерии, порок без цианоза; болезнь Фалло, атрезия трёхстворчатого клапана, транспозиция магистральных сосудов со стенозом лёгочной артерии — пороки с цианозом.

Третью группу составляют ВПС с обеднением большого круга кровообращения: изолированный стеноз аортального клапана и коарктация аорты.

В четвёртую группу объединены ВПС без нарушения гемодинамики: декстракардия, болезнь Толочинова—Роже, аномалия положения сосудов.

### **Клинические диагностические признаки**

Клинические симптомы ВПС у детей разнообразны и определяются тремя основными факторами: анатомическими особенностями порока; степенью компенсации и возникающими осложнениями порока. Общие симптомы ВПС включают: отставание в физическом развитии; бледность или цианоз кожных покровов; деформацию грудной клетки, одышку; повышенную утомляемость; частые респираторные заболевания, носящие затяжной характер; данные физикального обследования (расширение границ сердца, выслушивание шума, увеличение печени и т. д.).

Основными осложнениями ВПС являются: сердечная недостаточность (встречается при всех ВПС), при которой сердце не способно гарантировать кровообращение, необходимое для обеспечения потребностей организма; инфекционный эндокардит; лёгочная гипертензия (формируется при ВПС с обогащением малого круга кровообращения); синкопе; нарушение ритма и проводимости; одышечно-цианотические приступы.

**Диагностика.** Предположить диагноз ВПС можно при ухудшении состояния ребёнка, когда внезапно развиваются признаки сердечной или дыхательной недостаточности, появляется цианоз, шумы различного характера, признаки гипертрофии сердца на ЭКГ. Диагноз ВПС основывается на сборе анамнеза: выясняют течение беременности у матери, её возраст, наличие вредных привычек, хронических заболеваний. При осмотре ребёнка выявляют цианоз, бледность кожных покровов, сердечный горб и др. При перкуссии можно определить расширение границ левого желудочка, левого предсердия, правого желудочка, правого предсердия, а при аускультации — систолидиастолические шумы. Измерение АД позволяет выявить высокое АД на руках, низкое АД на ногах — коарктации аорты. Методом ЭхоКГ выявляют дефекты структур, препятствия кровотоку. ЭКГ-исследование указывает на признаки гипертрофии различных отделов сердца. Рентгенография сердца позволяет обнаружить увеличение отделов сердца, изменение его конфигурации и другие характерные признаки. Методы МРТ и спиральная томография помогают оценить структуру сердца в трёх плоскостях. Катетеризация сердца, ангиография, оксигенометрия, манометрия дают окончательную оценку анатомического строения сердца и сосудов и позволяют определить объём оперативного вмешательства.

**Лечение.** Тактика врача при выявлении ВПС включает пять основных направлений:

1) заподозрить ВПС, оценить характер и степень гемодинамических нарушений, уточнить фазу течения порока, выявить осложнения;

2) обеспечить углублённое обследование в условиях кардиохирургического центра;

3) организовать режим дня и питания;

4) оказывать неотложную помощь при ухудшении состояния пациента и лечении осложнений и сопутствующих заболеваний;

5) осуществлять своевременное хирургическое лечение порока.

В лечении ВПС можно выделить несколько направлений: оказание неотложной помощи при ухудшении состояния пациента, лечение осложнений и сопутствующих заболеваний, своевременное хирургическое лечение. Хирургическое лечение является иногда единственным способом коррекции поро-

ка. Наиболее благоприятным сроком для этого является фаза относительной компенсации. Показанием для направления в кардиохирургический центр являются: все первично выявленные ВПС, сердечная недостаточность, не корригируемая терапевтическими мероприятиями; одышно-цианотические приступы; лёгочная гипертензия; прогрессирующая гипертрофия отделов сердца.

### **ВПС с гиперволемией малого круга кровообращения.**

К данному типу пороков относятся дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, транспозиция магистральных сосудов.

#### **Клинические диагностические признаки**

Общим для всех этих пороков является: одышка (при кормлении, физической нагрузке, в покое), отставание в физическом развитии, кашель, застойные хрипы в лёгких, увеличение печени, формирование вторичной лёгочной гипертензии. Фазами лёгочной гипертензии являются: гиперволемическая, смешанная, склеротическая. Началом развития лёгочной гипертензии является повышение систолического давления в лёгочной артерии более 30 мм рт. ст. Для первой фазы характерно переполнение кровью сосудов лёгких, но при этом защитного рефлекса в виде спазма не возникает. При второй фазе в ответ на гиперволемию малого круга возникает спазм лёгочных сосудов, повышение давления в лёгочной артерии и увеличение общелёгочного сопротивления кровотоку. Третья фаза характеризуется деструктивными необратимыми изменениями в лёгочных сосудах с выраженной гипертрофией, с систолической перегрузкой правых отделов сердца и с формированием хронической правожелудочковой недостаточности.

**Открытый артериальный проток.** *Открытый артериальный проток* (ductus arteriosus, боталлов проток) — это сосуд, соединяющий начальную часть нисходящей аорты (приблизительно на уровне левой подключичной артерии) с лёгочной артерией в области её бифуркации.

**Гемодинамика:** сброс крови происходит слева направо (артериовенозный шунт) как в систолу, так и в диастолу и обусловлен разницей давления в аорте и лёгочной артерии, и это происходит до тех пор, пока лёгочное сосудистое сопротивление ниже системного. Шунтирование крови приводит

к переполнению малого круга кровообращения и перегрузке левых камер сердца. Степень увеличения левого предсердия и левого желудочка находится в прямой зависимости от диаметра ОАП и объёма сброса крови через проток и величины лёгочного и системного сосудистого сопротивления. По мере развития лёгочной гипертензии происходит увеличение правых камер сердца. Если лёгочное сосудистое сопротивление превышает системное, то возникает право-левый сброс крови (комплекс Эйзенменгера).

**Клиника и диагностика.** Характерным для этого порока будет бледность кожных покровов, отставание в физическом развитии, частые бронхиты, пневмонии. Цианоз появляется поздно в виде акроцианоза. При широком ОАП отмечают высокий частый пульс и высокое пульсовое давление. Можно определить систолическое дрожание на основании сердца. Верхушечный толчок ярко выражен, разлитой, смещён книзу. Границы сердца на ранних этапах расширяются влево и вверх, а затем и вправо. Характерны расщепление II тона и акцент его лёгочного компонента на лёгочной артерии, который усиливается при увеличении лёгочной гипертензии. Наиболее типичным симптомом ОАП является грубый систолодиастолический («машинный») шум во II межреберье слева от грудины, проводящийся на верхушку сердца, сосуды шеи, аорту и межлопаточное пространство.

На ЭКГ — признаки гипертрофии левого желудочка и левого предсердия, затем при лёгочной гипертензии — гипертрофия правого желудочка, аритмии, блокады. Рентгенография — увеличение левых отделов сердца, сглаженность талии, при лёгочной гипертензии — кардиомегалия, усиление лёгочного рисунка, появляются застойные очаги в лёгочной ткани.

**Лечение.** Медикаментозная облитерация ОАП: индометацин внутривенно 0,1 — 0,2 мг на килограмм массы тела 1—2 раза в первые дни жизни (3 дня). Хирургическая коррекция не ранее трёх месяцев. Оптимальный срок 2—5 лет. При большом ОАП — немедленно.

**Прогноз.** Продолжительность жизни без хирургической коррекции 20—25 лет.

**Дефект межпредсердной перегородки.** Дефект межпредсердной перегородки — постоянное сообщение между двумя предсердиями, явившееся результатом патологического раз-

вития вторичной межпредсердной перегородки или первичной межпредсердной перегородки и эндокардиальных валиков.

Дефект может локализоваться в различных областях межпредсердной перегородки (МПП). В зависимости от локализации выделяют первичный — локализующийся в нижнем отделе над атривентрикулярным отверстием и вторичным, расположенным в центре на месте открытого овального окна.

**Гемодинамика.** При ДМПП сброс крови происходит слева направо на уровне предсердий. Увеличивается кровоток через трёхстворчатый клапан и клапан лёгочной артерии, что приводит к гиперволемии в малом круге кровообращения, а это, в свою очередь, — к перегрузке и дилатации правого предсердия, а затем и правого желудочка. У детей гемодинамические нарушения прогрессируют медленно за счёт высоких резервных возможностей правого желудочка и повышенного лёгочного сосудистого сопротивления, обуславливающих относительно небольшой сброс крови. С возрастом темп прогрессирования гемодинамических нарушений возрастает.

**Клиника и диагностика.** Жалобы появляются поздно. Выслушивается систолический шум во II межреберье слева, при лёгочной гипертензии — диастолический шум Грехема — Стилла (относительная недостаточность клапана лёгочной артерии), акцент II тона на лёгочной артерии. Расширение границ правого предсердия и правого желудочка.

ЭКГ — признаки гипертрофии правого желудочка, правограмма. УЗИ — обнаруживается дефект в межпредсердной перегородке. Рентгенография — переполнение сосудов малого круга и усиление лёгочного рисунка.

**Лечение** оперативное. Для лечения хронической сердечной недостаточности: сердечные гликозиды, ингибиторы АПФ, диуретики.

**Прогноз.** Спонтанное закрытие дефекта в первые 5 лет.

**Дефект межжелудочковой перегородки.** Дефект межжелудочковой перегородки — постоянное сообщение левого и правого желудочков через аномальное отверстие в недоразвившейся межжелудочковой перегородке. Относится к наиболее часто встречающимся порокам сердца.

**Гемодинамика.** Гемодинамические нарушения при высоком и крупном дефекте межжелудочковой перегородки развиваются быстро из-за выраженного сброса крови слева направо. Этот сброс сохраняется до тех пор, пока на фоне

гиперволемии в малом круге кровообращения лёгочное сосудистое сопротивление остаётся ниже системного. Увеличение правого желудочка происходит при возрастании лёгочного сосудистого сопротивления.

**Клиника и диагностика.** Клиническая симптоматика при ДМЖП зависит от величины и направления сброса крови через дефект. При небольшом дефекте, обычно расположенном в мышечной части межжелудочковой перегородки, клинические проявления могут отсутствовать либо проявляться лишь грубым систолическим шумом. При больших дефектах со значительным лево-правым сбросом крови можно наблюдать отставание ребёнка в физическом развитии (особенно в раннем возрасте), частые респираторные заболевания с затяжным течением (бронхиты и пневмонии), признаки застойной сердечной недостаточности, раннее формирование деформации грудной клетки (сердечный горб). При объективном осмотре при наличии крупных дефектов межжелудочковой перегородки определяют разлитой сердечный толчок и систолическое дрожание у рукоятки грудины, расширение границ сердца вправо вверх и влево, умеренное снижение систолического артериального давления, усиление и расщепление II тона на лёгочной артерии. Характерным признаком является грубый интенсивный пансистолический шум «опоясывающего» характера, который максимально выражен в III—IV межреберьях слева от грудины, проводится на спину. ЭКГ-признаки: гипертрофия обоих желудочков. Рентгенография — увеличение правого и левого желудочка, усиление лёгочного рисунка.

**Лечение.** Хирургическая коррекция не ранее трёх лет. При большом дефекте (ДМЖП) и гипертензии в малом круге кровообращения — оперативное лечение немедленно.

**Прогноз.** Небольшой дефект в мышечной части может закрыться самостоятельно. 50—80 % детей погибают до года.

**ВПС с гиповолегией малого круга. Тетрада Фалло** — четырёхкомпонентный ВПС, включающий: 1) стеноз выводного отдела правого желудочка на различных уровнях, 2) высокий дефект межжелудочковой перегородки, 3) декстропозицию аорты, расширенный корень которой нависает над дефектом межжелудочковой перегородки, 4) гипертрофию миокарда правого желудочка. Тетрада Фалло является самым

распространённым ВПС цианотического («синего») типа, и её частота среди этих пороков составляет 50—75 %.

**Гемодинамика.** Выраженность гемодинамических нарушений при тетраде Фалло зависит от степени стеноза лёгочной артерии. При значительном стенозе лёгочной артерии происходит сброс крови справа налево через дефект межжелудочковой перегородки и смещённую вправо аорту. В большой круг кровообращения поступает большое количество венозной крови, что способствует развитию артериальной гипоксемии, а в малый круг поступает недостаточное количество крови, что приводит к морфологическим изменениям лёгочных сосудов. В желудочках сердца устанавливается приблизительно равное давление, а поэтому декомпенсации правого желудочка, как правило, не наступает. Левые отделы сердца гипоплазируются. При умеренно выраженном стенозе лёгочной артерии и градиенте давления, направленном слева направо, может возникать лево-правый сброс крови («бледная», ацианотическая форма тетрады Фалло).

**Клиника и диагностика.** У детей с тетрадой Фалло в течение первых 4—8 недель жизни единственным признаком порока может быть лишь систолический шум стеноза лёгочной артерии. В дальнейшем появляется одышка при физической нагрузке, а к 3—6 месяцам — цианоз. Дети отстают в физическом и психомоторном развитии, у них постепенно формируются деформации пальцев рук и ног в виде «барабанных палочек». Одним из осложнений ТФ являются одышечно-цианотические приступы, которые развиваются у детей в возрасте от 6 до 24 месяцев. Приступ возникает внезапно, ребёнок становится беспокойным, появляется одышка, цианоз всего тела. При длительном течении приступа может быть апноэ, потеря сознания, судороги. Возникновение приступа связано со спазмом инфундибулярного отдела правого желудочка, в результате чего вся венозная кровь поступает в аорту и усиливает гипоксию ЦНС. Рентгенография — обеднение лёгочного рисунка, небольшое сердце в виде «сапожка», дуга лёгочной артерии западает. ЭКГ — гипертрофия правого желудочка. На УЗИ определяются все признаки, характерные для порока.

**Лечение.** Паллиативное и радикальное хирургическое вмешательство в два этапа. Неотложная терапия при одышечно-цианотическом приступе: ребёнка усаживают на корточки

в коленно-локтевое положение для увеличения системного сосудистого сопротивления. Дают кислород с помощью кислородной маски. При тяжёлом приступе вводят анальгетики. Если цианоз сохраняется, вводят пропранолол. При длительном приступе проводят инфузионную терапию с целью увеличения объёма циркулирующей крови. При судорогах — натрия оксидбутират.

**Изолированный стеноз лёгочной артерии.** *Изолированный стеноз лёгочной артерии* — врождённая аномалия, характеризующаяся стенозированием путей оттока крови из правого желудочка в малый круг кровообращения.

**Гемодинамика.** Наличие препятствия для свободного оттока крови из правого желудочка и формирование высокого градиента давления между ним и лёгочной артерией приводят к повышению конечно-диастолического давления в правом желудочке, а затем и в правом предсердии. Происходит гипертрофия и дилатация правых отделов сердца. Кровоток в малом круге кровообращения уменьшается.

**Клиника и диагностика.** При умеренном изолированном стенозе лёгочной артерии клиническая симптоматика может отсутствовать. При выраженном стенозе возникают бледность кожи, одышка при физической нагрузке, повышенная утомляемость, боль в груди. В школьном возрасте дети могут умеренно отставать в физическом развитии. Иногда формируется центрально расположенный сердечный горб. При выраженном изолированном стенозе лёгочной артерии определяют систолическое дрожание во II—III межреберьях слева от грудины и эпигастральную пульсацию сердца. Границы сердца умеренно увеличены в поперечнике за счёт правого желудочка. Лёгочный компонент II тона ослаблен. Характерным симптомом является грубый систолический шум в проекции клапана лёгочной артерии, который проводится к левой ключице, на сосуды шеи и в межлопаточное пространство. Рентгенография — лёгочный рисунок обеднён, сердце увеличено за счёт правых отделов. На ЭКГ — признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка.

**Лечение.** Оперативное лечение оптимально проводить у детей в раннем школьном возрасте, а по экстренным показаниям — в любом возрасте при выраженном цианозе, кардиомегалии, сердечной недостаточности.

## **ВПС с гиповолемией большого круга кровообращения.**

*Коарктация аорты* — врождённое сужение или полный перерыв аорты в области её дуги, перешейка, нижнего грудного или брюшного отдела.

Выделяют два типа коарктации: «взрослый» и «детский». При «взрослом» типе коарктации имеет место сегментарное сужение просвета аорты дистальнее отхождения левой подключичной артерии; при «детском» типе — обнаруживают гипоплазию аорты в этом же месте. Обычно обнаруживают изолированную коарктацию в «типичном» месте — при переходе дуги аорты в нисходящую аорту.

*Гемодинамика.* При сочетании «детской» коарктации с открытым артериальным протоком, особенно если сужение аорты находится ниже протока (постдуктальный тип), большой объём крови направляется в лёгочную артерию, вызывая тяжёлую лёгочную гипертензию с развитием явлений лёгочно-сердечной недостаточности с первых дней жизни (бледность, резкая одышка, застойные хрипы в лёгких).

При выраженной изолированной коарктации аорты гемодинамическая нагрузка приходится на левый желудочек сердца, что приводит к его гипертрофии, иногда — с нарушением коронарного кровотока. Проксимальнее места сужения (восходящая аорта, дуга аорты, сонные артерии и сосуды головного мозга, подключичные артерии и сосуды плечевого пояса) возникает артериальная гипертензия; дистальнее места сужения (нисходящая аорта и сосуды нижней половины тела) — артериальная гипотензия и снижение кровотока.

*Клиника и диагностика.* Клинически «детский» тип сопровождается развитием явлений лёгочно-сердечной недостаточности с первых дней жизни (бледность, резкая одышка, застойные хрипы в лёгких), что обеспечивает высокую смертность пациентов с данным пороком в первые годы жизни. При взрослом типе у пациентов появляются жалобы на головную боль, головокружения, носовые кровотечения. При этом можно выявить диспропорцию тела ребёнка — нижние отделы слабо развиты по сравнению с верхней половиной тела. Мышцы нижних конечностей развиты плохо, отмечаются боли и слабость в ногах при ходьбе и физической нагрузке. На фоне физической нагрузки могут возникать нарушения сердечного ритма и ангинозные боли из-за относительной коронарной недостаточности. При коарктации аорты харак-

терным признаком является артериальная гипертензия на руках, кровоснабжение которых обеспечивают сосуды, отходящие от аорты перед местом её сужения, и артериальная гипотензия на ногах. Верхушечный толчок обычно усилен и смещён влево. Границы сердца умеренно расширены влево. Аускультативная картина разнообразна, может выявляться акцент II тона на аорте, во II—V межреберьях по левому краю грудины можно определить негрубый систолический шум, иррадиирующий на верхушку и основание сердца, а также на сосуды шеи. Чаще шум выслушивают на спине между левой лопаткой и позвоночником. На ЭКГ — признаки повышения электрической активности обоих желудочков, но с преобладанием левого. Рентгенография — увеличение сердца в поперечнике, лёгочный рисунок нормальный или усилен, могут определяться узоры 3—8 пар рёбер.

**Лечение.** Хирургическое. При неосложнённом течении порока оптимальным сроком операции является возраст пациента 3—5 лет, реже — 10 лет.

**Прогноз.** При «инфантильном» типе коарктации аорты протекает тяжело и ранняя летальность достигает 60 %. При «взрослом» типе средняя продолжительность жизни пациентов составляет 35 лет.

**Стеноз устья аорты.** Стеноз устья аорты — порок сердца, при котором имеется деформация створок аортального клапана и (или) сужение клапанного, надклапанного или подклапанного отверстий.

**Гемодинамика.** Гемодинамические нарушения при стенозе устья аорты возникают вследствие наличия препятствия для выброса крови в аорту, уменьшения самого выброса и зависят от степени стенозирования. Левый желудочек гипертрофируется, в его полости повышается конечно-диастолическое давление, снижается коронарный кровоток, повышается давление в левом предсердии и лёгочных венах.

**Клиника и диагностика.** При умеренных степенях стеноза устья аорты клиническая картина может быть маловыраженной. Для пациентов характерны: бледность кожи, одышка, тахикардия, признаки сердечной недостаточности, ангинозные боли, аритмии, синкопальные состояния, особенно при физической нагрузке. При стенозе устья аорты верхушечный толчок резко усилен, смещён влево и вниз, но сочетается со слабым наполнением пульса на конечностях. Артериальное

давление умеренно снижено. Границы сердца умеренно расширены влево и вверх. На основании сердца можно определить систолическое дрожание. I тон сердца, как правило, усилен. Во II межреберье справа от грудины выслушивают грубый «скребущий» систолический шум, иррадиирующий влево от грудины и на сосуды шеи справа и иногда сопровождающийся систолическим щелчком. При подклапанном стенозе шум менее интенсивный и часто локализуется в области III межреберья. На ЭКГ — левogramма, признаки гипертрофии левого желудочка. Нарушение внутрисосудистой проводимости. Брадикардия. Рентгенография — резко выражена талия, закруглённая и приподнятая над диафрагмой верхушка. Выбухание I и IV дуг.

*Лечение.* При «критическом» стенозе устья аорты проводят срочное оперативное лечение, в остальных случаях, как правило, вопрос о хирургическом вмешательстве встает при наличии градиента давления между левым желудочком и аортой более 50 мм рт. ст.

*Прогноз.* Средняя продолжительность жизни составляет 30 лет.

*Диспансерное наблюдение.* Дети с ВПС осматриваются педиатром и кардиоревматологом в фазе первичной адаптации на первом году — один раз в месяц, в два года — один раз в 2 месяца. В фазе относительной компенсации — два раза в год. После оперативного лечения — один раз в месяц на протяжении одного года, затем осмотр один раз в 2—3 месяца.

### 3.5. Артериальные гипертензии

Артериальное давление (АД) (I10—I15) — один из важнейших показателей гемодинамики, с помощью которого осуществляется постоянное обеспечение кровью практически всех тканей и внутренних органов. Уровень АД поддерживается благодаря сложному механизму регуляции и формируется из четырёх основных факторов: общее периферическое сопротивление (ОПС), насосная функция сердца, объём циркулирующей крови и растяжимость сосудов. Все механизмы регуляции АД можно разделить на нейрогенные и гуморальные, а по эффектам — на прессорные и депрессорные.

Нормальное артериальное давление — это систолическое (САД) и диастолическое (ДАД) АД, величины которого нахо-

дятся в пределах 10 и 89 перцентилей кривой распределения АД в популяции детей соответствующего возраста, пола и длины тела. Высокое нормальное АД (предгипертензия) — систолическое АД и диастолическое АД, уровень которых находится в пределах 90 и 94 перцентилей. Уровень АД у ребёнка, равный 120/80 мм рт. ст., является признаком высокого «нормального» АД (предгипертензии) независимо от его возраста, пола и длины тела.

*Артериальная гипертензия* — состояние, при котором средний уровень систолического и/или диастолического артериального давления, рассчитанный при трёх визитах к врачу, равен или превышает значение 95 перцентилей кривой распределения артериального давления в популяции детей соответствующего возраста (приложение, таблицы 18—20).

АД считается незначительно повышенным при показателях систолического давления 130—140, умеренно повышенным — 140—150, значительно повышенным — более 150 мм рт. ст. АД у ребёнка измеряется в состоянии покоя трёхкратно и рассчитываются средние значения САД и ДАД.

*Этиология.* Развитие артериальной гипертензии зависит от комплекса различных факторов.

1. Генетические (отягощённая наследственность по ИБС и АГ).

2. Психоэмоциональное напряжение, которое сопровождается психологическими и вегетативными нарушениями.

3. Повышенное потребление поваренной соли.

4. Избыточная масса тела, обусловленная гиподинамией и употреблением жиров животного происхождения.

5. Пассивное и активное курение.

Выделяют *эссенциальную*, или *первичную*, гипертензию, подразумевающую высокое артериальное давление при отсутствии очевидной причины его появления. Она часто протекает бессимптомно и выявляется при осмотрах детей. При наличии клиники основная жалоба — головная боль, которая в вертикальном положении может уменьшаться либо сопровождаться головокружением.

*Вторичная*, или *симптоматическая*, гипертензия — это повышение АД, причина которого может быть установлена. В зависимости от неё *симптоматические АГ* делятся на нефрогенные; эндокринные; гемодинамические; нейрогенные (церебральные); АГ при редких синдромах и заболеваниях.

**Нефрогенные** симптоматические АГ составляют 70 % общего числа симптоматических гипертензий. Причиной возникновения являются гломерулонефрит, пиелонефрит, поликистоз, новообразования. Патогенез связан с повышением активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, нарушением водно-солевого обмена с подавлением депрессорной функции почек, нарушением продукции кининов и простагландинов. Клинические маркеры: злокачественная АГ, систолический шум в области проекции почечной артерии, асимметрия АД на конечностях.

**Эндокринные гипертензии. Феохромоцитома** — доброкачественная опухоль мозгового слоя надпочечников, продуцирующих большое количество катехоламинов. Патогенез связан с выбросом катехоламинов с последующей вазоконстрикцией и повышением общего периферического сопротивления, увеличением активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Провоцирующим фактором выброса катехоламинов служит физическое и эмоциональное перенапряжение. Клинически проявляется резким беспричинным повышением систолического АД до 250—300 мм рт. ст. и диастолического АД до 110—130 мм рт. ст.

**Синдром Крона (первичный альдостеронизм)**. Заболевание связано с гиперпродукцией альдостерона клубочковой зоной коры надпочечников. В патогенезе — нарушение экскреции Na и K (гипокалиемия), повышение уровня альдостерона, снижение уровня ренина в крови с последующей активацией прессорных функций простагландинов почки и повышением общего периферического сопротивления. Клинически характеризуется полиурией, никтурией, гипоизосенурией, снижением K и повышением Na.

**Диагностика.** Для определения времени повышения или понижения АД в течение суток, что важно для диагностики причины заболевания и оценки эффективности терапии, широко используют метод суточного мониторирования АД (СМАД).

**Суточное мониторирование АД** — это метод оценки суточного ритма в естественных условиях с использованием переносных мониторов. При СМАД в течение суток происходит около 100—110 измерений САД и ДАД. Исходя из этих результатов оценивают и рассчитывают ряд показателей, которые позволяют получить наиболее полную информацию о профиле АД

в течение суток у данного конкретного пациента в условиях его обычной жизнедеятельности. В зависимости от задач исследования могут быть использованы различные режимы.

**Анализ полученных результатов СМАД.** При анализе данных, полученных при СМАД, рассчитывают следующие параметры: средние значения систолического, диастолического, среднего гемодинамического и пульсового АД за сутки, день и ночь. Эти показатели дают главное представление об уровне АД у пациента и более точно отражают истинный уровень гипертензии, чем однократные измерения.

**Критерии дифференциальной диагностики генеза АГ по результатам СМАД. *Лабильная артериальная гипертензия на фоне ВД:***

- средние значения САД и/или ДАД находятся в диапазоне 90—95 перцентилей для соответствующих ростовых показателей;

- индекс времени гипертензии САД и/или ДАД находится в диапазоне от 25 до 50 %;

- вариабельность САД и/или ДАД находится на верхней границе нормы и выше 15 мм рт. ст.;

- суточный индекс в 80 % соответствует категории dipper, в 20 % — категории non-dipper;

- утренний подъём не превышает 10 мм рт. ст./час.

***Лабильная АГ на фоне избыточной массы тела и/или ожирения:***

- средние значения САД и/или ДАД находятся в диапазоне 90—95 перцентилей и выше для соответствующих ростовых показателей;

- индекс времени гипертензии САД и/или ДАД находится в диапазоне от 50 до 75 %;

- вариабельность САД и/или ДАД находится на верхней границе нормы и выше  $\pm 15$  мм рт. ст.;

- суточный индекс в 60 % соответствует категории dipper, в 40 % — категории non-dipper;

- утренний подъём не превышает 10 мм рт. ст./час.

***Стабильная АГ на фоне патологии почек:***

- средние значения САД и/или ДАД выше 95 перцентилей для соответствующих ростовых показателей;

- индекс времени гипертензии САД и/или ДАД выше 75 %;

- **вариабельность САД и/или ДАД соответствует нормальным значениям (не выше  $\pm 12$ — $14$  мм рт. ст.);**

- **суточный индекс в 20 % соответствует категории dipper, в 80 % — категории non-dipper и/или night-peaker («ночная гипертензия»);**

- **утренний подъём может превышать 10 мм рт. ст./час.**

*Феномен «АГ белого халата»:*

- **на графике суточного профиля АД отмечаются кратковременные подъёмы АД выше должностных норм (чаще при контакте с медперсоналом или проведении каких-либо диагностических манипуляций), в то время как средние значения за сутки САД и/или ДАД находятся в диапазоне нормальных значений 50—90 перцентилей для соответствующих) ростовых и возрастных показателей;**

- **индекс времени гипертензии САД и/или ДАД не более 30 %;**

- **вариабельность САД и/или ДАД превышает нормы ( $\pm 12$ — $14$  мм рт. ст.);**

- **суточный индекс соответствует категории dipper;**

- **утренний подъём не превышает 10 мм рт. ст./час.**

*Лабильная артериальная гипотензия на фоне ВД:*

- **средние значения САД и/или ДАД находятся в диапазоне менее 50 перцентилей для соответствующих ростовых показателей;**

- **индекс времени гипертензии САД и/или ДАД менее 10 %;**

- **вариабельность САД и/или ДАД менее 10 мм рт. ст.;**

- **суточный индекс соответствует категории dipper;**

- **утренний подъём не превышает 6 мм рт. ст./час.**

**Лечение.** Целью лечения АГ у детей и подростков является достижение нормальных значений АД и коррекция выявленных факторов риска со снижением возможности развития ранних сердечно-сосудистых осложнений. Тактика лечения детей с АГ определяется степенью повышения АД и её стабильностью, наличием поражения органов-мишеней, сопутствующей патологией (ожирение, сахарный диабет и др.), психологическими особенностями пациента.

Лечение АГ предусматривает два основных направления — немедикаментозное и медикаментозное. Немедикаментозное лечение может быть самостоятельным или являться фоном для проведения лекарственной терапии. *Немедикаментозная*

*терапия* включает: организацию рационального распорядка дня с достаточным временем сна; ограничение потребления поваренной соли (3—5 г в сутки), включение в пищевой рацион продуктов, содержащих калий, магний, кальций, достаточное количество белка, коррекцию пищевого рациона при ожирении. Пациентам следует организовать адекватную физическую активность, отказаться от вредных привычек, особенно от пассивного и активного курения, пройти психологическую коррекцию. Немедикаментозная терапия проводится в течение 3—4 месяцев, если позволяет состояние пациента и уровень АД. Детям и подросткам с АГ, развившейся на фоне гиперсимпатикотонии, проводится терапия по коррекции вегетативной дисфункции. При этом используется фитотерапия седативной направленности, водные процедуры (лечебные ванны и души), назначение ноотропных препаратов.

При отсутствии эффекта назначают медикаментозную терапию. В соответствии с рекомендациями ВНОК и Ассоциации детских кардиологов 2008 года для лечения АГ у детей и подростков могут быть использованы пять классов гипотензивных препаратов: ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ),  $\beta$ -адреноблокаторы, диуретические препараты, блокаторы кальциевых каналов, антагонисты рецепторов ангиотензина. Медикаментозная терапия пациентам должна проводиться до стойкой нормализации показателей АД. При отсутствии эффекта от монотерапии возможна комбинированная терапия. После достижения стабильной нормализации показателей АД гипотензивные препараты постепенно (под контролем АД) отменяют, а эффект от лечения следует закрепить продолжением седативной терапии, занятиями с психотерапевтом, поддержанием рационального режима жизни, питания, категорическим отказом от курения и в целом системой общего «здорового» образа жизни пациента.

### **3.6. Неревматические кардиты**

**Кардит (I40—I51)** — поражение миокарда с развитием в нём воспалительного процесса.

*Этиология и патогенез.* Причины возникновения кардитов — вирусы, бактерии, паразиты, грибы, лекарственные препараты. В патогенезе лежит повреждение миоцитов (вирусами, как наиболее частой причиной).

**Классификация.** В зависимости от времени возникновения выделяют: врождённые и приобретённые кардиты, по течению — острые (до 3 месяцев), подострые (до 18 месяцев), хронические (больше 18 месяцев); по тяжести: лёгкая, средняя, тяжёлая; исход: кардиосклероз, гипертрофия миокарда, нарушение ритма, поражение клапанного аппарата, лёгочная гипертензия и другие.

**Врождённые кардиты.** В зависимости от срока внедрения вирусов в миокард врождённые кардиты подразделяются на *ранние* (проникновение вируса до семи месяцев беременности), *поздние* (после семи месяцев беременности). К ранним врождённым кардитам относятся фиброэластоз и эластофиброз. В раннем внутриутробном периоде миокард не может ответить истинной воспалительной реакцией, в миокарде образуется эластическая и фиброзная ткань. Гиперплазия этих волокон приводит к утолщению миокарда, что препятствует выбросу крови при сокращении желудочков, и постепенно развивается сердечная недостаточность. При поздних кардитах возникают элементы истинного воспаления миокарда.

**Клиника и диагностика кардитов.** *Клиника и диагностика ранних кардитов.* Экстракардиальные признаки — низкая масса при рождении и плохая прибавка её в дальнейшем, вялость, потливость, беспричинные приступы беспокойства, лёгкий цианоз, отказ от груди. Кардиальные признаки — левосторонний сердечный горб, границы сердца расширены влево, верхушечный толчок ослаблен или не определяется, приглушенность или глухость сердечных тонов, II тон над лёгочной артерией бывает усилен. Шум может отсутствовать. В первые три месяца жизни типична тотальная сердечная недостаточность. На ЭКГ — высокий вольтаж зубцов, ригидный частый ритм, гипертрофия миокарда левого желудочка, узкие комплексы *QRS*, перегрузка левого предсердия. О значительной субэндокардиальной ишемии свидетельствует дискордантное смещение сегмента *ST* в стандартных (I, III) и грудных (*V*<sub>6</sub>) отведениях. При рентгенологическом исследовании выявляется кардиомегалия, шаровидная или овальная форма сердца.

Клиническая картина *поздних врождённых кардитов* многообразна. Экстракардиальные признаки — гипотрофия I—III степени, повторные пневмонии, шумное дыхание, изменение

нервной системы по типу «эписиндрома». Кардиальные симптомы — одышка, тахи- или брадикардия, нарушения ритма, кардиомегалия; сердечный горб может отсутствовать; у 50 % пациентов регистрируется шум, связанный с клапанными нарушениями. Типичной является острая сердечно-сосудистая недостаточность. При ЭКГ выявляются различные нарушения ритма и проводимости.

*Приобретённые острые кардиты* обычно связаны с ОРВИ (начинаются одновременно с ней или спустя 1—2 недели). Наблюдаются чаще всего у детей раннего возраста и проявляются экстракардиальными (потливость, слабость, беспокойство, тошнота, рвота, навязчивый кашель, приступы цианоза, психомоторные возбуждения) и кардиальными симптомами. Ведущими признаками являются одышка, нарушения ритма сердца — тахи-, брадикардия, пароксизмальная тахикардия (редко). Верхушечный толчок не определяется. Границы относительной сердечной тупости расширены влево. При аускультации — глухость I тона на верхушке, II тон над лёгочной артерией усилен. У части пациентов определяется ритм галопа. Систолический шум выявляется не у всех пациентов. У детей старшего возраста клиническая симптоматика является более стёртой. На ЭКГ у пациентов с острым кардитом выявляется снижение вольтажа зубцов, синусовая тахикардия, иногда экстрасистолия, замедление АВ-проводимости, увеличение продолжительности электрической систолы, умеренная перегрузка правого предсердия, смещение сегмента *ST* вниз от изолинии и снижение зубца *T*, иногда зубец *T* становится отрицательным.

У детей в возрасте от 2 до 5 лет чаще встречается *подострый кардит*. Он может быть «первично подострым» и с очерченной острой фазой, переходящим в затяжной процесс (6—18 месяцев и более). Его экстракардиальные признаки: кашель, цианоз, резкая одышка. Кардиальные — аритмия, случайно обнаруженная кардиомегалия, систолический шум.

У детей старшего возраста в основном наблюдаются *хронические кардиты*, возникающие как исход острого и подострого кардита, или первично хронические. Течение хронических кардитов бывает тяжёлым и средней тяжести. Для диагностики хронических кардитов характерно длительное бессимптомное течение с преобладанием экстракардиальных признаков. Дети отстают в физическом развитии, жалуются

ся на боли в животе, слабость, утомляемость. Возможны неврологические маски — беспокойство, потеря сознания, судороги. Кардиальные симптомы часто проявляются остро, развивается сердечная недостаточность, характерна одышка, систолический шум. Типичны нарушения ритма сердца: экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия, мерцательная аритмия. Полость левого желудочка может быть расширена, нормальна и даже уменьшена (рестриктивный вариант). При хроническом кардите с увеличенной полостью кардиомегалия сопровождается развитием сердечного горба, верхушечный толчок приподнимающий, смещён влево, границы относительной сердечной тупости смещены влево. Выслушивается шум недостаточности митрального клапана или хордальный писк, возможно вовлечение в процесс перикарда.

При кардите с нормальной или уменьшенной полостью отмечаются отставание не только в массе, но и в росте, малиновая окраска губ, щёк. На верхушке сердца выслушивается хлопающий или усиленный I тон, резкий акцент II тона над лёгочной артерией, систолический шум отсутствует или выслушивается на основании сердца. Нарушения ритма мало характерны.

### Лечение

1. *Организация диеты и режима.* Диета должна быть полноценной соответственно возрасту, с умеренным ограничением поваренной соли и обогащённая солями калия (изюм, курага, сухофрукты, картофель). Жидкость назначают с учётом диуреза. Указанной диете соответствует стол № 10 по Певзнеру. Двигательную активность ограничивают, а при сердечной недостаточности назначают постельный режим.

2. *Противовоспалительная терапия.* Основу её составляют нестероидные противовоспалительные препараты — индометацин, вольтарен в течение 2—3 месяцев. Преднизолон показан при кардитах с сердечной недостаточностью и нарушением проводимости в миокарде. Его назначают в течение месяца, а затем снижают каждые 4—5 дней. В поддерживающей дозе может использоваться в течение 6—12 месяцев в зависимости от состояния пациента.

Можно назначать нестероидные противовоспалительные препараты с хинолиновыми производными (делагиллом, плаквенилом).

3. *Антибактериальное лечение* проводится только при наличии хронических очагов инфекции. При наличии сердечной недостаточности проводят соответствующее лечение (сердечные гликозиды, диуретики).

### 3.7. Острая ревматическая лихорадка

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) (I01—I02) — токсико-иммунологическое системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся у предрасположенных к нему лиц в связи с острой инфекцией, вызванной  $\beta$ -гемолитическим стрептококком группы А (БГСА), преимущественно в возрасте 7—15 лет.

*Распространённость.* По данным ВОЗ, ревматические пороки сердца до сих пор являются основной причиной инвалидности среди лиц молодого возраста. Распространённость ОРЛ составляет от 0,3 до 18,6 на 1000 школьников. В Республике Беларусь распространённость ОРЛ составляет от 2,2 (1990-е годы) до 3,5 (2001 г.) на 100 000 детского населения.

*Этиология.* Главным условием развития ОРЛ является персистенция  $\beta$ -гемолитического стрептококка группы А (М-серотипы, чаще 3, 5, 18) в верхних дыхательных путях человека, «восприимчивого» к этой инфекции вследствие врождённых и/или приобретённых особенностей иммунной системы.

*Патогенез.* В патогенезе ОРЛ имеют значение следующие факторы: избирательная тропность БГСА (М-серотипы 3, 5, 18 и др.) к эпителию верхних дыхательных путей человека (инфекционное воспаление); антигенная мимикрия или сходство антигенов стрептококка (М-протеина) и соединительной ткани органов-мишеней (аутоиммунное воспаление); непосредственная связь лимфоидных образований верхних дыхательных путей с лимфатическими путями средостения и оболочек сердца (развитие инфекционного и/или аутоиммунного эндо-, мио- и перикардита). Важную роль в патогенезе ОРЛ имеют факторы вирулентности БГСА, способствующие его персистенции в верхних дыхательных путях ребёнка (таблица 15).

Таблица 15 — Факторы вирулентности  $\beta$ -гемолитического стрептококка группы А

Факторы и их локализация	Механизм	Эффекты
1. Гиалуроновая кислота (капсула)	Мукоидное обволакивание	Антифагоцитарный фактор
2. М-протеин (клеточная стенка)	Адгезия к слизистой	Факторы колонизации
3. Липотейховые кислоты (клеточная стенка)	Адгезия к слизистой	
4. Протеиназа (цитоплазма)	Разрушение белков	Некротизирующие факторы
5. Пирогенные экзотоксины (цитоплазма)	Повышают синтез TNF, IL-1	
6. ДорНаза В (деоксирибонуклеаза В) (цитоплазма)	Расщепление ДорН кислот	Факторы распространения
7. Стрептокиназа (цитоплазма)	Активность фибринолизина	

Признаками, свидетельствующими о развитии в организме ребёнка иммунного воспаления при ОРЛ, являются: повышение уровней IgG, IgA, IgM, ЦИК; наличие циркулирующих антикардиальных АТ; высокий титр АТ к стрептолизинам (кардиотоксичность); нормальный уровень комплемента; увеличение содержания В-лимфоцитов и снижение количества Т-лимфоцитов (Т-супрессоров) и обнаружение различных цитотоксических реакций. Основанием для подтверждения существующей предрасположенности к развитию ОРЛ является обнаружение у пациентов с данным заболеванием определённых генетических маркеров. Установлено, что ревматический процесс чаще ассоциируется с АГ II (А) и III (В) групп крови системы АВО АГ HLA-B7; B35; Cw4 при ОРЛ без пороков сердца; АГ HLA-A2 и B7 — при ОРЛ с недостаточностью митрального клапана; АГ HLA-B7 — при ОРЛ с недостаточностью аортального клапана.

В прогнозировании клинических проявлений и осложнений ревматического процесса определяющими являются *патоморфологические стадии ОРЛ* (Ашоф—Талалаева—Скворцова). Они включают мукоидное набухание (обратимая

стадия), фибриноидное набухание, стадию гранулематоза и стадию склероза. Длительность развития каждой из стадий — от полутора до трёх месяцев. Их общая длительность — 6—12 месяцев. В зависимости от локализации гранулём (эндокард, перикард, стенка сосудов, соединительная ткань других органов) формируются исходы ОРЛ — порок клапанов сердца, миокардиосклероз, хорей).

**Классификация.** Наиболее часто используется следующая классификация острой ревматической лихорадки (таблица 16).

Таблица 16 — Классификация острой ревматической лихорадки

Клинический вариант	Клинические проявления		Степень активности	Исход	ФК
	Основные (большие)	Дополнительные (малые)			
Острая ревматическая лихорадка	Кардит, артрит, хорей, аннулярная эритема, ревматические узелки	Артралгии, серозиты, абдоминальный синдром, лихорадка	1 — минимальная 2 — умеренная 3 — высокая	Выздоровление, хроническая ревматическая болезнь сердца: • без порока сердца, • порок сердца	0 I II III IV

**Клиническая картина острой ревматической лихорадки (первая атака).** ОРЛ наиболее характерна для детей школьного возраста. В настоящее время ОРЛ в 4—6 лет не встречается, а чаще у детей в среднем школьном возрасте и у подростков. Поражение сердца в настоящее время, как правило, чаще бывает в виде вальвулита и редко в виде миокардита, практически не встречаются в нашем регионе аннулярная эритема и ревматические узелки. На современном этапе преобладает умеренная и минимальная степень активности воспалительного процесса. Первая атака ОРЛ сопровождается высокой температурой тела и явлениями интоксикации. Одновременно с повышением температуры тела развиваются явле-

ния полиартрита или полиартралгий. У 1/4 части пациентов при первой атаке ревматизма поражение суставов может отсутствовать. У большинства детей в анамнезе отмечается перенесённая 2—3 недели назад носоглоточная инфекция (чаще ангина) или скарлатина.

*Полиартрит* при ОРЛ имеет доброкачественное течение, с сильными болями («летучий» характер артралгий), с нарушением функций, с поражением средних и крупных суставов и с быстрым обратным развитием при назначении противовоспалительной терапии. Поражение сердца, выраженное в той или иной степени, наблюдается у всех пациентов с ОРЛ.

Острый ревматический кардит включает: миокардит (у 80—85 % детей с ОРЛ), эндокардит (у 70 % детей и более) и редко (у 1—2 % детей) — перикардит. *Миокардит* — самое частое проявление сердечной патологии при ОРЛ; редко тяжёлый диффузный. От степени его выраженности зависит состояние кровообращения. При диффузном миокардите значительно страдает общее состояние пациента, появляются бледность кожных покровов, расширение границ сердца, глухость сердечных тонов, может развиться недостаточность кровообращения. При УЗИ сердца определяются признаки умеренного снижения сократительной функции миокарда. На ЭКГ — удлинение интервала *PQ*, признаки нарушения в фазе реполяризации (депрессия сегмента *ST*, снижение амплитуды зубца *T*, особенно в грудных отведениях).

*Эндокардит* может быть пристеночным, клапанным и тотальным. Последний сопровождается выраженной интоксикацией, высокой СОЭ (выше 30 мм/ч), выраженными воспалительными сдвигами в общем и биохимическом анализе крови. Эндокардит сопровождается поражением: чаще — митрального, реже — аортального и редко — митрального и аортального клапанов одновременно. Для клапанного эндокардита типично появление аускультативного шума «дующего» характера. При поражении митрального клапана выслушивается систолический шум (дующий, с хордальным «писком») в V точке и с эпицентром над верхушкой сердца. При поражении аортального клапана выслушивается диастолический шум над точкой проекции клапана аорты (II межреберье справа у края грудины) и в точке Боткина. Однако не всегда аускультативная картина бывает такой яркой. У 1/3 пациен-

тов поражение митрального и аортального клапанов обнаруживается только при УЗИ сердца.

*Перикардит* (как правило, фибринозный) наблюдают и диагностируют редко, так как шум трения перикарда ограничен во времени. При аускультации выслушиваются шум трения перикарда, нарастает увеличение размеров сердца (перкуторно, рентгенологически, по данным УЗИ сердца). Появляются типичные изменения на ЭКГ: снижение вольтажа зубцов желудочкового комплекса, подъём выше изолинии сегмента *ST*, деформация зубца *T*.

*Ревматическая хорея* — заболевание центральной нервной системы ревматической этиологии, характеризующееся поражением сосудов, снабжающих кровью базальные ядра головного мозга. Она встречается у 12—20 % пациентов. Начальные проявления малой хорей: быстрота и порывистость движений, затем появляются подёргивания мышц лица, рук; ребёнок гримасничает, становится неловким, роняет предметы; у него нарушаются внимание, память, походка, почерк. В дальнейшем формируются классические *признаки малой хорей*: непроизвольные дистальные размашистые гиперкинезы (усиливаются при волнении, ослабевают во время сна); мышечная гипотония (симптом «дряблых плеч» и др.); расстройства координации движений (неустойчивость в позе Ромберга, отрицательные пальценосовая и пяточно-коленная пробы). У трети пациентов с хореей выявляются признаки поражения сердца. Тяжёлые осложнения или выраженные неврологические последствия хорей встречаются редко.

У 7—10 % пациентов с ОРЛ наблюдают *кольцевидную эритему* (*erythema annulare*): округлые розовато-красные пятна, в центре бледные, которые располагаются на грудной клетке, животе, внутренней поверхности плеч и бёдер, шее, спине. Сыпь появляется в начале заболевания, держится недолго, исчезает бесследно. Ревматические узелки — это не ранний признак ОРЛ. Они появляются при хронической ревматической болезни сердца, ревматоидном артрите, системной красной волчанке, вирусном гепатите. Это округлые плотные безболезненные образования в области сухожилий, апоневрозов размером 2—8 мм (сохраняются от нескольких дней до нескольких месяцев). Абдоминальный синдром и другие поражения различных органов и систем (нефрит, гепатит,

энцефалит, иридоциклит, васкулит и др.) при современном течении ОРЛ у детей встречаются редко.

**Повторная атака ОРЛ.** Обычно возникает не ранее чем через 10—12 месяцев после первой. Клиника обусловлена симптомами активности ОРЛ и изменениями, уже имеющимися у пациента. Признаки поражения сердца выходят на первый план. При повторных атаках ОРЛ значительно увеличивается риск формирования хронической ревматической болезни сердца, что отрицательно влияет на прогноз заболевания. С каждой новой атакой ОРЛ экстракардиальные проявления заболевания становятся менее яркими, а признаки поражения сердца выходят на первый план — формируются ревматические (приобретённые) пороки сердца. После первой атаки пороки сердца обнаруживают у 14—18 % детей, а после второй и третьей — у 100 %. *Недостаточность митрального клапана:* «дующий» (мягкий) систолический шум на верхушке сердца, ослабление I тона на верхушке, акцент II тона на лёгочной артерии и расширение левой границы сердца. На рентгенограмме — митральная конфигурация сердца (у детей встречаются нечасто). *Стеноз митрального клапана* (у детей — редко), как правило, при латентном течении ревматизма, хлопающий I тон, митральный щелчок, «рокочущий» диастолический шум, симптом «кошачьего мурлыканья», одышка, цианотический румянец. *Недостаточность аортального клапана* — «люющийся, дующий» протодиастолический шум вдоль левого края грудины или на клапане аорты, границы сердца расширены влево, верхушечный толчок усилен и смещён вниз, бледность, «пляска каротид», пульс *celer et altus*, гипертрофия левого желудочка (тень сердца в виде «сапожка»), регургитация на аортальном клапане и деформация его створок. *Стеноз устья аорты* (чаще в сочетании с недостаточностью) — грубый систолический шум справа во II межреберье (проводится на сосуды шеи), на ЭКГ — признаки гипертрофии левых отделов сердца, на ЭхоКГ — стеноз аортального клапана, расширение левых отделов сердца.

**Особенности течения ОРЛ у подростков.** Наблюдается более высокая агрессивность течения и темп формирования пороков сердца. Высокая частота церебральной патологии (васкулитов и нервно-психических нарушений). Частое рецидивирование (более 20 %). Следует учитывать, что, начавшись

в раннем школьном возрасте и протекая доброкачественно, процесс может бурно рецидивировать и привести к формированию пороков сердца в подростковом периоде.

**Диагностика. Пересмотренные критерии Джонса.** Диагноз ОРЛ считают достоверным при наличии двух больших критериев или при наличии одного большого и двух малых критериев (таблица 17). Необходимо подтверждение наличия признаков перенесённой стрептококковой инфекции. Наиболее информативными критериями у детей следует считать кардит и хорею, в меньшей степени — полиартрит. Для предварительного диагноза достаточно наличия хореи.

Таблица 17 — Пересмотренные критерии Джонса (4-й пересмотр, 1992)

Большие критерии	Малые критерии	Признаки стрептококковой инфекции
1. Кардит 2. Полиартрит 3. Хорея 4. Анулярная эритема 5. Подкожные узелки	1. Артралгии 2. Лихорадка 3. Ревматическая атака в анамнезе или ревматический порок сердца 4. Повышение СОЭ, уровня сиалиновых кислот, СРВ; лейкоцитоз 5. Удлинение интервала P—Q 6. Другие признаки: носовые кровотечения, боли в животе, ревматическая пневмония и т. д.	1. Недавно перенесённая стрептококковая инфекция 2. Выявление стрептококков группы А в мазке из зева 3. Повышение титра АСЛО или других антистрептококковых антител

**Результаты тестов на антистрептококковые антитела.**

Повышение титра антистрептолизина-О (АСЛО) отмечают: 1) у 80 % пациентов со стрептококковым фарингитом; 2) у 25 % пациентов со стрептококковой пиодермией; 3) у 80—85 % пациентов с ревматизмом (в два первых месяца ревматической атаки результат отрицательный у 20 % пациентов, результат также отрицательный у 40 % пациентов с хореей). У детей школьного возраста реакцию считают положительной, если титр АСЛО превышает 320 ТЕ (единиц Тодда),

а у взрослых — 240 ТЕ (нормальный результат — 166 ТЕ). При отрицательных результатах определяют антитела к ДНКазе В (антидезоксирибонуклеазе) и к гиалуронидазе. У детей уровень анти-ДНКазы В 240 единиц имеет диагностическую ценность (для взрослых предельный уровень — 120 единиц). Пациентов с негативным титром АСЛО и положительным результатом посева на стрептококк считают носителями или колонизированными этими микроорганизмами. *Признаки стрептоаллергического диатеза:* возраст старше четырёх лет; наличие хронического тонзиллита; выделение из зева БГСГА; повышение титра АСЛО (выше 125 ЕД); наличие других очагов стрептококковой инфекции (стрептодермия, рожистое воспаление, фурункулёз и др.); длительный субфебрилитет; отягощение наследственности по хроническому тонзиллиту; наличие в НЛА-системе антигенов В7, В35, Сw4.

*УЗИ-признаки ревматического эндокардита. Признаки эндокардита митрального клапана:* краевое утолщение, рыхлость, «лохматость» створок клапана; ограничение подвижности утолщённой задней створки; наличие митральной регургитации, степень которой зависит от тяжести поражения; небольшой концевой пролапс (2—4 мм) передней или задней створки. *Признаки вальвулита аортального клапана:* утолщение, рыхлость аортальных створок, что хорошо видно в диастоле из парастернальной позиции и в поперечном сечении; чаще выражено утолщение правой коронарной створки; аортальная регургитация (направление струи к передней митральной створке); высокочастотное трепетание (флатер) передней митральной створки вследствие аортальной регургитации.

*Диагностические критерии течения ОРЛ. Острое течение* — быстрое и бурное развитие клинических проявлений; полисиндромность; высокая активность воспалительного процесса; положительная динамика в течение 2—3 месяцев; пороки сердца формируются реже; острое течение чаще наблюдают при первой атаке ОРЛ. *Подострое течение* — замедленное развитие клинических симптомов; менее выражена полисиндромность; умеренная активность воспалительного процесса; длительность активной фазы заболевания 3—6 месяцев; менее выражен эффект антиревматической терапии; чаще формируются пороки сердца. *Латентное течение* — отсутствует ревматический анамнез; низкая активность воспа-

лительного процесса; сразу определяют приобретённый порок сердца (чаще — недостаточность МК).

**Диагностические (клинические, лабораторные и инструментальные) критерии степеней активности острой ревматической лихорадки**

**ОРЛ I (минимальной) степени активности.** *Клинические проявления* соответствуют следующим вариантам течения: без вовлечения в процесс сердца, но с проявлениями малой хорей; изолированный миокардит; латентное течение. *Рентгенологические и ультразвуковые проявления* весьма различны и зависят от клинико-анатомической характеристики процесса. *ЭКГ-признаки* поражения миокарда (при наличии миокардита): снижение вольтажа зубцов ЭКГ, атрио-вентрикулярная блокада I степени, увеличение электрической активности миокарда левого желудочка, возможна экстрасистолия. *Показатели крови:* СОЭ до 20—30 мм/ч, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом,  $\gamma$ -глобулины > 20 %, СРБ более 6 ммоль/л; серомукоиды выше 0,21 ед. *Серологические тесты:* АСЛО > 200 ЕД.

**ОРЛ II (умеренной) степени активности.** *Клинические проявления:* поражение миокарда и эндокарда (эндомиокардит); явления сердечной недостаточности I и IIА степени. *Рентгенологические и ультразвуковые проявления:* соответствуют клиническим проявлениям. У пациентов с сердечной недостаточностью рентгенологически выявляется расширение тени сердца в поперечнике, а при УЗИ сердца — снижение сократительной способности миокарда левого желудочка. *ЭКГ-признаки миокардита:* может быть временное удлинение интервала QT. *Показатели крови:* лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом; СОЭ > 30 мм/ч; СРБ — 15—50 ммоль/л;  $\gamma_2$ -глобулины 11—16 %;  $\gamma$ -глобулины 21—25 %; серомукоиды > 0,21 ед. *Серологические тесты:* АСЛО > 400 ЕД.

**ОРЛ III степени активности.** *Клинические проявления:* эндомиокардит с явлениями сердечной недостаточности IIБ степени; панкардит с явлениями сердечной недостаточности IIА и IIБ степени; ревматический процесс с поражением сердца (двух или трёх оболочек) и малой хореей с выраженной клинической картиной. *Рентгенологические и ультразвуковые проявления* соответствуют клиническим проявлениям. *ЭКГ-признаки:* те же, что и при II степени активности.

Может присоединиться мерцание предсердий, политопные экстрасистолы. *Показатели крови:* лейкоцитоз, часто с нейтрофильным сдвигом; СОЭ более 50 мм/ч; СРБ — выше 50 ммоль/л; фибриноген 10 г/л и выше; уровень  $\alpha_2$ -глобулинов > 15 %,  $\gamma$ -глобулинов 23—25 % и выше; серомукоиды выше 0,3 ед. *Серологические тесты:* титры антистрептолизина-О, антистрептогалактуронидазы, стрептокиназы выше допустимых цифр в 3—5 раз.

*Диагностические критерии риска по формированию пороков сердца.* Наличие ОРЛ у родственников первой степени родства. Наличие синдрома дисплазии соединительной ткани сердца, выявляемого при УЗИ сердца (ПМК I—II степени с миксоматозными изменениями створок; открытое овальное окно; аневризмы внутрисердечных перегородок; дополнительные аномально расположенные хорды в желудочках). Наличие дополнительных проводниковых путей, определяемых по ЭКГ (синдромы укороченного интервала PQ, WPW, преждевременного парциального возбуждения желудочков и др.). Наличие стрептоаллергического диатеза в анамнезе, женский пол, возраст пациента до 10 лет. Наличие клапанного эндокардита. Наличие генетических маркеров HLA-системы — для развития недостаточности митрального клапана наличие антигенов HLA-A2 и HLA-B7, аортального клапана — HLA-B35. Оценка: пациента относят к группе риска при наличии трёх и более диагностических критериев. В случае, если ребёнок отнесён к группе риска по формированию клапанных пороков сердца, ему необходимо проводить терапию, а затем и профилактику ревматизма по индивидуальному плану.

Дифференциальный диагноз проводят с ювенильным ревматоидным артритом, с реактивным артритом и с неревматическими кардитами.

**Лечение.** Лечение ОРЛ у детей и подростков должно быть ранним, комплексным, длительным (3—4 месяца), этапным — стационар (I этап), ревматологический санаторий 2—3 месяца (II этап), диспансерное наблюдение в поликлинике (III этап).

*I этап — стационарное лечение.* Длительность — 1,5—2 месяца. Это основной этап терапии. Он включает: создание ребёнку индивидуального лечебного двигательного режима (проведение ЛФК); проведение диетотерапии: ограничение жидкости, соли (при СН); приём продуктов, содержащих калий: изюм, курага, чернослив, печёный картофель (при

лечении диуретиками и ГК); проведение этиопатогенетической медикаментозной терапии; санацию очагов хронической стрептококковой инфекции.

1. *Антибактериальная терапия* назначается в течение 10—14 дней. Чаще всего используются полусинтетические пенициллины (*амписульбин, амоксиклав, амоксициллин, аугментин*) или в возрастных дозах макролиды (*азитромицин, рокситромицин*) или цефалоспорины (*цефалексин, цефазолин* и др.). Затем пациенту назначают бициллин-5 — школьникам в дозе 1 500 000 ЕД один раз в месяц, дошкольникам — 750 000 ЕД один раз в 2 недели или *ретарпен (экстенциллин)* один раз в месяц детям до 10 лет — 1 200 000 ЕД, старше 10 лет — 2 400 000 ЕД.

2. *Лечение нестероидными противовоспалительными средствами* (НПВС). НПВС назначаются при I степени активности ОРЛ — *нимесулид* или *диклофенак*. Курс лечения — 1—1,5 месяца.

3. *Лечение глюкокортикостероидными гормонами*. Они показаны детям при II и III степени активности ОРЛ, а также всем пациентам из группы риска по формированию клапанных пороков сердца. В последнее время предпочтение отдается *преднизолону* в минимальных дозах. Курс противовоспалительной терапии — 3 недели, затем постепенное снижение дозы (каждые 5—6 дней по 1/2 таблетки) до полной отмены.

4. При сердечной недостаточности назначают: сердечные гликозиды (*дигоксин*); диуретические средства (*фуросемид, спиронолактон*); кардиотропные препараты *аспаркам (панангин)*; антиоксиданты (*аевит, рыбий жир, эйконал* и др.).

5. При *малой хорее* дополнительно назначают: ноотропные препараты: *ноотропил* курсом до двух месяцев; транквилизаторы: *ксанакс* 10—14 дней, или нейролептики: *сонапакс* 10—14 дней.

6. *Санация очагов стрептококковой инфекции* (хронического тонзиллита и др.) — *консервативная терапия* или *тонзилэктомия* в подостром периоде заболевания (через 3—4 месяца после начала ревматической атаки).

*II этап — продолжение терапии в ревматологическом санатории* или домашний режим и обучение на дому в течение 1,5—3 месяцев. Продолжают проводить антиревматическую терапию НПВС, профилактику *бициллином*.

**III этап — диспансерное наблюдение, противорецидивная терапия,** включающая санацию хронических очагов инфекции, осуществляется кардиоревматологом или участковым педиатром в условиях поликлиники.

**Первичная профилактика** включает два этапа: меры общего плана и борьбу со стрептококковой инфекцией. *Меры общего плана:* обеспечение правильного физического развития ребёнка; закаливание; полноценное витаминизированное питание; максимальное использование свежего воздуха; рациональная физкультура и спорт; выполнение санитарно-гигиенических правил. *Борьба со стрептококковой инфекцией:* ранняя диагностика и лечение инфекций, вызванных стрептококком группы А. Препаратами выбора при стрептококковой инфекции (ангина, скарлатина и др.) являются полусинтетические пенициллины. Ампициллин, ампиокс, амоксициллин, аугментин, карбенициллин назначают в течение 10—14 дней или первые 5 дней с последующим введением бициллина-5 (ретарпена, экстенциллина). Для пациентов, страдающих аллергией, а также при отсутствии чувствительности стрептококка к препаратам пенициллинового ряда назначают эритромицин, сумамед, рокситромицин или цефалоспорины.

**Вторичная профилактика** направлена на предупреждение рецидивов и прогрессирования ОРЛ. Наиболее оптимальной считается *круглогодичная профилактика*, проводимая ежемесячно. Всем детям старше 10 лет после перенесённой ОРЛ назначается бициллин-5 в дозе 1 500 000 ЕД, детям до 10 лет в дозе 750 000 ЕД один раз в 3—4 недели. Для вторичной профилактики ревматической лихорадки можно использовать ретарпен (экстенциллин). Он назначается один раз в месяц детям до 10 лет — 1 200 000 ЕД, старше 10 лет — 2 400 000 ЕД. В случае непереносимости бициллина и ретарпена — ежедневный пероральный приём антибиотиков (макролиды или цефалоспорины) по 7—10 дней каждого месяца на протяжении двух лет и более.

Круглогодичная профилактика детям и подросткам, перенёвшим первую атаку ОРЛ без поражения эндокарда, проводится до 18—20 лет.

Пациентам из группы риска по формированию пороков сердца круглогодичная профилактика ревматизма проводится до 25—30 лет и более.

*Прогноз при ОРЛ в связи с высоким риском формирования ревматических пороков сердца у детей — серьёзный.*

### 3.8. Заболевания почек

**Анатомо-физиологические особенности мочевыделительной системы у детей.** У детей почки относительно больше, чем у взрослых (0,75 % от массы тела у детей и 0,45 % — у взрослых), имеют дольчатое строение и расположены ниже. Время первого мочеиспускания: у 100 % новорождённых детей — в течение первых 24 часов жизни, причём у 50 % здоровых доношенных новорождённых и у 80 % недоношенных — в первые 8 часов жизни.

В таблице 18 приведены данные диуреза у детей различного возраста.

Таблица 18 — Показатели диуреза у детей различного возраста

Возраст	Число мочеиспусканий	Объём мочи, мл/кг	Плотность
1 день	1—2	5—10	1008—1018
1 месяц	20—25	60—80	1002—1006
1 год	15—20	50—80	1002—1010
5 лет	7—10	35—45	1010—1020
Более 6 лет	6—7	30—40	1011—1025

Суточный диурез (мл) у детей после года можно рассчитать по формуле

$$600 + 100 \times (n-1),$$

где 600 — диурез ребёнка в 1 год,  $n$  — число лет.

**Нормативы наиболее часто применяемых у детей лабораторных показателей.** В нормальном общем анализе мочи: уровень белка в разовой порции мочи, собранной утром, — до 0,033 г/л; лейкоциты у девочек — до 6 (10) в поле зрения, у мальчиков — до 4 (6); эритроциты — допустимо 0—3 в поле зрения; эпителий плоский (из нижних отделов мочевых путей) — единичный; эпителий цилиндрический или кубический (из верхних отделов мочевых путей) — в норме

отсутствует; цилиндры — редко единичные гиалиновые (вероятность появления увеличивается при физической нагрузке, лихорадке); ураты и фосфаты — в небольшом количестве (вероятность появления увеличивается при физической нагрузке и лихорадке); слизь в норме не определяется; бактерии — ориентировочно оценивают микробную флору и её количество (мало, умеренно, много). Причины изменений в анализе мочи, не связанные с патологией мочевыделительной системы: неправильно произведённый сбор мочи, несоблюдение оптимальной температуры хранения (4 °С), исследование мочи более чем через час после забора. *Посев мочи на флору*: в норме до 100 000 микробных тел в 1 мл (микробное число). Выделение протей и синегнойной палочки в любом количестве свидетельствует о наличии патологии. *Суточная экскреция белка с мочой*: в сутки — менее 100 мг. *Анализ по Нечипоренко* (в 1 мл мочи): лейкоциты: у девочек — до 4000 в 1 мл, у мальчиков — до 2000 в 1 мл; эритроциты — до 1000 в 1 мл; цилиндры — отсутствуют (до 5).

**Пиелонефрит.** *Пиелонефрит* — острое или хроническое неспецифическое микробное воспаление в интерстициальной ткани почек и чашечно-лоханочной системе с вовлечением в патологический процесс канальцев, кровеносных и лимфатических сосудов (таблица 19).

Таблица 19 — Классификация пиелонефрита

По течению	По патогенезу	По периоду	По функции почек
1. Острый 2. Хронический А. Манифестная рецидивирующая форма Б. Латентная форма	1. Первичный 2. Вторичный А. Обструктивный, при анатомических аномалиях органов мочевого выделения Б. При дизэмбриогенезе почек В. При дисметаболических нефропатиях	1. Обострения (активный) 2. Обратного развития симптомов (частичная ремиссия) 3. Клинико-лабораторной ремиссии	1. Без нарушения 2. С нарушением 3. С хронической почечной недостаточностью

*Острый пиелонефрит* завершается выздоровлением в течение 6—8 недель. *Хронический пиелонефрит* диагностируют

в тех случаях, когда клинические и (или) лабораторные признаки заболевания наблюдаются у ребёнка более одного года.

Выделяют *первичный* (на интактной до настоящего времени почке) и *вторичный* (на фоне аномалии развития органов мочевой системы, функциональных или органических уродинамических и метаболических нарушений, дисплазии почечной ткани) пиелонефриты.

**Этиология.** Пиелонефрит вызывают кишечная палочка (40—65 %), протей (15 %), клебсиелла (8 %), синегнойная палочка (5 %), энтерококк (6 %), стафилококк, стрептококк, микоплазмы, кандиды, хламидии, вирусы. *Пути инфицирования почки:* восходящий, лимфогенный, гематогенный.

**Патогенез.** Важное значение в развитии пиелонефрита имеют: 1) нарушение уродинамики — аномалии мочевых путей, рефлюксы; 2) повреждение интерстициальной ткани почек: бактерии, вирусы, микоплазмы, лекарственные препараты, дисметаболическая нефропатия, ксантоматоз и др.; 3) нарушения реактивности организма (в частности, снижение иммунологической реактивности); 4) наследственная предрасположенность. Инфекция и интерстициальное воспаление повреждают мозговой слой почки (собираательные трубочки, дистальные каналы), приводят к вторичному нарушению функции клубочков с развитием почечной недостаточности. *Факторы, способствующие инфицированию:* анатомические особенности строения (короткая и широкая уретра у девочек), низкий уровень секреторного IgA (особенность детского возраста), дисбактериоз, низкая осмолярность мочи, нарушение нормального оттока мочи (неполное опорожнение мочевого пузыря, неправильный водный режим, кристаллурия и т. п.), воспалительные заболевания наружных половых органов, энтеробиоз. *Факторы, способствующие хронизации воспаления:* стойкое нарушение оттока мочи (обструкция, рефлюкс, аномалии развития, уролитиаз), дефекты иммунитета (первичные и вторичные).

### **Клинические диагностические признаки**

*Диагностические клинические признаки пиелонефрита:* синдром интоксикации, болевой синдром, дизурический синдром, мочевой синдром. *Клинические проявления* зависят от возраста и локализации воспалительного процесса. *Клинические признаки пиелонефрита у детей грудного возраста:* преобладание общей интоксикации над местными проявлениями

(склонность к генерализации); гипертермия; токсикоз; дегидратация; понос; менингеальный синдром; боли внизу живота; дизурия; олигурия. В крайне тяжёлых случаях возможна ОПН. *Клинические формы (маски) острого пиелонефрита у детей грудного возраста:* гидролабильная, кахектическая, гриппоподобная, анорексическая, кишечная и бессимптомная. *Клинические признаки пиелонефрита у детей дошкольного и школьного возраста:* гипертермия; бледность — «круги под глазами»; боли в животе или спине; снижение аппетита, слабость, беспокойство; дизурия; отёчность век, рвота, головная боль; жажда, энурез.

**Объективное обследование:** измерение АД, оценка физического развития; осмотр области живота, половых органов и промежности.

**Лабораторные и инструментальные методы исследования.** *Основные методы:* общий анализ крови и мочи; анализ мочи по Нечипоренко, Амбурже, Аддис—Каковскому, Зимницкому, лейкоцитограмма мочи; определение аммоний-ацидогенеза; посев мочи на флору и определение чувствительности к антибиотикам; биохимический анализ крови (определение уровня общего белка и белковых фракций, электролитов, мочевины, креатинина, СРБ); клиренс креатинина, бета-2-микроглобулина и (или) лизоцима; УЗИ почек; экскреторная урография; микционная цистоуретрография. *Дополнительные методы:* ортостатическая проба; провокационные пробы (преднизолоновый тест и т. п.); посев мочи на микрофлору и микобактерии туберкулёза; иммунограмма крови; иммунограмма мочи (иммуноглобулины, лизоцим); радиоизотопная нефросцинтиграфия; консультация уролога, отоларинголога, стоматолога и генетика (по показаниям).

**Диагностические критерии пиелонефрита.** *Опорные признаки:* протеинурия до 1 г/л; лейкоцитурия нейтрофильного характера; бактериурия свыше 10 000 (грудной возраст) или 50 000 (более старший возраст) микробных тел в 1 мл мочи; дизурия. *Факультативные признаки:* изменение цвета и запаха мочи; симптомы общей интоксикации, повышение температуры тела, боли в пояснице, положительный симптом Пастернацкого, расстройства стула; лейкоцитоз с нейтрофилёзом и сдвигом влево. Мочевой синдром: протеинурия (до 1 г/л); лейкоцитурия (нейтрофильная); оценка осадка — лейкоцитурия: по Аддис—Каковскому (более 2 млн лейкоци-

тов за сутки), Амбурже (более 1500 лейкоцитов за минуту), Нечипоренко (более 2000 лейкоцитов в мл); бактериурия (более 100 000 микробных тел в 1 мл мочи); снижение осмотической плотности мочи (гипостенурия). *Гематологические изменения*: лейкоцитоз; нейтрофилёз со сдвигом влево; ускоренная СОЭ. *УЗИ-диагностика*: увеличение размеров почек; изменение эхогенности паренхимы почек; уменьшение толщины их коркового слоя, снижение перфузии (при доплерографии) и кортико-медуллярной дифференцировки; расширение лоханок и деформация чашечно-лоханочной системы почек. *Рентгеноурологическое исследование (микционная цистография и/или экскреторная урография)*: выявление анатомических дефектов; обнаружение ПМР; деструкция чашечек (деформации ЧЛС); асимметрия выведения контраста; неровности наружного контура почек. *Нефросцинтиграфия*: позволяет верифицировать очаг воспаления методом исследования с помощью димеркаптопуриновой кислоты — «золотой стандарт» диагностики пиелонефрита.

**Лечение.** Лечение пиелонефрита включает режим, диету; этиологическое лечение (восстановление оттока мочи, антибактериальные препараты); улучшение почечного кровотока (инфузионная терапия, *кураantil* — всем пациентам по 5—7 мг/кг, *трентал*, *гепарин*); десинсбилизирующую терапию (*димердрол*, *тавегил* и др.); фитотерапию (брусничник, толокнянка, зверобой, крапива, шиповник, *фитолизин*, *канефрон*); повышение общей реактивности организма (настойка женьшеня, лимонника, *метилурацил*); иммуномодулирующую терапию (настойка эхинацеи, *левамизол*); физиотерапевтическое (электрофорез с фурадоном) и санаторно-курортное лечение; симптоматическое лечение (гипотензивные препараты и др.) и противорецидивное лечение. *Основные группы антибактериальных средств, применяемых для лечения пиелонефрита:*

1. Антибиотики: защищённые пенициллины (*амоксициллин с клавулановой кислотой* — *аугментин*); цефалоспорины III поколения (*цедекс*); аминогликозиды (*нетромицин*); сочетание цефалоспоринов III поколения и аминогликозидов; фторхинолоны (*ципробай*, *ципрофлоксацин*).

2. Нитрофураны (*фурагин/фурамаг*, *нитрофурантоин*, *фуразолидон*).

3. Препараты налидиксовой кислоты (*нитроксолин*, *5-НОК*, *грамурин*).

4. Сульфаниламиды (*бактрим, бисептол, grosептол*).

5. Фитотерапия (брусничник, толокнянка, зверобой, крапива, шиповник, фитолизин, канефрон).

Антибактериальная терапия состоит из *непрерывного* курса и *поддерживающей* терапии. Согласно стандартам лечения при остром пиелонефрите общая продолжительность *непрерывной антибактериальной терапии* составляет 6—8 недель (при быстрой ликвидации клинических и лабораторных признаков активности — 4—6 недель), со сменой препарата каждые 7—10—14 дней. При хроническом необструктивном — 2,5—3 месяца, при хроническом обструктивном — 3—3,5 месяца. При завершении непрерывной терапии продолжают *поддерживающую терапию* 2—3 месяца при остром пиелонефрите; 6—9 месяцев при обострении хронического пиелонефрита; при наличии ПМР 2—5-й степени — до его консервативной или хирургической коррекции. «Стартовая» антибактериальная терапия назначается эмпирически. После выписки из стационара, если непрерывная антибиотикотерапия длилась менее одного месяца, — *фурамаг* 5—8 мг/кг в 3 приёма в сутки до одного месяца от начала лечения, затем следует переходить на поддерживающую дозу фурамага. Поддерживающая (противорецидивная) терапия: острый пиелонефрит — фурамаг — 1—2 мг/кг один раз в день на ночь два месяца; хронический пиелонефрит — *фурамаг* — 1—2 мг/кг один раз в день на ночь шесть месяцев (при обструктивном пиелонефрите — до коррекции). Хронический вторичный пиелонефрит (ПМР) — *фурамаг* — 1—2 мг/кг один раз в день на ночь (I стадия — 6 месяцев; II—V стадия — 12 месяцев — несколько лет или до коррекции); ИМВП — *фурамаг* (после постоянной терапии в дозе 5 мг/кг в 3 приёма — 5—7—10 дней) — 1—2 мг/кг один раз в день на ночь длительно до одного месяца (при рецидивирующем цистите — от 6 месяцев до одного года).

**Профилактика.** После перенесённого *острого пиелонефрита* длительность наблюдения 5 лет (при полной клинико-лабораторной ремиссии): общий анализ мочи: первые 6 месяцев — каждые 2 недели, затем один раз в месяц; посе-вы мочи — спустя одну неделю после окончания терапии, затем — квартал ежемесячно, в последующие полгода один раз в 3 месяца, а далее дважды в год; проба по Зимницкому — 1—2 раза в год; осмотр педиатра — на первом го-

ду первые 6 месяцев — один раз в месяц, затем один раз в 2 месяца, со второго года — один раз в 3—6 месяцев; ежегодно пациент осматривается окулистом, ЛОР, стоматологом и нефрологом; специальные методы (УЗИ, цистография и т. д.) назначаются при наличии показаний. Дети с хроническим пиелонефритом с учёта не снимаются и наблюдаются по вышеуказанной схеме, только все диагностические процедуры получают примерно в 2 раза чаще.

**Прогноз.** В целом прогноз при отсутствии рефлюксов и обструкции — благоприятный. Почечная недостаточность не развивается.

**Гломерулонефриты (N00—N06).** *Гломерулонефриты (ГН)* — гетерогенная группа в подавляющем большинстве приобретённых заболеваний почек иммуновоспалительного характера с преимущественным поражением клубочков. Гломерулонефриты занимают третье место среди болезней почек, являясь самой распространённой причиной хронической почечной недостаточности. Болеют преимущественно дети школьного возраста, мальчики в 2 раза чаще, чем девочки. Гломерулонефриты подразделяют на *первичные* (идиопатические), возникающие после перенесённой инфекции как самостоятельное заболевание, и *вторичные* — на фоне диффузных поражений соединительной ткани, системных васкулитов, хронических инфекций.

**Этиология.** В развитии гломерулярных заболеваний почек принимают участие инфекционные факторы («нефритогенные»  $\beta$ -гемолитические стрептококки группы А, типы 1, 2, 4, 12, 49, 55, возбудители туберкулёза, гриппа, гепатита В и т. д.); введение иммуноглобулинов, вакцин, сывороток; неинфекционные факторы (нефротоксические медикаменты: амингликозиды, каптоприл и другие; алкоголь и другие токсины) и фоновые заболевания (коллагенозы; новообразования; болезни крови, иммунной системы, обмена веществ, питания; сахарный диабет, паразитарные и другие болезни).

**Патогенез.** Развитие гломерулонефрита обусловлено иммунным воспалением клубочков. В результате действия токсинов стрептококка происходит повреждение ткани почек, образование (при участии комплемента) и осаждение иммунных комплексов на базальной мембране и повреждение эндотелия сосудов и структур клубочка (радикалами кислорода, протеолитическими ферментами и оксидом азота нейтрофилов).

Гломерулярное накопление иммунных комплексов, как полагают, является наиболее частым механизмом, ответственным за ГН у людей. Гранулированные депозиты, содержащие эндо- или экзогенные антигены, иммуноглобулины, компоненты комплемента находят приблизительно в 75 % препаратов биопсии почек.

**Классификация.** До настоящего времени удобной для применения в повседневной работе является классификация гломерулонефрита у детей по ведущему синдрому с характеристикой активности почечного процесса и состояния функции почек (А. В. Сукало, 2002). Выделяют *острый, хронический и подострый (злокачественный, быстропрогрессирующий) гломерулонефрит*. Острый гломерулонефрит *по ведущему синдрому* подразделяют на гломерулонефрит с нефритическим синдромом, с нефротическим синдромом, с изолированным мочевым синдромом и с нефротическим синдромом с гематурией и гипертензией, а по активности почечного процесса выделяют период начальных проявлений, период обратного развития и перехода в хронический гломерулонефрит. В качестве форм хронического гломерулонефрита (по ведущему синдрому) выделяют нефротическую, гематурическую и смешанную формы, а по активности почечного процесса — период обострения, период частичной ремиссии и период полной клинико-лабораторной ремиссии. По состоянию функции почек острые и хронические гломерулонефриты характеризуют: без нарушения функции почек, с нарушением функции почек, с ОПН (для острых форм) и с ХПН (для подострого и хронического гломерулонефрита). По *типу течения хронических гломерулонефритов* выделяют: быстро прогрессирующее; медленно прогрессирующее; рецидивирующее: редкие обострения (не чаще одного раза в 8 лет), умеренно частые обострения (каждые 4—7 лет), частые обострения (один раз в 1—3 года) и непрерывное рецидивирование (неполное исчезновение признаков обострения нефрита под влиянием терапии). По *клиническим признакам* выделяют: *полисимптомную* (циклическая, классическая с бурным течением); *моносиндромную* (изолированный мочевого синдром); *нефротическую* (характерно затяжное течение) и *латентную* (стёртое течение) формы. Среди *осложнений* следует помнить о возможном развитии ОПН и ХПН, острой гипертонической энцефалопатии (преэклампсия, эклампсия) и острой сердеч-

ной недостаточности. По *характеру исхода* (через 12 месяцев от начала заболевания): выздоровление; выздоровление с «дефектом» («малый мочево́й синдром»); смертельный исход; переход в хронический гломерулонефрит.

Всемирная организация здравоохранения при работе с пациентами предлагает использовать следующую морфологическую классификацию первичных повреждений гломерул: А) гломерулонефрит с минимальными изменениями гломерул; Б) гломерулонефрит с очаговыми и сегментарными изменениями гломерул; В) диффузный гломерулонефрит: а) мембранозный гломерулонефрит; б) пролиферативный гломерулонефрит: мезангиопролиферативный гломерулонефрит (IgA-нефропатия), эндокапиллярный пролиферативный гломерулонефрит (острый постстрептококковый ГН), мезангиокапиллярный гломерулонефрит (типы I—III), экстракапиллярный гломерулонефрит с полулуниями (подострый злокачественный ГН); в) неуточнённые изменения гломерул.

**Клиника и диагностика.** Согласно МКБ-10 в основу классификации ГН положен двухуровневый принцип их диагностики: *первый уровень* — *клинико-лабораторно-инструментальный*, или диагностика по основному клиническому синдрому и *второй уровень* — *морфологический*, или диагностика по морфологическим признакам гломерулярных повреждений.

**Первый уровень диагностики.** Согласно МКБ-10 по основному клиническому синдрому выделяют следующие гломерулярные болезни. N00 Острый нефритический синдром. N01 Быстро прогрессирующий нефритический синдром. N02 Рецидивирующая и устойчивая гематурия. N03 Хронический нефритический синдром. N04 Нефротический синдром. N05 Нефритический синдром неуточнённый. N06 Изолированная протеинурия с уточнённым морфологическим поражением. N07 Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках.

#### **Клинические и лабораторно-инструментальные признаки основных синдромов гломерулярных заболеваний (первый уровень)**

**1. Нефротический синдром.** Основные клинические проявления — массивные отёки, олигурия, анурия, а также лабораторные — в анализах мочи: массивная протеинурия —  $>3,0$  г/л.

*Анализ крови:* гипопротеинемия < 55 г/л; гипоальбуминемия < 25 г/л; гиперхолестеринемия > 6 ммоль/л.

**2. Нефритический синдром.** *Клинические проявления:* макрогематурия; отёки (небольшие); олигурия; анурия; повышение артериального давления. *Лабораторные проявления:* умеренная протеинурия, гематурия. Обычно не вызывает затруднения установление характера течения (острое, быстро прогрессирующее, рецидивирующее или хроническое).

**3. Синдром гематурии** (бессимптомной микрогематурии, микрогематурии с клиническими проявлениями и макрогематурии). В норме в анализе мочи выявляют единичные эритроциты (менее трёх в поле зрения). При диагностике *бессимптомной микрогематурии* (превышающей показатели нормы) следует исключить её экстрагломерулярные причины (высокая лихорадка, интенсивная физическая нагрузка, аллергия к белку коровьего молока, мелкие травмы, гиперкальциурия). Наиболее частой причиной *рецидивирующей устойчивой бессимптомной микрогематурии* является доброкачественная семейная (детская) гематурия, наследуемая по аутосомно-доминантному типу, что подтверждается наличием её у родственников. При появлении протеинурии, цилиндрурии, гипертензии и ухудшении функции почек показана биопсия почки. *Микрогематурия с клиническими проявлениями* наиболее часто является следствием цистита и/или уретрита. *Макро- и микрогематурия* встречается при механической травме мочеиспускательного канала, травме живота или поясничной области, поликистозе почек и гидронефрозе, мочекаменной болезни, опухолях, коагулопатиях, обструкции лоханочно-мочеточникового сегмента и стенозе наружного отверстия мочеиспускательного канала. *Гематурию с цилиндрурией и протеинурией* выявляют при синдроме Альпорта (сочетание гематурии, глухоты и почечной недостаточности), инфаркте почки, остром канальцевом и кортикальном некрозе почек или тромбозе почечной вены, при синдроме Рандю—Ослера и серповидноклеточной анемии. *Бессимптомная макро- и микрогематурия* может быть первым проявлением острого гломерулонефрита или рецидива хронического гломерулонефрита.

**4. Синдром протеинурии.** В норме за сутки фильтруется от 1,5 до 2 г белка, и концентрация его в первичной моче составляет около 10 мг/л, но в конечном итоге выделяется

с мочой в среднем около 100 мг/сутки. *Преходящая протеинурия* (до 500 мг/сутки) бывает при лихорадке, дегидратации, физических нагрузках, переохлаждении, состояниях, сопровождающихся усилением обмена веществ, сердечной недостаточности, инфекции мочевых путей. Тубулоинтерстициальный нефрит и лекарственное поражение почек также сопровождаются умеренной стойкой и склонной к рецидивированию протеинурией. При ортостатической протеинурии белка в утренней порции обычно не бывает. Гломерулярные нарушения обычно сопровождаются протеинурией разной степени выраженности. При гломерулонефрите протеинурия часто сочетается с гематурией.

### **Диагностика и клинические варианты гломерулонефритов по морфологическим признакам повреждения клубочков почки при её биопсии (второй уровень)**

Установить морфологическую характеристику ГН по клинике (без биопсии) не представляется возможным. **Показания к биопсии почек при ГН:** снижение скорости клубочковой фильтрации (СКФ) < 50 % от возрастной нормы; длительное снижение уровня С<sub>3</sub>-фракции комплемента в крови, сохраняющееся больше трёх месяцев; стойкая макрогематурия, сохраняющаяся больше трёх месяцев; развитие нефротического синдрома.

**Гломерулонефрит с минимальными изменениями гломерул.** Диагноз ставится на основании протеинурии более 1 г/сутки в сочетании с другими признаками нефротического синдрома. Отмечается повышение уровня IgM и IgE, снижение IgG, увеличение концентрации циркулирующих иммунных комплексов. *Гистологически* характерны минимальные микроскопические находки. *Ультраструктурные признаки:* укорочение эпителиальных отростков и трансформация эпителиальных микроворсинок.

**Сегментарный и очаговый гломерулонефрит.** Это вторая по частоте причина нефротического синдрома у детей. Частота: от 3—5 % у дошкольников до 15—20 % у подростков. Его возможные причины: СПИД, ПМР, ожирение, приём анальгетиков. *Гистологически:* в ограниченном участке отдельных клубочков развивается локальное поражение в виде гиалиноза, склероза или их спадения — коллаптоидная форма. В клинике доминирует нефротический синдром, но

могут появляться и гематурия, а также признаки прогрессирующей почечной недостаточности. Характерно снижение уровня IgG в крови.

**Мембранозный гломерулонефрит.** В 25 % случаев является причиной нефротического синдрома. Определяется у детей старше пяти лет, к 15 годам частота составляет 5—7 %, у взрослых — около 10 %. Причины вторичного ГН: опухоли (карцинома, лимфома), аутоиммунные болезни (волчанка, тиреодит), инфекционные болезни (гепатит В, гепатит С, малярия), лекарственные средства (препараты золота, НПВС, каптоприл), отравление ртутью, трансплантация почек, саркоидоз. *Гистологически:* типичным является отложение депозитов иммунных комплексов субэпителиально в виде шипов. Их накопление приводит к изменениям в базальной мембране (утолщению и вакуолизации). При *иммунофлюоресцентном анализе* установлено, что в состав депозитов главным образом входят IgG и C<sub>3</sub>, редко им сопутствуют IgM и IgA (при первичной форме МГН). *Клинически* обычно проявляется персистирующей протеинурией и классическим нефротическим синдромом.

**Постстрептококковый гломерулонефрит (ПСГ) или эндокапиллярный пролиферативный гломерулонефрит.** *Клинические диагностические признаки.* Постстрептококковый ГН обычно проявляется как острый, в редких случаях — как быстро прогрессирующий нефротический синдром. Обычно возникает у детей в возрасте от 2 до 10 лет, чаще у мальчиков. Заболевание нередко ассоциировано с инфекцией глотки и кожи, вызываемой β-гемолитическим стрептококком группы А. Макрогематурия и отёки развиваются в срок от 7 дней до 12 недель после стрептококковой инфекции. IgG- и C<sub>3</sub>-депозиты, которые находят в клубочках, свидетельствуют о вовлечении в процесс иммунокомплексных формирований.

*Клиника.* Как правило, макрогематурия, отёки и другие клинические проявления (олигурия, астенизация, анемия, гипертензия, иногда боли в поясничной области).

*Лабораторная диагностика.* Антистрептолизин О: более 200 ед. — через 2—4 недели после стрептококковой ангины. В случае ранней антибиотикотерапии оценка титра антител может быть недостоверной. Снижение *общей гемолитической активности компонента* в остром периоде заболевания,

возвращение к норме — к 6 — 8-й неделе. Уменьшение концентрации  $C_3$  в течение 6—8 недель от начала заболевания (до 50 % от нормы). Низкая концентрация  $C_3$  в более поздние сроки может свидетельствовать о наличии волчаночного нефрита или мембранозно-пролиферативного гломерулонефрита. Нормальное содержание в сыворотке крови взрослых  $C_3$ : 830—1770 мг/л;  $C_4$ : 150—450 мг/л. Увеличение концентрации ЦИК в первые недели заболевания является показателем иммунологической активности ГН.

**Мезангиопролиферативный гломерулонефрит или IgA-нефропатия.** В настоящее время это наиболее часто распознаваемая форма хронического ГН. Его частота от всех ГН составляет: в США — 10 %, в Европе — 20 %, в Азии — 30 %. Встречается в любом возрасте, но пик в 20—30 лет, мальчики болеют в 6 раз чаще. Доказано, что мезангиопролиферативный гломерулонефрит с накоплением IgA в почечной ткани — следствие нарушения структуры, повышения продукции и нарушения выведения IgA. Плазменная концентрация IgA повышена у 50 % пациентов с IgA-нефропатией. Наибольшую роль в патогенезе играют комплексы между  $IgA_1$  с растворимым CD87. Накопление комплексов с  $IgA_1$  в мезангии ведёт к апоптозу мезангиальных клеток. Депозиты IgG или IgM также присутствуют у большинства пациентов.  $C_3$  и конечные компоненты комплемента почти всегда присутствуют, в то время как наличие  $C_1$  и  $C_4$  не характерно. Причиной первичной IgA-нефропатии является болезнь Шенлейна—Геноха, вторичных — цирроз печени, болезнь Крона, целиакия, псориаз, ВИЧ, лептоспирозы, микозы, опухоли и системные заболевания.

**Клинические признаки.** Наиболее характерным клиническим признаком IgA-нефропатии является эпизодическая макрогематурия. Микрогематурия и протеинурия разной степени выраженности определяются у 30—50 % пациентов. Боли в пояснице появляются примерно в 1/3 всех случаев. Гипертензия, а также внепочечные проявления — у 10 %. Острая почечная недостаточность развивается примерно у 2 % пациентов с IgA-нефропатией. При лабораторном обследовании в сыворотке крови определяется: увеличение концентрации IgA. Увеличение концентрации фрагментов  $C_3$  ( $C_{3b-D}$ ). При биопсии — зернистые отложения IgA (IgG) и  $C_3$  мезангиальной локализации. Наличие в депозитах одно-

временно IgA, IgG и фибрина — плохой прогностический признак.

**Быстропрогрессирующий гломерулонефрит (БПГН) или мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит.** Характеризует почечная недостаточность, быстро развивающаяся и стойко держащаяся при обычной терапии с развитием терминальной уремии в сроки от нескольких недель до нескольких месяцев. В основе заболевания лежат аутоиммунные поражения, при которых либо синтезируются высокоаффинные к базальной мембране аутоантитела, либо образуются большие иммунные комплексы с обилием комплемента и развивается мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит. Наиболее часто болеют старшие школьники. БПГН обычно начинается остро, с олигурии и даже анурии. У пациента наблюдается выраженная интоксикация, быстро нарастают отёки, развивается гипертензия, азотемия, гипопротейнемия, анемия. Типичны гематурия и значительная неселективная протеинурия, а также изостенурия и олигурия при высокой относительной плотности и осмолярности мочи. Диагноз БПГН ставят на основании быстронарастающей клинической картины поражения почек, обнаружения специфических антител к базальной мембране клубочков и по результатам биопсии почек.

**Хронический гломерулонефрит.** *Хронический гломерулонефрит (ХГН)* — прогрессирующее иммуновоспалительное склерозирующее заболевание с деструктивными поражениями нефронов и с развитием хронической почечной недостаточности, которое до 15 % является исходом острого гломерулонефрита. Распространённость: от 13 до 50 случаев на 10 тысяч населения, у мальчиков встречается чаще. Для уточнения морфологического варианта ХГН и решения вопроса о лечении и прогнозе проводится биопсия почек.

Выделяют *три формы* хронического гломерулонефрита.

**Нефротическая форма хронического гломерулонефрита** наблюдается преимущественно у дошкольников, имеет рецидивирующее течение. Клинически проявляется отёками различной степени выраженности, протеинурией свыше 3 г/л; гипопротейнемией; гипоальбуминемией; гиперхолестеринемией; гистологически — преимущественно минимальными изменениями клубочков, реже мезангиопролиферативными.

Функции почек сохранены, отсутствуют гипертензия и гематурия.

**Смешанная форма хронического гломерулонефрита** является в основном у школьников, реже у дошкольников. Клинически характеризуется сочетанием нефротического и гематурического синдромов (прогностически более благоприятный вариант) или сочетанием указанных синдромов с гипертензией (неблагоприятный прогноз). У этих пациентов рано развивается ограничение клубочковой фильтрации и концентрационной функции, отмечается анемия. В биоптате почки выявляют диффузный мезангиопролиферативный, мезангиокапиллярный или фибропластический гломерулит с тубулоинтерстициальным компонентом.

**Гематурическая форма хронического гломерулонефрита** проявляется только мочевым синдромом в виде гематурии (от микро- до макрогематурии), которая может сочетаться с небольшой протеинурией (до 1 г/сут.). Наиболее часто она протекает в виде IgA-нефропатии или болезни Берже. Функции почек сохранены, артериальное давление нормальное. В биоптате — очаговый, реже диффузный мезангиопролиферативный ГН, дистрофия эпителия канальцев, очаговый склероз; при люминесцентной микроскопии — отложения в мезангии IgG, IgM, комплемента, фибриногена. В 40—50 % случаев обнаруживается изолированное или сочетанное с IgG и IgM отложение IgA, сопровождающееся повышением уровня IgA и IgA-содержащих циркулирующих иммунных комплексов в сыворотке крови при нормальном уровне IgG.

**Лечение, профилактика и прогноз.** Лечение гломерулонефрита проводят в стационаре. Оно включает диету, режим и медикаментозное лечение. Диета предусматривает ограничение поваренной соли (при отёках и АГ), белка (при ХПН) и жидкости. Режим постельный при наличии экстраренальных проявлений. Тактику медикаментозной терапии определяют по результатам биопсии почек (таблица 20). Используют глюкокортикоиды, цитостатики или их сочетание. Применяют плазмаферез, симптоматическую терапию (антигипертензивные препараты, диуретики, гиполипидемические препараты, антикоагулянты, антиагреганты).

Профилактика включает соблюдение диеты, предупреждение простудных заболеваний и санацию очагов хронической инфекции.

**Таблица 20 — Эффективность (прогноз) и выбор медикаментозной терапии гломерулонефрита в зависимости от его морфологического типа**

Формы, прогноз	Лечение
1	2
А. Гломерулонефрит с небольшими изменениями гломерул Прогноз: у 90 % детей благоприятный	Преднизолон 60 мг/м <sup>2</sup> /сут. или 2 мг/кг/сут. (не более 80 мг) по схеме: 60 мг/м <sup>2</sup> /сут. ежедневно — 4 нед.; затем через день 60 мг/м <sup>2</sup> /сут. — 8 нед.; 45 мг/м <sup>2</sup> /сут. — 2 нед.; 30 мг/м <sup>2</sup> /сут. — 2 нед.; 15 мг/м <sup>2</sup> /сут. — 2 нед. Длительность терапии 4,5 мес.
Б. Гломерулонефрит с очаговым и/или сегментарным склерозом гломерул. Прогноз: у 25—40 % — нестойкая ремиссия	Циклоспорин А (4—7 мг/кг в сут.) + преднизолон (1 мг/кг в сут.) 18 мес.
<b>В. Диффузный ГН</b>	
а) диффузный мембранозный гломерулонефрит (чаще у подростков) Прогноз: у 5 % детей в течение 5 лет — ХПН	Лечение гепатита В, сифилиса, опухолей, отмена каптоприла. Стероидорезистентность При нефротическом синдроме: преднизолон, хлорамбуцил, циклофосфамид, циклоспорин А, ингибиторы АПФ
б) диффузный пролиферативный гломерулонефрит	
мезангиопролиферативный (IgA-нефропатия, болезнь Берже) Прогноз: у 30—35 % к 20—30 годам — ХПН	При нефротическом синдроме: преднизолон — 60—15 мг/м <sup>2</sup> /сут. (3—5 лет); омега-3 жирные кислоты (4 г/сут. — 2 года); ингибиторы АПФ (беназеприл 2 мг/кг — 6 лет). Лечение геморрагического васкулита
эндокапиллярный пролиферативный (ОПСГН) Прогноз: у 90 % благоприятный, у 1 % — ПГН	Этиотропная (антибиотики пенициллинового ряда, макролиды, цефалоспорины) терапия стрептококковой инфекции
мезангиокапиллярный (почти всегда идиопатический, нет общепринятого лечения) Прогноз: неблагоприятный	1. При изолированной гематурии, протеинурии — наблюдение; 2. При нефротическом синдроме — преднизолон (40 мг/м <sup>2</sup> через день 3 года) эффективен у 60 % пациентов; 3. Пульс-терапия (№ 5 30 мг/кг) + преднизолон (40 мг/м <sup>2</sup> через день) 1—5 лет

1	2
гломерулонефрит экстракапиллярный с полулуниями (быстро прогрессирующий подострый злокачественный гломерулонефрит) Прогноз: неблагоприятный	Назначение агрессивной иммуносупрессивной терапии: пульс-терапия метилпреднизолоном (20—30 мг/кг/сут.) или циклофосфаном (12—14 мг/кг/сут.) + плазмоферез + иммуносупрессивная терапия + антикоагулянты + антиагреганты

**Хроническая почечная недостаточность.** *Хроническая почечная недостаточность (ХПН)* — неспецифический клинико-лабораторный синдром, при котором в связи со склерозом почечной паренхимы почки теряют способность поддерживать гомеостаз. Причиной хронической почечной недостаточности может быть:

1) приобретённое заболевание почек (пиелонефрит, гломерулопатии при системных заболеваниях соединительной ткани, хронические или подострые специфические гломерулопатии);

2) врождённое заболевание почек (гипоплазия почек, поликистоз почек, гидронефроз, нефрокальциноз, болезнь Фанкони, синдром Альпорта, нефронофтиз, врождённый нефроз).

Общие клинические диагностические признаки ХПН:

- полидипсия, полиурия;
- бледность, головные боли, утомляемость, плохое самочувствие, тошнота, снижение аппетита;
- отставание в развитии и росте;
- артериальная гипертензия;
- психоневрологические нарушения;
- боли в костях;
- частые инфекции, септические состояния.

Лабораторные и инструментальные диагностические критерии ХПН:

- *общий анализ крови* — нормохромная анемия, снижение гематокрита;
- *общий анализ мочи* — гипоизостенурия, протеинурия с гематурией и лейкоцитурией, эпителиальные клетки почечных канальцев, зернистые и гиалиновые цилиндры;

- *снижение клубочковой фильтрации* по клиренсу эндогенного креатинина ниже 30—15 мл/1,73 м<sup>2</sup> поверхности тела;

- *биохимический анализ крови* — гиперкалиемия, гипермагниемия, гиперфосфатемия и снижение уровня кальция и натрия, повышение содержания креатинина и/или мочевины, метаболический ацидоз, гипопроteinемия;

- *повышение АД;*

- *УЗИ почек* — истончение коры, уменьшение размера и повышение эхогенности паренхимы обеих почек;

- *рентгенография костей* — явления остеопороза.

**Общие принципы лечения хронической почечной недостаточности:**

1. *Диетотерапия* — ограничение белка, воды и соли.

2. *Коррекция артериальной гипертензии* — блокаторы бета-рецепторов (пропранолол, талинолол 1—5 мг/кг в сутки), антагонисты кальция (нифедипин 0,3—1 мг/кг в сутки), вазодилататоры (гидралазин 0,5—5 мг/кг в сутки), ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (каптоприл 0,5—5 мг/кг в сутки), диуретики (фуросемид, гидрохлортиазид, спиронолактон 1—2 мг/кг в сутки).

3. *Лечение анемии* — препараты железа в дозе 5—8 мг/кг в сутки, введение эритропоэтина по строгим показаниям перед диализной терапией.

4. *Метаболическая терапия* — препараты витамина D 10—200 тыс. МЕ в сутки, препараты кальция 0,5—1,0 мг/кг в сутки.

5. *Выведение азотистых шлаков* — оральные сорбенты (активированный уголь 1 г/кг в сутки, сферический гранулированный сорбит 0,8—1,5 г/кг в сутки).

6. *Активные методы лечения* — гемодиализ, гемодиализация, перитонеальный диализ, трансплантация почек, гемосорбция, плазмоферез.

### **3.9. Хронические заболевания желудка и двенадцатиперстной кишки**

*Хронические заболевания желудка и двенадцатиперстной кишки* — это мультифакториальные заболевания с полигенным типом наследования. Среди факторов, предрасполагаю-

щих к развитию хронической гастродуоденальной патологии, наиболее значимым является наследственная отягощённость (30—40 %).

**Этиология.** В настоящее время выделен ряд конкретных *генетических факторов*, обуславливающих наследственное предрасположение:

- высокий уровень максимальной секреции соляной кислоты;
- повышенное содержание пепсиногена I в сыворотке крови, моче;
- избыточное высвобождение гастрина в ответ на стимуляцию;
- принадлежность к 0 (I) группе крови;
- отсутствие способности выделять с желудочным соком антигены системы АВН, ответственные за выработку гликопротеинов слизистой оболочкой;
- наиболее часто выявляют у пациентов HLA-антигены В5, В15, В35.

Наследственная предрасположенность реализуется в само заболевание под воздействием экзогенных и эндогенных причин.

**Экзогенные причины.** 1. *Инфекционный фактор.* Основной этиологический фактор развития хронических воспалительных заболеваний органов гастродуоденальной зоны *Helicobacter pylori* (НР). В настоящее время выделено 36 штаммов, но наибольшей вирулентностью и цитолитической активностью обладают штаммы первого типа НР, которые выделяют токсины Vac A (vacuolating-associated citotoxin), Cag A, B, C (citotoxin associated gene). Основные пути передачи НР — орально-оральный через предметы личной гигиены, а также фекально-оральный. НР продуцирует уреазу и превращает мочевины, проникающую в просвет желудка путём пропотевания через стенки капилляров, в аммиак и углекислый газ, которые нейтрализуют соляную кислоту желудочного сока и создают локальное защелачивание вокруг каждой клетки НР. В этих условиях бактерии активно мигрируют сквозь слой защитной слизи, прикрепляются к эпителиальным клеткам, проникают в крипты и железы слизистой оболочки. Антигены микроорганизмов стимулируют миграцию нейтрофилов и способствуют развитию острого воспаления. Длительное пребывание НР в слизистой оболочке желудка

приводит к нейтрофильной и лимфоцитарной инфильтрации со стимуляцией провоспалительных и иммунорегуляторных цитокинов, что формирует специфический Т- и В-клеточный ответ и провоцирует атрофический процесс, интерстициальную метаплазию и неоплазию, образование эрозий и язв. Для НР-ассоциированного гастрита, дуоденита (70 % случаев) характерна сохранённая или повышенная желудочная секреция, локализация воспалительного процесса в антральном отделе желудка, хроническое волнообразное течение.

2. *Пищевая аллергия.* Распространённость пищевой аллергии выше у детей, чем у взрослых, чему способствуют анатомо-физиологические особенности желудочно-кишечного тракта: высокая проницаемость слизистой оболочки (СО), низкая активность протеолитических ферментов, низкий уровень sIgA, IgG и повышенный уровень IgE, низкая активность гистаминазы. Аллергическое поражение СО желудка — характерный признак эозинофильного гастрита (особая форма). Эта форма встречается во всех возрастных группах и сопровождается потерей белка и мальабсорбцией, фиброзом мышечного слоя. Развитие фиброза мышечной пластинки может быть связано со способностью тучных клеток модулировать функцию фибробластов.

3. *Медикаментозное воздействие.* Ряд лекарственных препаратов могут вызывать поражение СО, от поверхностных до эрозивных. К ним относятся нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП), в первую очередь аспирин, индометацин, бруфен, а также глюкокортикоиды, сульфаниламиды, тетрациклины. Развитие гастрита при этом зависит как от дозы, так и от длительности приёма препарата. НПВП могут оказывать как местное, так и общее воздействие. Местное зависит от способности препаратов присоединять  $H^+$  в кислой среде. Общее связано с ингибированием циклооксигеназы, вследствие чего снижается выработка простагландинов в СО желудка, а значит, бикарбонатов и слизи. В слизистой оболочке значительно увеличивается выработка лейкотриена  $B_4$ , который может способствовать адгезии нейтрофилов к эндотелию сосудов с образованием белых тромбов, расстройством микроциркуляции и образованием эрозий.

4. *Стрессовые факторы* могут приводить к образованию острых язв, которые возникают вследствие чрезвычайных раздражителей (физических или психоэмоциональных). Стрес-

совые язвы являются следствием ишемии СО в результате мощного выброса катехоламинов.

В настоящее время считают, что алиментарные факторы (грубая и острая пища, недостаток витаминов и микроэлементов), психоэмоциональные факторы (отрицательные эмоции, умственная нагрузка и психические эмоции, конфликтные ситуации в школе и семье), метеорологические факторы (солнечная активность, атмосферное давление, температура окружающей среды) не являются причиной хронической гастродуоденальной патологии, а относятся к факторам, провоцирующим обострение.

*Эндогенные причины.* 1. *Иммунные нарушения.* У 1—3 % детей с хроническими гастритами (ХГ), у взрослых до 17 % в крови обнаруживают аутоантитела к обкладочным клеткам дна и тела желудка (аутоиммунный гастрит), что приводит к быстрому развитию атрофии без активной воспалительной реакции. В результате атрофии СО желудка происходит стойкое снижение секреторной функции желудка с резистентностью к стимуляции. Компенсаторно повышается выработка гастрина, однако атрофированные железы не в состоянии усилить секреторный ответ. Хронический аутоиммунный гастрит сочетается с сахарным диабетом I типа, аутоиммунным тиреоидитом, болезнью Адиссона, хроническим аутоиммунным гепатитом, первичным билиарным циррозом, неспецифическим язвенным колитом, идиопатическим фиброзирующим альвеолитом, пернициозной анемией. Частота аутоиммунного хронического гастрита при этих заболеваниях значительно превышает аналогичный показатель в популяции (12—20 %).

2. *Нарушение гастродуоденальной моторики.* У здоровых детей наблюдается обратное соотношение между секрецией HCl в желудке и его моторно-эвакуаторной функцией (антродуоденальный кислотный тормоз). Закрытие привратника происходит при снижении pH в антральном отделе ниже 2,0. При антральном гастрите чувствительность этого механизма снижается. Это приводит к кислотно-пептическому повреждению эпителия двенадцатиперстной кишки и развитию метаплазии по желудочному типу.

Наличие дуоденогастрального рефлюкса (ДГР) приводит к тому, что желчные кислоты и лизолецитин оказывают цитолитическое действие на оболочку желудка, вызывая повреждение защитного слизистого барьера, и способствуют образо-

ванию эрозий, а также развитию метаплазии по кишечному типу. Развивается реактивный (химический) гастрит или рефлюкс-гастрит.

**3. Гормональный фактор.** Многие гормоны принимают участие в регуляции различных функций желудка и двенадцатиперстной кишки. Стимулируют процессы регенерации в СО желудочно-кишечного тракта СТГ, пролактин, андрогены. Подавляют эту функцию глюкокортикоиды. Секрецию HCl усиливают: АКТГ, ТТГ, инсулин, тормозят — минералокортикоиды, глюкагон. Угнетают слизееобразование АКТГ, глюкокортикоиды. Местная гуморальная регуляция осуществляется гормонами, которые вырабатываются в СО желудка и двенадцатиперстной кишки. Гастрин вырабатывается G-клетками желудка и двенадцатиперстной кишки, усиливает секрецию HCl, синтез простагландинов и трофику слизистой желудочно-кишечного тракта, стимулирует синтез гистамина, который, действуя через  $H_2$ -рецепторы париетальной клетки, запускает синтез и секрецию HCl, повышает секрецию бикарбонат-ионов. Соматостатин, вырабатываемый D-клетками, наоборот, уменьшает секрецию HCl. Нарушения функционального состояния желёз внутренней секреции могут иметь вторичную основу или же носить защитно-приспособительный характер, а не предшествовать развитию заболевания.

**4. Синтез простагландинов.** Эти полиненасыщенные жирные кислоты синтезируются всеми клетками организма, за исключением эритроцитов. Установлено, что простагландины А и Е подавляют секрецию HCl, пепсина и гастрина, стимулируют секрецию бикарбонат-ионов, улучшают микроциркуляцию СО. Снижение синтеза простагландинов способствует язвообразованию.

**5. Вегетативные нарушения.** Установлено, что базальная секреция, концентрация панкреатического полипептида контролируется тонусом блуждающего нерва. При повышении тонуса блуждающего нерва увеличивается уровень HCl в базальную и натощаковую фазы секреции. При преобладании симпатотонуса увеличивается уровень HCl в стимулированную фазу секреции, уменьшается уровень микроциркуляции. Однако вегетативные нарушения могут носить вторичный характер у детей.

**Патогенез** рассматривается как следствие периодически возникающего конфликта между факторами защиты и агрессии.

**Защитные факторы.** 1. Резистентность гастродуоденальной СО:

- защитный слизистый барьер (слизеобразующие клетки поверхностного эпителия желудка и двенадцатиперстной кишки);

- бикарбонат-ионы (рН на поверхности эпителия 6,5—7,0, в просвете желудка — 1,5—3,0);

- активная регенерация (полное обновление всех клеток поверхностного эпителия происходит в течение 5—6 дней);

- достаточное кровоснабжение;

- наличие в СО веществ, обеспечивающих цитопротекцию (простагландинов).

2. Антродуоденальный кислотный тормоз.

**Агрессивные факторы.** 1. Гиперпродукция HCl и пепсина (кислотно-пептический фактор):

- гиперплазия фундальной слизистой оболочки (продукция пепсиногена);

- ваготония;

- гиперпродукция гастрина;

- гиперреактивность обкладочных клеток.

2. Гастродуоденальная дисмоторика.

3. Пилорический хеликобактер (*Helicobacter pylori* (HP)).

У здоровых детей факторы защиты преобладают над факторами агрессии.

**Хронический гастрит/дуоденит (K29).** Хроническое рецидивирующее, склонное к прогрессированию, воспалительно-дистрофическое поражение слизистой оболочки желудка и/или дуоденум. Это морфологический диагноз, который можно поставить только после патогистологического исследования гастробиоптатов.

**Классификация гастрита/дуоденита (Модифицированная Сиднейская система, 1996).**

**Категории:**

- острый (наличие в воспалительном инфильтрате нейтрофилов);

- хронический (в воспалительном инфильтрате — плазматические клетки и лимфоциты);

- особые формы.

**Тип поражения.**

1. Неатрофический (антральный гастрит, ассоциированный HP);

2. Атрофический:

- аутоиммунный;
- мультифокальный.

3. Особые формы:

- химический (реактивный рефлюкс-гастрит, НПВП);
- эозинофильный (пищевая аллергия);
- лимфоцитарный (ассоциированный с целиакией);
- гранулематозный (болезнь Крона, саркоидоз, туберкулёз);
- радиационный;
- другие инфекционные (бактерии кроме НР, вирусы, грибы, паразиты).

*Топография.*

Гастрит:

- фундальный (тип А);
- антральный (тип В);
- пангастрит (тип АВ) с преимущественным поражением антрального или фундального отдела.

Дуоденит:

- проксимальный дуоденит (бульбит);
- дистальный дуоденит (постбульбарный);
- диффузный дуоденит (тотальный).

Гастродуоденит.

*Морфологические критерии:*

- поверхностный;
- интерстициальный;
- нодулярный;
- атрофический (лёгкая, средняя или тяжёлая форма);
- с кишечной метаплазией (полной или неполной).

*Характер поражения.*

1. Активность воспаления (отсутствует, минимальное, незначительное, умеренное, выраженное).

2. Контаминация НР (отсутствует, лёгкая, средняя, высокая).

**Язвенная болезнь (K25—K28).** Хроническое рецидивирующее заболевание, характеризующееся формированием язвенного дефекта в желудке или двенадцатиперстной кишке.

Классификация (А. А. Баранов и др., 1996).

*Локализация:*

- желудок (медиогастральная, антральная, пилороантральная);

- дуоденум (пилоробульбарная, бульбарная, постбульбарная);
- двойная локализация (желудок и двенадцатиперстная кишка).

**Стадии течения:**

• обострение: свежая язва, начало эпителизации язвенного дефекта, заживление язвы (без рубца, рубцово-язвенная деформация);

- ремиссия.

**Характеристика течения:** лёгкое; средней тяжести; тяжёлое.

**Тяжесть течения:** лёгкое; средней тяжести; тяжёлое.

**Осложнения:**

- кровотечение;
- стеноз;
- перфорация;
- пенетрация;
- перивисцирит.

**Клинические диагностические признаки**

Клиническая картина хронических заболеваний желудка и двенадцатиперстной кишки (хронический гастрит, хронический гастродуоденит и язвенная болезнь) у детей имеет широкий диапазон от бессимптомных до ярких и манифестных и отличается большой индивидуальностью. С позиций экспертов (Консенсус Маастрихт III, 2006) хронический гастрит не имеет клинических проявлений. Клинические симптомы при гастрите трактуются как проявление функциональной диспепсии, для которой характерны *постпрандиальный дистресс-синдром и эпигастральный болевой синдром*. Следует говорить о сочетании двух заболеваний и формулировать диагноз как хронический гастрит с синдромом желудочной диспепсии.

**Диагностические критерии постпрандиального дистресс-синдрома:**

1. Беспокоящее чувство полноты после еды, возникающее после приёма обычного объёма пищи несколько раз в неделю.
2. Быстрая насыщаемость (чувство сытости), в связи с чем невозможно съесть обычную пищу до конца несколько раз в неделю.

Соответствие критериям должно соблюдаться в течение не менее трёх последних месяцев с началом проявлений не менее шести месяцев перед диагностикой.

***Подтверждающие критерии:***

1. Может быть вздутие в верхней части живота или тошнота после еды, или чрезмерная отрыжка.
2. Эпигастральный болевой синдром может сопутствовать.

***Диагностические критерии эпигастрального болевого синдрома:***

1. Боль или жжение, локализованные в эпигастрии, как минимум умеренной интенсивности с частотой не менее одного раза в неделю.
2. Боль периодическая.
3. Нет генерализованной боли или локализующейся в других отделах живота или грудной клетки.
4. Нет улучшения после дефекации или отхождения газов.
5. Нет соответствия критериям расстройства желчного пузыря и сфинктера Одди.

Соответствие критериям должно соблюдаться в течение не менее трёх последних месяцев с началом проявлений не менее шести месяцев перед диагностикой.

***Подтверждающие критерии:***

1. Боль обычно появляется или, наоборот, уменьшается после приёма пищи, но может возникать и натощак.
2. Постприандиальный дистресс-синдром может сопутствовать.

**Диагностика.** Для установления диагноза необходимо собрать анамнез, в том числе генетический и эпидемиологический, а также выяснить жалобы пациента. Особое внимание обратить на характер питания, наличие вредных привычек, сопутствующие заболевания и предшествующее медикаментозное лечение.

Физикальное исследование проводят по традиционной методике, которые включают осмотр, пальпацию и перкуссию.

**Обязательные лабораторные исследования** — общий анализ крови и мочи, анализ кала на скрытую кровь, биохимический анализ крови (определение концентрации общего белка, альбумина, холестерина, глюкозы, амилазы, билирубина, железа, активности трансаминаз). Для диагностики аутоиммунного гастрита у детей применяют определение специфических аутоантител к  $H^+$ ,  $K^+$ -АТФазе париетальных клеток желудка и фактору Кастла, содержания витамина  $B_{12}$  в сыворотке крови.

Основным методом в диагностике заболевания считают *эзофагогастродуоденоскопию*, позволяющую оценить распространённость и характер поражения, получить биоптаты для морфологического исследования и определения инфекции НР.

**Противопоказания для проведения эзофагогастродуоденоскопии:**

- острые воспалительные заболевания носоглотки и трахеобронхиального дерева;
- сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточность;
- аневризма аорты;
- органические поражения ЦНС.

**Эндоскопические формы поражения желудка и двенадцатиперстной кишки:**

- эритематозный (поверхностный);
- нодулярный;
- эрозивный (с плоскими или приподнятыми дефектами);
- геморрагический;
- атрофический.

**Характеристика размеров язвы. Для желудка:** обычная — до 1,0 см; большая — >1,0 см < 1,5 см; гигантская — > 1,5 см.

**Для дуоденум:** обычная — до 0,5 см; большая — > 0,5 см < 1,0 см; гигантская — > 1,0 см.

**Гистологическое обследование** слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки (обязательный метод диагностики, который позволяет достоверно оценить степень воспалительных, дистрофических и регенераторных процессов).

**Оценка секреторной функции желудка:**

- внутрижелудочная рН-метрия (нормальная рН у детей старше 5 лет 1,0—2,5);
- фракционное желудочное зондирование (в настоящее время проводится редко).

**Диагностика НР-инфекции** (таблица 21). *Инвазивные методы (требуют биопсии):*

- гистологический;
- бактериоскопический;
- бактериологический;
- биохимический (уреазный тест).

*Неинвазивные методы (не требуют биопсии):*

- серологический (методом ИФА определение специфических антител к *H. pylori*);

- полимеразной цепной реакции (по ДНК определяют присутствие *H. pylori*) в анализах кала, слюны, зубном налёте;
- дыхательный (Аэротест, Хелик-тест).

**УЗИ органов брюшной полости** показано для диагностики сопутствующей патологии гепатобилиарной системы и поджелудочной железы.

Таблица 21 — Критерии диагностики НР-ассоциированного и аутоиммунного гастритов (Л. М. Беляева, 2011)

Критерии	НР-ассоциированный ХГ	Аутоиммунный ХГ
Преимущественная локализация	Анtrum	Дно, тело
Воспаление	Выражено, активный гастрит	Не выражено
Наличие эрозий	Очень часто	Редко
НР	Есть	Нет
Антитела к париетальным клеткам	Нет	Есть
Антитела к внутреннему фактору	Нет	Есть
Гипергастринемия	Незначительная или в норме	Выраженная
$V_{12}$ -дефицитная анемия	Нет	Есть
Гипоацидность	Любой тип секреции	Выражена
Сочетание с язвенной болезнью	Очень часто	Крайне редко

### Лечение.

#### *Принципы лечения:*

1. Нормализация пассажа пищи и моторики.
2. Подавление факторов агрессии.
3. Стимуляция защитных факторов.

**Диета и режим.** Пища должна быть механически, химически и термически щадящей. Предпочтение следует отдавать не столько характеру питания, сколько частоту и регулярному её приёму (4—5 раз в день). Строгое соблюдение

диеты необходимо в начале обострения, что позволяет быстро купировать болевой синдром, а затем необходимо рекомендовать индивидуальную диету. Нецелесообразно избыточное употребление молока, так как это может приводить к ожирению, камнеобразованию. Кроме того, у 50—60 % пациентов отмечается непереносимость молока, что делает невозможным его использование в лечебных целях. У пациентов с аллергическими проявлениями из питания исключаются облигатные аллергены (см. раздел «Аллергические заболевания»).

Постельный режим следует назначать при наличии большой и глубокой язвы, а также осложнённой ЯБ на короткое время и только пациентам с выраженным болевым синдромом, если при этом он уменьшается. Следует пересмотреть отношение врача к постельному режиму, в ряде случаев отмечается усиление болевого синдрома в горизонтальном положении у пациентов.

*Медикаментозное лечение. Препараты, нормализующие пассаж пищи и моторику:*

- прокинетики: церукал (метоклопрамид), мотилиум (домперидон), дебридат (тримебутин);
- спазмолитики: мебеверин (дюспаталин), но-шпа, дротоверин (папаверин);
- препараты, замедляющие моторику: имодиум (лоперамид).

*Препараты, подавляющие НР:*

- препараты коллоидного висмута: де-нол (вентрисол, трибимол, бисмофальк);
- антибиотики: амоксициллин (флемоксин солютаб), кларитромицин (кларид), рокситромицин (рулид), азитромицин (суммамед);
- нитрофураны: фуразолидон, фурамаг, нифуратель (макмирор);
- нитроимидазолы: трихопол (метронидазол), тинидазол;
- антисекреторные препараты: ингибиторы протонной помпы, висмута субцитрат.

*Антисекреторные препараты:*

- М-холинолитики (при наличии сопутствующих признаков вегетодистонии, повышении преимущественно базальной желудочной секреции): *селективные* — гастропепин (пирензепин), телензепин, пробантин; *неселективные* — бесалол, белласпон, белластезин;

- блокаторы  $H_2$ -гистаминорецепторов (обладают более мощным антисекреторным действием). У детей предпочтительнее использовать препараты II поколения — ранитидин (ранисан, зантак, ранигастр) и III поколения — фамотидин (квamatел, фамо, ульфаид, гастер, фамосан);

- ингибиторы протонной помпы  $H^+K^+ATP$ азы (оказывают самое сильное антисекреторное действие): омепразол (лосек, оmez), пантопризол (контралон), лацсопризол (превасид), рабепразол (париет);

- невисасывающиеся антациды (нейтрализуют  $HCl$ , адсорбируют пепсины и желчные кислоты): алмагель, гефал, маалокс, ренни, фофолюгель, гелюсил-лак, гастал, магальдрат, топалкан;

- антагонисты гастриновых рецепторов: проглумид (милид).

*Плёнкообразующие цитопротекторы:*

- коллоидные соединения висмута (усиливают выработку простагландинов, адсорбируют пепсины, подавляют НР) — коллоидный субцитрат висмута (КCB), де-нол, трибимол, вентрисол;

- сукральфат (вентер, антепсин, алсукрал);

- смекта.

*Цитопротективные средства, стимулирующие слизеобразование:*

- простагландины (истинные цитопротекторы) усиливают выработку бикарбонатов и слизи, улучшают микроциркуляцию — мизопростол (сайтотек), арбопростил, энпростил;

- препараты корня солодки (косвенные цитопротекторы) — карбенексолон (биогастрон), ликвиритон, флакарбин, гефарнил (из белокочанной капусты).

*Репаранты:*

- биогенные стимуляторы: солкосерил, актовегин, диавитол (*большие репаранты*); нуклеинат Na, калефлон (*малые репаранты*); иберогаст, алантон (из корней девясила); бефунгин (экстракт чаги); масло облепихи, шиповника; карнитина гидрохлорид (элькар).

*Современные схемы лечения инфекции *H. pylori* у детей. Однонедельная тройная схема («классическая»):*

- висмута субцитрат (де-нол) / омепразол;

- амоксициллин (флемоксин солютаб) / рокситромицин / кларитромицин / азитромицин;

- нифурател (макмирор) / фуразолидон / метронидазол.

*Однонедельная квадротерапия:*

- висмута субцитрат (де-нол);
- амоксициллин (флемоксин солютаб) / рокситромицин / кларитромицин / азитромицин;
- нифурател (макмирор) / фуразолидон / метронидазол;
- омепразол.

В рекомендуемых схемах все препараты принимают одномоментно в течение 7 дней (10—14 дней) 2 раза в сутки, препараты висмута и ингибиторы протонной помпы — 2—4 недели. Контроль эрадикации (полное уничтожение НР) проводится через 5 недель после окончания курса лечения.

Чтобы уменьшить риск развития дисбактериоза кишечника, показано назначение пробиотиков (линекс, энтерожермина, диалакт, тревис и т. д.) в течение 14 дней.

У пациентов с медикаментозным НПВП-гастритом рекомендуется замена неселективных НПВП (кетопрофен, напроксен, индометацин) на селективные (нимесулид, мелоксикам), назначение ингибиторов протонной помпы, цитопротектора де-нола.

При рефлюкс-гастрите оправдано назначение прокинетики (домперидон, метоклопрамид), смекты (смектид), антацидов.

При аутоиммунном ХГ показано назначение цитопротекторов, простагландинов, цианокобаламина (витамин В<sub>12</sub>).

*Диспансерное наблюдение.* При ХГ и ХГД наблюдение проводится один раз в 6 месяцев, снятие с учёта при наличии стойкой ремиссии в течение двух лет и отсутствии морфологических и эндоскопических признаков заболевания. Наблюдение при ЯБ проводится один раз в 3 месяца, затем — один раз в 6 месяцев, при отсутствии обострений — один раз в год. Снимают с учёта при наличии стойкой ремиссии в течение трёх лет и отсутствии морфологических и эндоскопических признаков обострения заболевания. Весной и осенью необходимо проводить курсы противорецидивной терапии в течение 3—4 недель.

*Прогноз.* Своевременная диагностика хронических заболеваний желудка и двенадцатиперстной кишки, адекватное лечение и профилактика рецидивов — гарантия благоприятного прогноза.

### 3.10. Заболевания желчевыведительной системы и поджелудочной железы

Дискинезии желчевыводящих путей (Е1—Е3). *Дисфункциональные расстройства, или дискинезии желчевыводящих путей* (ДЖП), — нарушение и дискоординация тонуса сфинктерного аппарата и/или моторики желчного пузыря и желчных протоков продолжительностью свыше трёх месяцев, приводящие к нарушению пассажа желчи в кишечник.

**Этиология.** Провоцирующими факторами считают:

- пищевые погрешности (злоупотребление жареной и жирной пищей);
- кишечные паразитозы (особенно лямблиоз);
- ряд инфекций (острый гепатит, сальмонеллёз, дизентерия);
- пищевую аллергию;
- дуоденит, язвенную болезнь, болезни печени, кишечника, дисбактериоз;
- неадекватный уровень физических и психоэмоциональных нагрузок.

**Патогенез.** Заболевание обусловлено:

- нарушением нейрогуморальных регуляторных механизмов при вегетативной дисфункции или невротических реакциях;
- деформациями желчного пузыря;
- патологической висцеро-висцеральной рефлексией.

**Классификация.** Согласно рекомендациям Римского консенсуса 2006 г. моторные нарушения билиарного тракта принято обозначать как дисфункциональные расстройства: дисфункция желчного пузыря, дисфункция сфинктера Одди. Римские критерии III (2006) в разделе «Функциональные расстройства желчного пузыря и сфинктера Одди» включают следующие рубрики:

- функциональное расстройство желчного пузыря;
- функциональное билиарное расстройство сфинктера Одди;
- функциональное панкреатическое расстройство сфинктера Одди.

Клинически выделяют гипер- и гипотонические, гипер- и гипокинетические дискинезии.

### Клинические диагностические признаки

Характерны общие проявления вегетативной дисфункции, невротические симптомы, эпизодические абдоминальные проявления (таблица 22).

Таблица 22 — Клинические критерии дисфункций желчного пузыря у детей (И. П. Шабалов, 2007)

Критерий	Форма дисфункции	
	гипертоническая	гипотоническая
Анамнез	Невротические реакции, эмоциональные нагрузки, лабильность вегетативной нервной системы	Отрицательные эмоции, физические нагрузки
Семейная предрасположенность	Характерна	Характерна
Сезонность обострения	Осенне-весенний период	Не характерна
Длительность заболевания	До 1 года	1—1,5 года
Болевой синдром:		
• постоянные боли	Не характерны	Характерны
• связь с погрешностями в диете	Через 30—40 мин после приёма холодной пищи	Через 1—1,5 ч после приёма пищи, особенно жирной
• приступообразная боль	Характерна	Не характерна
• локализация болей в правом подреберье	То же	Характерна
• ноющие тупые боли	Не характерны	Характерны
• иррадиация	Не характерна	Не характерна

**Диагностика.** Основным методом верификации ДЖП является УЗИ с оценкой функции желчного пузыря (в норме процент сокращения после приёма желчегонного завтрака составляет 46—62 %). Сниженная сократительная функция желчного пузыря характеризует ДЖП по гипокинетическому типу, повышенная — гиперкинезию желчного пузыря; сокращение желчного пузыря на 10—20-й минуте свидетельствует о спазме протоков.

*Биохимическое исследование крови* — трансаминазы, билирубин, амилаза.

К уточняющим диагностическим тестам относят *функциональные пробы печени*, определение панкреатических ферментов; дуоденальное зондирование, эндоскопическую ретроградную холангиопанкреатографию с манометрией сфинктера Одди, гепатобилисцинтиграфию, медикаментозные тесты (с холецистокинином).

Измеряя количество выделяемой желчи из различных отделов билиарной системы, проводя манометрические исследования, можно говорить о нарушении сфинктера Одди в виде мышечной дискинезии или в сочетании со структурными нарушениями (стеноз).

*Дуоденальное зондирование* менее физиологично, чем УЗИ:

- удлинение периода закрытого сфинктера Одди (более 6 мин), уменьшение объёма и ускоренное выделение порций В и С (более 1,5 мл/мин) указывают на гипертонически-гиперкинетический характер нарушений;

- укорочение фазы закрытого сфинктера Одди (менее 2 мин) с увеличением порции пузырной желчи (более 50 мл) и замедленным её выделением (менее 1,1 мл/мин) характерно для гипотонически-гипокинетических нарушений.

*Нативная микроскопия желчи* позволяет выявить кристаллы холестерина и билирубина, свидетельствующие о дисхолии. Кроме того, дуоденальное зондирование — один из наиболее надёжных способов выявления лямблиоза.

**Лечение.** *Диета* предусматривает 5—6-разовое питание, механически и химически щадящая (пища готовится на пару либо в отварном виде, в виде пюре). Исключаются блюда, содержащие экстрактивные вещества, жирные блюда, шоколад, кофе, холодные напитки и блюда. При гипертонусе сфинктеров билиарной системы диета должна быть с уменьшением содержания жира (0,5—0,6 г/кг/сут), растительные масла добавляются в салаты в каждый приём пищи в небольшом количестве. При гипотонусе — диета с достаточным содержанием растительных жиров до 1—1,2 г/кг/сут, продукты, содержащие отруби.

**Режим.** При обострении холепатий постельный или полупостельный. В период ремиссии заболевания режим обычно тонизирующий или тренирующий.

**Медикаментозное лечение.** Учитывая роль нарушений вегетативной и центральной нервной систем, стрессовых ситуаций в реализации дисфункциональных расстройств билиарного тракта у детей, используются растительные препараты, обладающие седативным эффектом, — экстракт валерианы или персен, пустырник, мята, пион и др., по показаниям — транквилизаторы (сибазон, нозепам) и антидепрессанты (фенибут, мелипраamil).

**Лечение дисфункции желчного пузыря, обусловленной повышением тонуса сфинктеров билиарной системы.** *Холеспазмолитики* (одестон), миотропные препараты (дюспаталин, папаверин, бускопан, спазмомен) назначаются на 5—7 дней для снятия спазма сфинктеров, необходимо ограничить желчегонные препараты, обладающие холеретическим и гидрохолеретическим действием.

После снятия спазма и боли рекомендуется применение процедур и препаратов, оказывающих механическое опорожнение желчного пузыря — *холеретиков* (холосас, хофитол, холагол, фламин и др.) на 3—6 месяцев курсами, по индивидуальному плану.

**Физиотерапевтические процедуры:** электрофорез новокаина, папаверина, парафиновые и озокеритовые аппликации.

**Фитотерапия:** отвары зверобоя, ромашки, горца змеиного.

**Минеральные воды** низкой минерализации (гидрокарбонатно-хлоридно-натриевые) с низким содержанием газа в тёплом виде 2 раза в день из расчёта 3 мл/кг массы на приём.

**Лечение дисфункции желчного пузыря, обусловленной гипомоторной дискинезией.** *Холекинетики* (сорбит, ксилит и др.) курсом 2—3 недели; повторный курс через 2—3 недели.

**Тюбажи по Демьянову** с холекинетиками 2—3 раза в неделю в течение одного месяца.

**Тепловые процедуры тонизирующего типа:** фарадизация, гальванизация, диадинамотерапия, электрофорез с сернокислой магниезией.

**Фитотерапия:** отвары бессмертника, кукурузных рылец, тмина, мяты перечной, тысячелистника.

**Минеральные воды** высокой и средней минерализации (сульфатно-натриевые и сульфатно-магниевые) комнатной температуры 3 раза в день.

Рекомендуется проведение паразитарных инвазий для профилактики ДЖП.

**Диспансеризация.** Педиатр наблюдает 2 раза в год. Гастроэнтеролог — по показаниям. Санация очагов хронической инфекции 2 раза в год. Противорецидивное лечение проводится 2 раза в год холеретиками, холеспазмолитиками или холекинетиками курсами по 2—4 недели. Фитотерапия, минеральные воды, тюбажи — 2 раза в год. Физиотерапевтическое лечение — различные виды струевого душа, хвойные ванны, аппликация парафина, диадинамические токи, индуктотермия, магнитотерапия, ультразвук на место проекции желчного пузыря. При отсутствии жалоб, нормализации психовегетативных реакций, данных УЗИ и функциональных показателей проб печени — снятие с учёта через один год.

**Хронический холецистит (K81.1).** *Хронический холецистит (ХХ)* — воспалительное заболевание желчного пузыря, сопровождающееся нарушениями оттока желчи и изменением её свойств.

**Этиология.** Нередко хронический холецистит формируется после перенесённого гепатита, часто сопровождается холелитиазом и дуоденобилиарным рефлюксом. Предрасполагающими факторами к развитию холецистита являются аномалии желчевыводящих путей, дисхолия, дисбактериозы.

У детей хронический холецистит встречается редко.

**Патогенез.** Проникновение инфекции в желчный пузырь возможно восходящим, гематогенным или лимфогенным путём. Инфекционный процесс, как правило, локализован в области шейки органа и приводит к поражению анатомического сифона (шеечный холецистит или сифонопатия). Значение придать моторно-эвакуаторным нарушениям, меняющим пассаж желчи и вызывающим её застой. Нарушения биохимизма желчи (дисхолия), с одной стороны, усугубляют хронический вялотекущий воспалительный процесс, с другой — способствуют формированию асептического процесса в слизистой оболочке желчного пузыря. Уменьшение концентрации желчных кислот нарушает бактерицидность желчи.

В желчи падает содержание sIgA на фоне повышения концентрации IgA и IgM, в меньшей степени IgG. Роль sIgA состоит в предотвращении воздействия микроорганизмов и их токсинов на слизистую оболочку желчного пузыря. Нарушения облегчают проникновение различных антигенов (бактериальных, алиментарных, ксенобиотиков и др.) в соб-

ственную пластинку слизистой оболочки при одновременной стимуляции плазмоцитов, синтезирующих IgG. Снижение содержания IgM интерпретируют как компенсаторную реакцию, так как по биологическим свойствам данный иммуноглобулин близок к sIgA.

Увеличение концентрации IgA в желчи способствует элиминации антигенов в виде иммунных комплексов.

Претерпевают изменения факторы неспецифической защиты (фагоцитоз, спонтанная миграция, розеткообразование). Аутоиммунный компонент при ХХ сохраняется длительно, внося вклад в хронизацию патологического процесса и склонность заболевания к рецидивам.

**Классификация.** Общепринятая классификация ХХ в педиатрии не разработана. В качестве рабочей классификации ХХ в детском возрасте может быть представлена следующая схема (Национальное руководство, Москва, 2009).

Клинические особенности:

- с преобладанием воспалительного процесса;
- преобладанием дискинезии билиарного тракта;
- наличием камней (калькулёзный);
- в сочетании с паразитарной инвазией (описторхоз, фасциолёз, клонорхоз, лямблиоз).

Стадии заболевания:

- обострение;
- ремиссия.

### Клинические диагностические признаки

Для хронического холецистита у детей характерны:

- **болевого синдрома:** боль в правом подреберье обычно тупая, неопределённая, возникает через 30—60 мин после приёма пищи, особенно жирной, жареной, высокобелковой, отмечают иррадиацию болей в правое плечо и лопатку, правую поясничную область;

- **диспептический синдром:** тошнота и рвота;

- **воспалительно-интоксикационный синдром:** головные боли, утомляемость, вялость, нарушение сна и аппетита, возможен субфебрилитет, бледность кожных покровов, тёмные круги под глазами, функциональные изменения сердечно-сосудистой системы (тахи-, брадикардия, аритмия, скачки АД);

- **холестатический синдром:** умеренная гепатомегалия, печень выступает из-под края рёберной дуги по правой сред-

ней ключичной линии обычно на 2 см, реже на 3—4 см, умеренно болезненна при пальпации, мягкоэластической консистенции, с закруглённым краем, может быть желтушное окрашивание кожных покровов.

**Диагностика. Физикальное обследование.** При сборе анамнеза обращают внимание на наследственность, перенесённые инфекционные заболевания (в том числе вирусный гепатит и кишечные инфекции), характер питания, наличие физических перегрузок и стрессовых ситуаций. Оценивают физическое развитие, цвет кожных покровов, пальпаторно определяют размеры печени, болезненность в различных отделах живота. Некоторое диагностическое значение имеют болевые точки (симптомы) Кера, Мерфи, Грекова—Ортнера, Мюсси и др.

**Лабораторные исследования. Анализ крови клинический** — в период обострения возможен умеренный лейкоцитоз, при иммунодефицитных состояниях — лейкопения.

**Биохимическое исследование крови** — при обострении возможно умеренное повышение в крови трансаминаз, билирубина,  $\beta$ -липопротеидов, щелочной фосфатазы.

**Диагностически значимо изменение состава желчи:**

- снижение арахидоновой и олеиновой кислот, повышение пентадекановой и медистой жирных кислот;

- увеличение концентрации иммуноглобулинов С и А, К-белков, С-реактивного протеина;

- повышение ферментов (5-нуклеотидазы и щелочной фосфатазы);

- снижение лизоцима.

**Иструментальные исследования. УЗИ желчного пузыря** — приоритетный метод диагностики заболевания. Ультразвуковые критерии хронического холецистита (М. Ю. Денисов, 2001):

- утолщение и уплотнение стенок желчного пузыря > 2 мм;

- сонографический симптом Мерфи;

- увеличение размеров желчного пузыря более 5 мм от верхней границы возрастной нормы;

- наличие тени от стенок желчного пузыря;

- наличие паравезикальной эконегативности;

- сладж-синдром.

При *тепловидении* выявляют гипертермию в области проекции желчного пузыря.

**Лечение. Питание** принимают дробно (5—6 раз), небольшими порциями. Соотношение белков, жиров, углеводов должно составлять 1:1:4. Важно обеспечить достаточное количество витаминов и микроэлементов.

Не разрешают жареную, жирную, острую еду, копчености, соусы, сдобные кондитерские изделия, мороженое. Не показаны пищевые аллергены: шоколад, орехи, цитрусовые, некоторые ягоды и фрукты, отдельные виды рыбы. Показаны овощи (морковь, тыква, баклажаны, свёкла), а также фрукты (изюм, курага, чернослив, арбуз, дыня), способствующие нормализации моторной функции кишечника. При назначении диеты необходимо учитывать состояние ЖКТ, а также индивидуальную непереносимость отдельных пищевых продуктов.

**Медикаментозное лечение. Антибактериальные препараты** назначают только в период обострения заболевания с преобладанием воспалительного процесса.

Возникновение у пациента нейровегетативных и психоэмоциональных изменений, «уход в болезнь» (преимущественно у девочек подросткового возраста) требуют назначения *седативных препаратов* — *тазепам, рудотель* и др.

Для купирования боли используют *спазмолитические препараты* (*дротаверин, платифиллин, папаверин, пирензепин*).

**Желчегонные препараты** применяют в зависимости от особенностей течения ХХ, сопутствующих заболеваний органов ЖКТ. Используют препараты растительного происхождения: хофитол, холосас, холагол, фламин, экстракт кукурузных рыльцев и др. Растительный препарат гепабене содержит плоды расторопши пятнистой и экстракт дымянки аптечной. Помимо желчегонного действия препарат обладает спазмолитическим и гепатопротективным эффектами, снижает тонус сфинктера Одди.

**Витаминотерапия:** в остром периоде — витамины А, С, В<sub>1</sub>, В<sub>2</sub>, РР, а в дальнейшем — курсы витаминов В<sub>6</sub> и В<sub>12</sub>, В<sub>15</sub>, В<sub>5</sub>, Е.

В комплексном лечении, учитывая частоту поражения слизистой оболочки верхних отделов ЖКТ, применяют *антацидные и неадсорбируемые препараты*, главным образом алюминий- и магнийсодержащие. Широко используют двухкомпонентные лекарственные средства: *алмагель, гелюсил, маалокс* и др. Высокоэффективен *алмагель-нео*, помимо

алюминия и магния содержащий симитикон. Гидроксид алюминия активно связывает желчные кислоты, обладающие мощным детергентным действием и в неионизированном состоянии оказывающие повреждающее действие на слизистую оболочку желудка.

Не утратили своего значения терапевтические *тюбажи по Демьянову* с ксилитом, сорбитолом, 30 %-ным раствором магния сульфата. Поскольку у детей отмечают повышение желудочной секреции и кислотообразования, целесообразно назначение слабоминерализованных щелочных вод в подогретом виде (35—45 °С) из расчёта 3 мл/кг массы тела 3 раза в день.

Эффективна *фитотерапия* с назначением отваров ромашки аптечной, цветков календулы, крушины, пижмы обыкновенной, валерианы лекарственной и др.

Когда обострение утихает, показаны *физиотерапевтические мероприятия*, оказывающие согревающее, спазмолитическое, седативное действие, усиливающие образование и отделение желчи. Применяют парафино- и озокеритолечение, широко используют индуктотермию, диатермию, токи УВЧ, лечебные грязи. При дискинезиях желчного пузыря показан электрофорез магния сульфата, папаверина, новокаина на область печени. Назначают микроволновое и ультразвуковое лечение. Широко применяют лечебную физкультуру и массаж.

**Хронический панкреатит (К86.1).** *Хронический панкреатит (ХП)* — воспалительно-дегенеративное заболевание поджелудочной железы, характеризующееся развитием фиброза паренхимы и экзокринной недостаточности.

**Этиология.** Наиболее значимые этиологические факторы ХП:

- перенесённый острый панкреатит;
- генетическая предрасположенность;
- действие факторов, механически повреждающих паренхиму, — тупая травма живота;
- инфекции — эпидемический паротит, иерсиниозная инфекция, ветряная оспа, вирусный гепатит, вирусы Коксаки, *Mycoplasma*;
- обструктивные нарушения выводных протоков поджелудочной железы: аномалии железы, общего желчного протока, патология двенадцатиперстной кишки, билиарной системы, гельминтозы;

- дисметаболические нарушения (гиперлипидемия, гиперпаратиреоз, сахарный диабет и т. д.);

- токсическое и медикаментозное воздействие — кортикостероиды, сульфаниламиды, фуросемид, 6-меркаптопурин, азатиоприн и др.;

- другие причины (муковисцидоз, аллергия, болезни соединительной ткани, гиперлипидемия, гиперкальциемия).

**Патогенез.** Выделяют три механизма формирования ХП:

1) *обструктивный* — повышение давления в вирсунговом протоке приводит к выходу секрета за пределы протоков и повреждению ацинарных клеток;

2) *дисметаболический* — в мелких протоках поджелудочной железы появляются отложения белковых масс с последующим фиброзом, воспалением окружающей интерстициальной ткани;

3) *иммунопатологический* — продукты деструкции ткани поджелудочной железы играют роль антигенов, усиливая специфическую сенсибилизацию и образование аутоантител.

Развивается перидуктулярный фиброз с формированием стеноза протоков и атрофии ацинарной ткани, мелкие протоки стенозируются с образованием кист и псевдокист. Исход ХП — склероз поджелудочной железы.

**Классификация** (Н. П. Шабалов, 2007). ХП различают:

*по происхождению*: первичный и вторичный (на фоне заболеваний органов пищеварения);

*по течению*: рецидивирующий, с постоянными болями и латентный;

*по периоду*: обострения, субремиссии и ремиссии;

*по тяжести*: лёгкая, средней тяжести и тяжёлая (соответственно степени экзокринной недостаточности).

### Клинические диагностические признаки

Основные синдромы:

*болевого* — боль может быть приступообразной (связана со спазмом сфинктера Одди) либо постоянной, длительной (обусловлена растяжением капсулы, отёком железы), при пальпации живота могут обнаруживаться симптомы Керте, Кача, болезненность в точке Мейо—Робсона, зоне Шоффара;

*диспептический* — склонность к запорам, чередование запоров с поносом, может сопровождаться тошнотой, горечью или сухостью во рту, при обострении заболевания бывает рвота;

*пополифекалия* — стул жирный, блестящий, плохо смывается;

*дистрофический* — снижение массы тела.

Обострения при рецидивирующем ХП продолжаются от 2—3 до 7—8 дней.

При ХП с постоянными болями клинические проявления выражены слабо, но продолжаются в течение нескольких недель и даже месяцев. Обычно боли сопровождаются проявлениями астеновегетативного синдрома, похуданием, может быть субфебрилитет.

При латентной форме ХП боли практически отсутствуют при нарастании симптомов внешнесекреторной панкреатической недостаточности. При объективном исследовании обычно выявляют пальпаторную болезненность поджелудочной железы.

Диагностика ХП наряду с клинико-анамнестическими данными предполагает применение лабораторных и инструментальных методов.

*Методы выявления панкреатических ферментов* (повышения амилазы, липазы и трипсина в крови, диастазы в моче). При сомнительных результатах используют провокационные тесты с введением прозерина или приёмом глюкозы. В норме после стимуляции уровень амилазы в крови повышается до 60 % от исходного.

*Оценка внешнесекреторной функции поджелудочной железы:*

- по копрологическому исследованию (характерна стеаторея нейтральным жиром, в более тяжёлых случаях — сочетание стеатореи и креатореи);

- по содержанию эластазы в кале (норма — 200 мкг/г каловых масс);

- по исследованию содержания бикарбонатов и панкреатических ферментов в дуоденальном содержимом (характерно снижение показателей).

*УЗИ поджелудочной железы* — при ХП возможно диффузное или локальное увеличение поджелудочной железы в размерах, изменение эхоплотности паренхимы в виде гиперэхогенности, возможно чередование участков гипер- и гипэхогенности, нечёткая визуализация контуров, могут выявляться кистозные образования.

*Компьютерная томография* позволяет выявить изменение размеров и структуры железы, наличие кист, очагов некроза и обызвествления.

*Ретроградная холангиопанкреатография* показана для уточнения причины обструкции протока.

**Лечение. Питание:** голод в течение 1—3 дней, затем стол «П» (при заболеваниях органов пищеварения) с механическим, химическим и термическим щажением. Гидролизаты при тяжёлых формах.

**Режим:** постельный в период обострения, холод на эпигастральную область.

*Антибактериальные препараты* назначают только в период обострения заболевания. Используют карбопенемы (*имипенем*), хинолиновые препараты (*ципрофлоксацин, офлоксацин*), цефалоспорины (*цефтриаксон, цефотаксим*).

Для купирования болевого синдрома используют спазмолитические средства (*дротаверин, папаверин, но-шпа*), анальгетики (*баралгин, анальгин, трамадол* и другие), холинолитики (*платифиллин*).

*Подавление кислотообразования в желудке*, так как соляная кислота стимулирует панкреатическую секрецию. Применяют блокаторы H<sub>2</sub>-гистаминовых рецепторов — *ранитидин, фамотидин*. Блокаторы H<sup>+</sup> K<sup>+</sup>ATФ-азы (*омепразол, лансопразол* и др.). Антациды — *маалокс, ренни, гастал, алмагель* и др.).

*Ингибиторы протеолиза (контрикал, гордокс)* используют в стадию обострения при высокой активности ферментов. Более сильным подавляющим действием на функцию поджелудочной железы обладает соматостатин — *сандостатин*. В тяжёлых случаях проводят инфузионную терапию глюкозо-солевых растворов, а также плазмозферез и гемосорбцию.

При нарушении внешнесекреторной функции поджелудочной железы, а также для нормализации полостного пищеварения рекомендованы ферментные препараты, не содержащие желчь (*креон, мезим-форте*) и другие лекарственные средства.

*Симптоматические средства* назначаются при наличии показаний. Возникновение у пациента нейровегетативных и психоэмоциональных изменений, «уход в болезнь» (преимущественно у девочек подросткового возраста) требуют назначения седативных средств — *тазепам, фенозепам, рудотель* и др.

*Прокинетики* назначаются при явлениях дуоденостаза (предпочтение отдаётся *домперидону* (мотилиум), как селективному препарату с минимальными побочными эффектами со стороны ЦНС).

Лечение в период ремиссии включает:

- диету с ограничением животных жиров (до 80—90 %) и соответственно увеличивают содержание углеводов;

- фитотерапию: берёзовые листья, календула, цветы коровяка, лабазника, семя льна, корень солодки, трава сушеницы, хвоща, фиалки трёхлистной;

- поливитамины;

- физиотерапию: электрофорез лидазы, никотиновой кислоты, аппликации озокерита, грязелечение;

- минеральные воды низкой минерализации в тёплом виде без газа по 50—100 мл 5—6 раз в сутки между приёмами пищи;

- лечение сопутствующих заболеваний органов пищеварения и очагов инфекции;

- желательна отмена ферментных препаратов под контролем копрограммы; при упорно сохраняющихся симптомах панкреатической недостаточности заместительную терапию ферментами (*креон*, *панцитрат* и др.) проводят пожизненно в минимально достаточной дозе.

*Показаниями для хирургического лечения* при ХП являются:

- 1) киста поджелудочной железы;

- 2) стенотический дуоденостаз;

- 3) сужение или обтурация холедоха;

- 4) рубцовое сужение в области фатерова соска.

*Диспансерное наблюдение* осуществляют пожизненно: 4 раза в год проводят осмотр, исследование амилазы мочи, копрограмму, УЗИ.

Прогноз ХП зависит от тщательного соблюдения диеты, систематического противорецидивного лечения.

### 3.11. Геморрагические диатезы

Геморрагические диатезы (D69) — группа заболеваний, протекающих с геморрагическим синдромом.

По механизму развития среди них выделяют заболевания, сопровождающиеся повреждением компонентов *первично-*

го звена гемостаза (тромбоцитопении и тромбоцитопатии), вторичного или коагуляционного гемостаза (коагулопатии), сосудов (вазопатии), а также сочетанным повреждением компонентов гемостаза (поликомпонентные гемостазиопатии: болезнь Виллебранда, ДВС-синдром). Наиболее часто причиной геморрагического синдрома у детей являются тромбоцитопении (1-е место), на втором месте — тромбоцитопатии, затем — гемофилии (гемофилия А, гемофилия В и гемофилия С).

### **Основные типы геморрагической сыпи**

(З. С. Баркаган, 1988)

*Гематомный* — типичен для гемофилии А и В.

*Петехиально-пятнистый (синячковый)* — характерен для тромбоцитопений, тромбоцитопатий, гипофибриногемий, наследственного дефицита X, II, VII факторов.

*Смешанный (синячково-гематомный)* — наблюдается при дефиците факторов протромбинового комплекса, XIII фактора, болезни Виллебранда, ДВС-синдроме, передозировке антикоагулянтов, при появлении в крови иммунных ингибиторов факторов VIII и IX.

*Васкулитно-пурпурный* тип характеризуется папулёзной геморрагической сыпью, которая характерна для геморрагического васкулита.

*Ангиоматозный* тип наблюдается при телеангиоэктазах и ангиомах, артериовенозных шунтах.

### **Основы первичного гемостаза**

*Роль эндотелия и тромбоцитов в реализации первичного гемостаза.* В нормальных условиях в неповреждённых сосудах тромбоциты не адгезируют (не прилипают) к эндотелию. Это обусловлено продукцией эндотелием оксида азота, 13-гидроксиоктадекадиеновой кислоты. При повреждении сосуда нарушается целостность эндотелия, обнажается субэндотелий, и тромбоциты прилипают к нему за несколько секунд. В результате адгезии происходит активация тромбоцитов и выход содержимого их гранул в плазму. Из лизосом выделяются эндогликозидазы и ферменты, расщепляющие гепарин; из плотных гранул — кальций, серотонин, аденозиндифосфат; из  $\beta$ -гранул — фактор фон Виллебранда (главный кофактор адгезии тромбоцитов), гепариннейтрализующий протеин (4-й фактор), фибронектин, тромбоспондин, а также

фактор роста. Под влиянием этих биологически активных веществ, а также адреналина, тромбина, коллагена происходит агрегация тромбоцитов. Параллельно с этим под влиянием вырабатываемого тромбоцитами серотонина, тромбоксана А<sub>2</sub> и эндотелием — эндотелинов наступает спазм повреждённых микрососудов, осуществляя первичный или тромбоцитарно-сосудистый гемостаз.

**Клиническая и структурно-функциональная характеристика тромбоцитов.** В норме диаметр тромбоцитов — 1—5 мкм, продолжительность жизни — 7—11 дней. Интенсивность образования тромбоцитов зависит от количества мегакариоцитов и контролируется тромбопоэтином. Около 70—75 % всех тромбоцитов циркулирует в крови, около 25—30 % тромбоцитов находится в селезёнке. Повышение количества юных тромбоцитов (сдвиг «влево») характерно для состояния регенерации костного мозга (при гемолитической анемии), а увеличение числа старых форм тромбоцитов (сдвиг «вправо») наблюдается у онкологических пациентов. В норме разрушение тромбоцитов соответствует их продукции, что составляет в сутки 1/7—1/11 часть от их содержания в крови.

Для диагностики повреждения сосудисто-тромбоцитарного гемостаза применяются следующие критерии (таблица 23).

Таблица 23 — Оценка первичного гемостаза у детей (Е. П. Иванов, 1983, 1991 с дополнениями)

Тесты	Зона кровоточивости	Норма	Зона тромбообразования
<b>Критерии оценки тромбоцитарного компонента гемостаза</b>			
Количество тромбоцитов, 10 <sup>9</sup> /л	< 100	160—320	> 450
Длительность кровотечения по Дукке, мин	> 4	2—4	—
Адгезия тромбоцитов, %	< 20	30—40	> 40
Агрегация тромбоцитов, %	< 20	30—40	> 40
<b>Критерии оценки сосудистого компонента гемостаза</b>			
Резистентность капилляров, количество петехий по манжеточной пробе	> 5	5	—

## Основы коагуляционного, или вторичного, гемостаза

*Схематически процесс свёртывания крови разделяют на 3 фазы: первая фаза — протромбиназообразование* (длительность от 4 мин 50 с до 6 мин 50 с). Эта фаза реализуется при участии факторов XII, XI, IX, VIII, VII, III, кининогена, прекалликреина и ионов  $\text{Ca}^{++}$  и завершается образованием протромбиназы или комплекса факторов  $\text{Xa} + \text{Va} +$  ионы  $\text{Ca}^{++} +$  тромбоцитарный фосфолипид, способных превратить протромбин в тромбин; *вторая фаза*, или общий путь образования тромбина, — *тромбинообразование* — превращение протромбина в тромбин под влиянием протромбиназы, она длится 2—5 с; *третья фаза — фибринообразование*, она длится 2—5 с.

Для топической диагностики гемофилий используется оценка нарушений, наблюдаемых в первой, второй и третьей фазах вторичного гемостаза, по коагулограмме (приложение).

**Тромбоцитопении.** *Тромбоцитопении (ТП)* — заболевания, обусловленные снижением количества тромбоцитов в периферической крови (ПК) ниже  $150 \times 10^9/\text{л}$ .

*Этиология.* Основными причинами развития ТП являются факторы, приводящие к снижению продукции тромбоцитов в КМ (действие химических веществ и медикаментов; радиация, опухоли и др.) и к повышенному разрушению тромбоцитов в ПК (приём анальгетиков, антибиотиков; действие вирусов, бактерий и др.), что более подробно изложено ниже в классификации ТП.

*Патогенез.* При иммунных тромбоцитопениях происходит ускоренное разрушение тромбоцитов под влиянием анти-тромбоцитарных аутоантител класса IgG (срок жизни тромбоцитов укорачивается от 1—2 дней до нескольких часов). При *изоиммунной ТП* в основе лежит конфликт по тромбоцитарным антигенам между матерью и ребёнком, который может возникать при первой же беременности. Изоиммунный механизм развития имеет также посттрансфузионная ТП. *Транс-иммунная ТП* возникает у новорождённых, матери которых болеют или имели в анамнезе аутоиммунную ТП. *Гетероиммунные ТП* развиваются на фоне различных неблагоприятных факторов, которые служат антигенами. Против антигена, фиксированного на поверхности тромбоцитов, вырабатываются антитела, что приводит к разрушению тромбоцитов. При

элиминации антигена гетероиммунная ТП купируется, в противном случае — трансформируется в аутоиммунную ТП. При аутоиммунных ТП антитела направлены против собственных тромбоцитов, которые становятся антигенами.

**Классификация. Наследственные тромбоцитопении:**

*обусловленные недостаточным числом мегакариоцитов в КМ (ТАР-синдром, синдромы Альпорта, Фанкони, циклическая амегакариоцитарная ТП);*

*обусловленные неэффективным тромбоцитопоезом вследствие дефекта синтеза тромбопоэтина или дистрофии мегакариоцитов (синдромы Бернара—Сулье, Мерфи, Вискотта—Олдрича, «серых» тромбоцитов, аномалия Мея—Хегглина).*

**Приобретённые тромбоцитопении:**

*обусловленные снижением продукции тромбоцитов в КМ: гипо- и аплазии, соматические мутации, воздействие ионизирующей радиации и химических веществ (бензол, цитостатики, алкоголь), замещение КМ опухолевой тканью, неэффективный тромбоцитопоез ( $B_{12}$ - и фолиеводефицитные анемии).*

**Обусловленные повышенной внескостно-мозговой деструкцией тромбоцитов:**

*иммунные ТП (изоиммунные, трансиммунные, гетероиммунные — бактериальные, вирусные, грибковые, медикаментозные, поствакцинальные);*

*аутоиммунные (идиопатические; при лимфопролиферативных заболеваниях);*

*неиммунные ТП — синдром гиперспленизма (при гистиоцитозах, болезнях накопления, лейкозах, туберкулёзе и др.), механическая травматизация тромбоцитов (катетеры, протезы клапанов сердца, экстракорпоральное кровообращение).*

**Обусловленные повышенным потреблением тромбоцитов:**

*коагулопатии потребления (III фаза ДВС, болезнь Мошковиц, геморрагический васкулит, микроангиопатии);*

*тромбофилии.*

**Иммунная тромбоцитопеническая пурпура. Иммунная тромбоцитопеническая пурпура (ИТП)** — заболевание, характеризующееся снижением уровня тромбоцитов менее  $150 \times 10^9$ /л вследствие образования антител к собственным тромбоцитам пациента и преждевременным их разрушением макрофагально-моноцитарной системой, которое проявляется

кожным геморрагическим синдромом (петехии, экхимозы) и кровотечениями из слизистых оболочек. Частота: 7—10 случаев в год на 100 000 детского населения. Выделяют первичную и вторичную иммунную ТП (таблица 24). *Первичная иммунная ТП* (идиопатическая, аутоиммунная) — это заболевание, этиологический фактор которого не известен. *Вторичная иммунная ИТП* индуцируется внешними воздействиями.

Таблица 24 — Клиническая классификация иммунной тромбоцитопенической пурпуры

Формы	Течение	Периоды
Сухая Влажная	Острое (< 6 мес.) Хроническое (> 6 мес.): редко рецидивирующее (1 раз в год), часто рецидивирующее (2—3 раза в год), непрерывно рецидивирующее (> 3 раз в год)	Обострение Клиническая ремиссия Клинико-гематологическая ремиссия

Критерием степени тяжести служит уровень тромбоцитов: лёгкая — до  $90 \times 10^9$ /л тромбоцитов, среднетяжёлая —  $30 - 90 \times 10^9$ /л тромбоцитов, тяжёлая — менее  $30 \times 10^9$ /л тромбоцитов. Сухая форма ТП проявляется геморрагическим синдромом только в виде сыпи на коже и слизистых; влажная форма — геморрагическим синдромом, кровотечениями и кровоизлияниями в органы и ткани. Периодом обострения считается наличие клинических проявлений геморрагического синдрома и/или снижение числа тромбоцитов менее  $30 \times 10^9$  л. Клиническая ремиссия характеризуется отсутствием геморрагического синдрома, клинико-гематологическая ремиссия — отсутствием геморрагического синдрома и числом тромбоцитов не менее  $100 \times 10^9$  л.

**Клиника.** Геморрагический синдром (петехиально-пятнистый тип кровоточивости): мелкоточечная геморрагическая сыпь, экхимозы с их полиморфностью и полихромностью на различных участках кожи туловища и головы, слизистых; носовые, десневые, реже — почечные, желудочно-кишечные, маточные кровотечения. Анемический синдром (слабость, бледность, головная боль, систолический шум на верхушке, головокружение, тахикардия и др.).

**Диагностика. Лабораторно-инструментальные исследования.** Общий анализ крови (снижение числа тромбоцитов или их отсутствие, гипохромная анемия; тромбоцитометрия (диаметр тромбоцитов от 3 до 5 мкм); пункция КМ (снижение или увеличение, наличие нефункционирующих или слабофункционирующих мегакариоцитов, при анемии — гиперплазия эритроидного ростка); гемостазиограмма (увеличение длительности кровотечения, снижение ретракции кровяного сгустка, адгезии и агрегации тромбоцитов при симптоматических ТП); продолжительность жизни тромбоцитов (укорочение); пробы на резистентность капилляров (манжеточная проба, щипка, жгута и др. — положительные); исследование популяции тиазол-позитивных тромбоцитов (повышение — при приобретённых иммунных формах ТП, снижение — при наследственных ТП); определение АНФ, антител к ДНК; определение серологических маркеров герпесвирусных инфекций, гепатитов, парвовируса В19, *Helicobacter pylori*; биохимический анализ крови (снижение уровня СЖ, повышение ОЖСС при анемии); иммунологическое обследование методом проточной цитофлюорометрии (наличие антител к мегакариоцитам и тромбоцитам, сенсibilизированных лимфоцитов, повышение уровня IgE, G, M, A, ЦИК, нарушение соотношения CD<sub>4</sub> / CD<sub>8</sub>, CD3+HLA-DR+); определение серологических маркеров гельминтозов; УЗИ органов брюшной полости (при кровоизлияниях в жизненно важные органы, сплено-, гепатомегалии); УЗИ малого таза (при маточных кровотечениях); реакция Кумбса, агрегатгемагглютационный тест (положительные при приобретённых иммунных ТП); исследование мочи, кала (диагностика кишечного, почечного кровотечения — гематурия, прожилки крови, положительный анализ кала на скрытую кровь); при симптоматических ТП — обследование согласно основному заболеванию.

**Лечение. Лечение острых форм ИТП.** 1. *Режим.* Ограничить физическую активность. 2. *Трансфузии тромбоцитарной массы* не показаны из-за сенсibilизации и резкого повышения образования антитромбоцитарных антител. 3. *Глюкокортикостероиды* (альтернативные схемы) — преднизолон, солюмедрол, дексаметазон. 4. *Иммуноглобулин G внутривенный* (альтернативные схемы). Стойкая ремиссия после одного курса лечения отмечается у 25—30 % детей, транзиторный гематологический эффект — у 65 % пациентов. 5. *Анти-Rh(D)-иммуноглобулин* приводит к повышению тромбоцитов через 2—4 суток. 6. *Интерфероноте-*

*рапия. 7. Даназол. 8. Спленэктомия. Показания:* кровотечения, опасные для жизни; постоянно рецидивирующая ИТП (лечение не даёт эффекта). 9. *Противовирусные препараты:* *группиносин; ацикловир. 10. Противоглистные препараты.*

*Лечение хронической ИТП* требует терпения и должно быть *индивидуализировано*. Лечение необходимо: при наличии геморрагического синдрома и при количестве тромбоцитов < 10 000 в миллилитре. Применяют глюкокортикостероиды (пульс-терапия дексаметазоном); IgG каждые 2 недели; *интерферонотерапия; даназол; циклоспорин*. При лечении *резистентных форм ИТП* используют ритуксимаб — моноклональное химерное антитело к антигену CD 20. Ответ на лечение наблюдают у 40—45 % пациентов.

*Диспансерное наблюдение* — 5 лет при отсутствии рецидивов заболевания. Санация очагов хронической инфекции. Освобождение от занятий физкультурой. Освобождение от прививок в течение пяти лет. Не рекомендуются пребывание на солнце, подъём в горы и полёты на самолёте. 2 раза в год курсы гемостатической терапии: витамины Р, С, А; пантотенат кальция; дицинон; хлорофиллин натрия в течение 2—6 недель. Фитотерапия. Противопоказаны НПВС, нитрофураны, сульфаниламиды, УВЧ, УФО.

**Гемофилии (D66).** *Гемофилия* — врождённый геморрагический диатез, характеризующийся дефицитом в крови фактора свёртывания VIII (гемофилия А), фактора свёртывания IX (гемофилия В), фактора свёртывания XI (гемофилия С), что приводит к нарушению тромбопластинообразования и свёртывания крови.

*Этиология и патогенез.* В генезе гемофилии лежит наследственный дефект синтеза факторов свёртывания крови (VIII, IX, XI), в результате чего нарушается коагуляционный гемостаз, что проявляется гематомным типом кровоточивости. Гемофилии являются наследственными заболеваниями. Патологический ген при гемофилии А и В наследуется по рецессивному принципу, сцепленному с X-хромосомой (X<sup>h</sup>). Гены, кодирующие факторы VIII и IX, лежат в дистальном отделе длинного плеча X-хромосомы (для VIII — Xq2,8; для IX — Xq2,6). Около 30 % случаев гемофилии А и 10 % случаев гемофилии В являются спорадическими формами, обусловленными не наследственной передачей, а мутацией гена. Ген, кодирующий уровень фактора XI, расположен на 4-й хромосоме, поэтому гемофилия С наследуется по аутосомному принципу.

**Классификация** с учётом уровня активности факторов свёртывания крови (*Шабалов Н. П., 1985*). I. Тип: 1) гемофилия А (дефицит активности VIII фактора свёртывания крови); 2) гемофилия В (дефицит активности IX фактора); 3) гемофилия С (дефицит активности XI фактора). II. Степень тяжести (течение): 1) лёгкое (активность фактора — 5—10 %); 2) среднетяжёлое (активность фактора — 1—5 %); 3) тяжёлое (активность фактора менее 1 %); 4) латентное (при уровне фактора свыше 15 %). III. Стадии артропатии (*Э. С. Новикова, 1967*): 1) гемартроза; 2) панартрита с картиной слипчивого и фибринозного синовита; 3) регрессирования с полной деформацией суставов.

**Клиника.** Геморрагический синдром (кровоизлияния в суставы, мягкие ткани, ЦНС и внутренние органы). Кровотечения — почечные, желудочно-кишечные, носовые, десневые и др. Артропатии и остеопорозы. Вторичный ревматоидный синдром (утренняя скованность суставов, артралгии). Анемический синдром при кровотечениях (слабость, бледность, систолический шум на верхушке, головокружение и др.). У детей с тяжёлой степенью гемофилии и наличием ингибиторов кровотечения (почечные, желудочно-кишечные, гемартрозы и др.) более длительные, обильные и частые (таблица 25).

**Таблица 25 — Тяжесть геморрагий при гемофилии А в зависимости от уровня VIII фактора в крови (по данным ВОЗ)**

Уровень VIII фактора	Геморрагические проявления
50—100 %	Повышенной кровоточивости не наблюдается
25—50 %	Кровотечения только после значительных травм и обширных хирургических вмешательств
5—25 %	Лёгкая гемофилия. Длительные кровотечения после любых хирургических вмешательств и небольших травм
1—5 %	Средней тяжести гемофилия. Тяжёлые и длительные кровотечения после минимальных повреждений, гемартрозы и «спонтанные» кровотечения
0—1 %	Тяжёлая гемофилия. Гемартрозы с возможной последующей инвалидизацией, глубокие тканевые гематомы, кровотечения

**Диагностика.** Общий анализ крови (острая или хроническая постгеморрагическая анемия различной степени тяжести); коагулограмма (удлинение времени свёртывания крови по Ли-Уайту, нарушение I фазы свёртывания крови: активированного частичного тромбопластинового времени, аутокоагуляционного теста, снижение уровня одного из плазменных факторов VIII, IX или XI, наличие или отсутствие уровня ингибиторов дефицитного фактора); динамика элиминации замещённого фактора; молекулярно-биологические исследования (выявление патологического гена: «гена гемофилии»); рентгенологическое исследование (определение стадии остеоартрозов).

### Лечение

**Диетотерапия.** Общий стол Б (базовый рацион).

**Режим** постельный в период кровоточивости. Основным традиционным методом лечения гемофилии является заместительная терапия препаратами, содержащими фактор VIII при гемофилии А (антигемофильная плазма, криопреципитат и лиофилизированные концентраты VIII фактора), фактор IX при гемофилии В (концентраты фактора IX — *бебулин* (Австрия), *гемофактор* (Испания); *октанайн Ф* (Швеция), *Иммунин* (США), *Аймафикс ДИ* (Италия), *свежезамороженная плазма* или *сухая донорская плазма*) или фактор XI при гемофилии С (*свежезамороженная или сухая плазма*).

**Заместительная гемостатическая терапия при гемофилии А.** В странах СНГ для клинического применения разрешены следующие коммерческие формы выпуска препаратов VIII фактора: 1) плазменные концентраты: *гемофил*, *коэйт ДВИ*, *иммунат* (США); *факторэйт* (Франция); *октанат*, *вилате* (Швеция); *гемоктин* (Германия) и *эмоклот* (Италия); 2) рекомбинантные концентраты: *рекомбинат*, *когенейт* (США). Содержание фактора VIII в одном флаконе составляет 250, 500, 1000 ЕД. Препарат фактора VIII вводится из расчёта: количество фактора (ЕД) = масса пациента (кг) × заданный уровень фактора VIII (%). Исходят из того, что 1 ЕД/кг VIII фактора, введённого внутривенно струйно, повышает его уровень в крови пациента на 1,5—2,0 %. Заместительная терапия при кровоточивости проводится до остановки кровотечения с последующим переходом на поддерживающую дозу, равную 1/2 от начальной ударной. В лечении пациентов с гемофилией А применяется *десмопрессин*. Препарат

быстро повышает плазменный уровень фактора VIII за счёт высвобождения его из эндотелия. Для лечения гемофилии десмопрессин (вазопрессин) вводится внутривенно капельно в течение 30 мин в разовой дозе 0,3 мкг/кг массы тела пациента. Возможно также интраназальное применение препарата.

**Заместительная гемостатическая терапия при гемофилии В.** С целью заместительной гемостатической терапии при гемофилии В применяются концентраты фактора IX, в частности, *гемофактор* (Испания); *октанайн Ф* (Швеция), *Иммунин* (США), *Аймафикс ДИ* (Италия). Концентраты фактора IX вводят один раз в сутки внутривенно струйно. Лечение гемофилии В можно проводить также *свежезамороженной плазмой* или *сухой донорской плазмой*. 1 мл плазмы соответствует 1 ЕД активности IX фактора. Вводят свежезамороженную плазму по 10—20 мл/кг ежедневно. Рекомендуется также *концентрат протромбинового комплекса*, он содержит протромбин, факторы X, IX и VIII. С этой же целью может быть использован комбинированный препарат крови — «PPSB». PPSB содержит протромбин (II), проконвертин (VII), фактор Стюарта (X) и антигемофильный глобулин В (IX). Для купирования геморрагического синдрома при ингибированной форме гемофилии используется один из препаратов шунтирующего действия: эптакогальфа (Дания); факторы свёртывания крови II, VII, IX, и X в комбинации — ФЕЙБА (США); факторы свёртывания крови II, IX и X в комбинации — Уман Комплекс (Италия); октаплекс (Швейцария).

**Заместительная гемостатическая терапия при гемофилии С.** Лечение кровотечений при гемофилии С осуществляется струйными трансфузиями нативной свежезамороженной или сухой плазмы. *Генная терапия* является новым перспективным методом. Суть метода состоит в том, что в фибробласты человека включается ген синтеза дефицитного фактора и данные клетки трансплантируют пациентам. Генетически модифицированные фибробласты вырабатывают факторы свёртывания крови. Кроме этого, идёт разработка «мини-органов» — специфических линий гепатоцитов, продуцирующих дефицитный фактор.

**Диспансерное наблюдение.** «Д»-учёт у гематолога и педиатра до 18-летнего возраста; тщательное наблюдение смежных

специалистов (стоматолог, отоларинголог, ортопед, психоневролог, психолог); физиотерапевтическое лечение суставов (фонофорез с гидрокортизоном, лидазой и др.); ЛФК, массаж общий и суставов; плановые и экстренные хирургические вмешательства предусматривают предварительную подготовку гемостатическими препаратами и гемостазиологический контроль в специализированных отделениях; санация очагов хронической инфекции; соблюдение режима дня и питания; психологическая, социальная адаптация, профориентация; профилактика травматизма; внутримышечные профилактические прививки проводить на фоне заместительной терапии концентратом дефицитного фактора; санаторное лечение — в местных санаториях, реабилитационных центрах; школа «гемофилии» — организация обучения родителей детей, страдающих гемофилией, методике экстренного внутривенного введения гемостатических средств при травмах, признаках геморрагического синдрома.

**Геморрагический васкулит.** *Геморрагический васкулит* — геморрагический диатез, в основе которого лежит множественный мелкоочаговый микротромбоваскулит преимущественно иммунокомплексного генеза.

**Этиология и патогенез.** Причина болезни не установлена, но у некоторых детей отмечена связь её развития с перенесёнными острыми вирусными заболеваниями, бактериальными инфекциями: стафилококки, стрептококки, хеликобактер и другие, профилактическими прививками, введениями гамма-глобулина, пищевой и лекарственной аллергией, гельминтозами. Заболевание встречается у детей в возрасте от 6 месяцев до 14 лет (чаще 2—8 лет) и регистрируется с частотой 2,0—2,5 случая на 10 000 детского населения. Мальчики болеют чаще, чем девочки (2:1). Заболеваемость выше в весенний и зимний периоды. В основе болезни лежат два механизма. Во-первых, образование иммунных комплексов и активация компонентов системы комплемента, которые оказывают повреждающее действие на сосудистую стенку. Полагают, что ведущую роль в патогенезе может играть III тип аллергических реакций — иммунокомплексное поражение, приводящее к лейкоцитокластическому васкулиту. *Стадии развития иммунокомплексного васкулита:* циркуляция комплексов (отложений нет); отложение комплексов в стенке со-

суда (локализация поражений зависит от состава комплексов); васкулит (нейтрофильно-макрофагальная реакция, тромбоз). Грубых изменений свёртывающей системы крови обычно не находят, но, как правило, регистрируют тенденцию к гиперкоагуляции. У  $1/3$  детей с ГВ имеется ДВС-синдром. Поражение почек вызвано иммунными комплексами с IgA и может носить характер очагового, сегментарного (по типу IgA-нефропатии при болезни Берже), реже — остро, подострого диффузного гломерулонефрита. Таким образом, на сегодняшний день расшифрованы основные патогенетические механизмы геморрагического васкулита: иммунокомплексные реакции — основной механизм, гиперергические реакции замедленного типа (феномен Артюса), аутоиммунные реакции и парааллергические реакции. Ключевыми эффектами патогенетических реакций при ГВ являются: увеличение проницаемости сосудистой стенки, деструкция сосудистой стенки, гиперкоагуляция, ухудшение реологических свойств крови, истощение антикоагулянтного звена, свободнорадикальный стресс, ишемия тканей.

#### Классификация (таблица 26).

Таблица 26 — Классификация геморрагического васкулита (А. А. Ильин, 1984)

Формы	Синдромы	Степень тяжести	Течение	Периоды
Невисцеральная	Кожный	Лёгкая	Молниеносное	Начальный
Висцеральная	Суставной	Средняя	(purpura fulminans).	Развёрнутых
	Абдоминальный	Тяжёлая	Острое (1,5—2 мес.).	проявлений
Смешанная	Лёгочный		Затяжное (2—6 мес.).	Обострения
	Сердечный		Хроническое (6 мес. и более):	Клинической
	Мозговой		редко рецидивирующее;	ремиссии
	Почечный		часто рецидивирующее;	Клинико-
	Сочетание синдромов		непрерывно рецидивирующее	гематологической ремиссии

В классификации Г. А. Лыскиной (2000 г.), предложенной Н. П. Шабаловым и соавторами (2009 г.), исключены формы геморрагического васкулита.

**Клиника. Кожный синдром** (папулезно-геморрагическая сыпь на коже, слизистых, с тенденцией к слиянию, симметрична, локализуется на коже разгибательных поверхностей крупных суставов верхних и нижних конечностей, области ягодиц и исключительно редко — лица, шеи, области груди и живота; возможны слабый зуд, жжение).

**Суставной синдром** (поражение крупных суставов, отечность, болезненность, ограничение объема движений, летучесть болей). Суставной синдром у детей манифестирует в течение 3—5 дней и может спонтанно редуцироваться.

**Абдоминальный синдром** (боли в животе, рвота, диарея и другие явления, связанные с геморрагическими высыпаниями и микрокровозлияниями в слизистую кишечника, в брыжейку, брюшину). У 30 % детей абдоминальный синдром предшествует кожным высыпаниям, что затрудняет диагностику и приводит к необоснованным хирургическим вмешательствам.

**Почечный синдром** протекает по типу острого или хронического гломерулонефрита с микро- или (реже) макрогематурией, протеинурией, цилиндрурией, умеренной лейкоцитурией, артериальная гипертензия редка. Почечный синдром возникает в основном через 1—3 недели от начала болезни, может наблюдаться его затяжное или хроническое течение с исходом в нефрит.

**Церебральный синдром** (головная боль, заторможенность, раздражительность, плаксивость, парестезии, невралгии, миалгии; асимметрия сухожильных рефлексов, симптомы поражения черепных нервов, судорожные эпилептиформные припадки, потеря сознания, временная потеря зрения, парезы и другие явления, связанные с отеком мозга, мелкими кровоизлияниями в вещество мозга).

**Сердечный синдром** (приглушенность сердечных тонов, тахи- или брадикардия, систолический шум на верхушке и в V точке).

**Лёгочный синдром** (протекает как стенозирующий ларинготрахеит).

#### Диагностика

**Лабораторно-инструментальные исследования.** Общий анализ крови (умеренный лейкоцитоз с нейтрофилёзом, от-

носительная или абсолютная лимфопения, увеличение СОЭ, эозинофилия, умеренная анемия и тромбоцитопения при наличии ДВС III стадии и как осложнение гепаринотерапии); биохимический анализ крови (диспротеинемия с увеличением  $\beta_2$ - и  $\gamma$ -фракций глобулинов; гипопроteinемия; повышения титра АСЛ-0, повышение уровня мочевины и креатинина при почечном синдроме); анализы мочи общий, по Нечипоренко, по Зимницкому, с суточной экскрецией белка, посев на стерильность, уролейкоцитограмма не изменены (при почечном синдроме гематурия, протеинурия, цилиндрурия); клиренс по эндогенному креатинину (нарушение фильтрационной функции почек при почечном синдроме); УЗИ почек (при почечном синдроме); исследования фибринолиза мочи (снижение фибринолитической активности мочи урокиназой, суммарной фибринолитической активности мочи и повышение продуктов деградации фибрина, ингибиторной активности мочи — при почечном синдроме); коагулограмма — гиперфибриногенемия, нарушение продуктов деградации фибрина (показатели соответствуют ДВС-синдрому в зависимости от его стадии); иммунологические исследования (повышение IgG или A, уровня ЦИК, снижение содержания комплемента); ЭКГ (сглаженность зубцов P и T в стандартных и грудных отведениях, умеренное удлинение систолического показателя, преходящая неполная предсердно-желудочковая блокада при сердечном синдроме); анализ кала на скрытую кровь (положительный при ЖКТ-кровотечениях); вирусологическое, микробиологическое исследования биосубстратов, серологическое исследование на гельминты; биопсия почек (при гломерулонефрите).

**Лечение. Лечебное питание.** Индивидуальный стол (элиминационная диета) с исключением аллергенов и ксенобиотиков. При выраженном абдоминальном синдроме голод 1—3 дня, затем стол «П» (при заболеваниях органов пищеварения) с термическим, химическим и механическим щажением и ограничением или исключением мясных и рыбных блюд в течение 1—2 недель. При почечном синдроме — стол «Н» (нефрологическая) с ограничением хлорида натрия и контролем баланса жидкости, в первую неделю исключаются мясные, рыбные, молочные блюда.

**Режим** — строгий постельный в острый период, который отменяется через 5—7 дней после последних высыпаний.

**Медикаментозная терапия. Лечение антиагрегантами.** Длительность терапии 3—4 недели: *курантил (дипиридамол), трентал, тиклид (тиклопидин), агапурин СД 150 мг.* **Лечение гепарином.** Гепарин или его низкомолекулярные аналоги назначаются при абдоминальном, почечном и тяжёлом кожном (с явлениями некроза) синдромах и наличии гиперкоагуляции. Длительность лечения составляет от 7—10 дней до 4—6 недель. Гепарин назначается в начальной дозе 200—300 ЕД/кг/сут внутривенно капельно или под кожу живота равными дозами каждые 6 ч. Если указанная доза гепарина неэффективна и не приводит к оптимальной гипокоагуляции, её увеличивают по 100 ЕД/кг/сут и постепенно доводят до эффективной, иногда эта доза составляет 800 ЕД/кг/сут. Лечение проводится под контролем времени свёртывания крови по Ли-Уайту, активированного парциального тромбопластинного времени либо клинически «по степени синячковости» в местах подкожных инъекций гепарина. При отсутствии гипокоагуляции в ответ на введение гепарина следует провести контроль уровня антитромбина III и при его снижении к лечению добавить СЗП. Лечение продолжается до значительного уменьшения клинических и лабораторных проявлений заболевания, затем доза гепарина постепенно снижается и препарат отменяют. При поражении почек длительность гепаринотерапии около 4—6 недель. Абдоминальный синдром с кишечным кровотечением и гематурия не являются противопоказаниями к антитромботической терапии. К препаратам низкомолекулярного гепарина (с молекулярной массой ниже 5400—7000 дальтон) относятся *фраксипарин, кальципарин, кливарин, сулодексид (вессел)*. Они имеют большую продолжительность действия и могут назначаться всего лишь 1—2 раза в сутки, почти не вызывают развития тромбоцитопении и не требуется такого тщательного контроля за показателями свёртывающей системы крови, как при лечении обычными препаратами гепарина. **Глюкокортикоидная терапия** не является методом базисной терапии геморрагического васкулита. Глюкокортикоиды при геморрагическом васкулите следует применять «под прикрытием» гепарина по строгим показаниям: показаны при молниеносном течении ГВ, при частом рецидивировании ГВ, некротическом

кожном синдроме со значительной воспалительной инфильтрацией элементов сыпи, при нефротической или нефритической форме гломерулонефрита, при поражении ЦНС, при тяжёлом течении заболевания с выраженными лабораторными сдвигами — большая гиперфибриногенемия, высокое содержание  $\alpha_2$ -глобулинов в сыворотке крови, СОЭ выше 40 мм/ч. *Лечение свежезамороженной плазмой.* СЗП (как донатор АТ III) вводят внутривенно струйно вместе с гепарином или антитромбином III. *Инфузионная терапия* проводится с целью улучшения реологических свойств крови и коррекции микроциркуляции, нормализации объёма циркулирующей крови — 5—10 %-ными растворами глюкозы и 0,9 %-ным раствором NaCl; реоглюманом. *Лечение препаратами миотропного действия.* Используется с целью купирования кишечной колики и профилактики инвагинации. Спазмолитики: папаверин, дибазол. *Лечение энтеросорбентами.* Цикл энтеросорбции 10—14 дней. Карболен или белосорб, полифепан, тиоверол, нутриклинз. *Лечение нестероидными противовоспалительными средствами.* Показания: упорное волнообразное течение с выраженным воспалительным компонентом кожной пурпуры; кожно-суставной синдром; высокая активность воспалительного процесса при наличии противопоказаний к глюкокортикоидам. Диклофенак натрия (вольтарен, ортофен), индометацин, ибупрофен. *Экстракорпоральная терапия (плазмоферез).* Плазмоферез показан при наличии увеличенного количества ЦИК. Замещение плазмы проводят физиологическим раствором, реополиглюкином, СЗП. Повторять курсы плазмофереза при тяжёлом васкулите приходится через каждые 8—12 месяцев, иногда до 4—5 раз. Негормональные иммунодепрессанты могут применяться при нефротической и смешанной формах капилляротоксического нефрита у пациентов с геморрагическим васкулитом только при неэффективности всех приведённых выше методов лечения. *Лечение инфекционно-воспалительных процессов.* Антибактериальные препараты назначаются при наличии хронических очагов инфекции, сопутствующей острой инфекции на 5—7 дней, почечном синдроме — до одного месяца. *Лечение осложнений.* Используются хирургические (лечение инвагинации, перфорации кишечника и перитонита) и консервативные (лечение геморрагического панкреатита, почечной недостаточности) методы лечения. *Сопроводительная*

*терапия.* Санация хронических очагов инфекции. Включает местное и общее лечение хронического тонзиллита, синуситов, кариеса, стрептодермии и других очагов инфекции. Дегельминтизация.

*Прогноз* при отсутствии поражения почек, церебрального синдрома благоприятный, при почечном синдроме определяется степенью выраженности и характером гломерулонефрита, при осложнениях и молниеносной пурпуре — неблагоприятный.

*Диспансерное наблюдение* осуществляется педиатром и гематологом (2 года — без поражения почек и 5 лет — при поражении почек); профилактические осмотры стоматолога и ЛОР-врача. Необходимо соблюдение гипоаллергенной диеты в течение двух лет; освобождение от занятий физкультурой на один год, при отсутствии рецидива — во вспомогательной группе. Медицинский отвод от прививок на два года, затем прививки проводятся под прикрытием антигистаминных препаратов.

### 3.12. Острые лейкозы

Лейкоз (С81—С96) — это опухолевый процесс кроветворной ткани костно-мозгового происхождения, субстратом которого являются молодые незрелые гемопоэтические клетки, утратившие способность к созреванию.

*Эпидемиология.* Уровень заболеваемости в Европе составляет 3,4—4,0; в Японии — 4,6—7,2; в США — 4,2 у детей европейской и 2,4 у африканской популяции; в СНГ — 4,4—5,1; в Республике Беларусь — 3,6—4,2 на 100 000 детского населения (таблица 27). Частота врождённых лейкозов, выявляемых в первые 6 недель жизни, составляет 4,7 случая на 1 миллион живых новорождённых. Мальчики болеют чаще. Пик заболеваемости в 3—5-летнем возрасте. На острые лимфобластные лейкозы (ОЛЛ) приходится 75—80 % случаев, из них: 10—15 % составляют Т-лимфобластные, 18—20 % — пре-В-лимфобластные, 60—65 % — common-В ОЛЛ. Среди всех случаев ОЛЛ у детей вариант  $L_1$  составляет 80 %,  $L_2$  — 15—17 % и  $L_3$  — 3—5 %. Доля острых нелимфобластных лейкозов составляет 20 %, из них  $M_0$ ,  $M_3$ ,  $M_6$  и  $M_7$  — по 3—6 %,  $M_1$  — 10 %,  $M_2$ ,  $M_4$  и  $M_2$  — по 21—27 %.

Таблица 27 — Структура опухолей и лейкозов в различном возрасте

	< 15 лет	> 15 лет
Лейкозы и лимфомы	50 %	7 %
Опухоли эмбрионных зачатков	20 %	1 %
Опухоли мозга	20 %	2 %
Опухоли костей	5 %	1 %
Карциномы	4 %	85 %

*Этиология.* Общепризнанной является опухолевая природа лейкозов у детей с нарушением способности клеток к дифференцировке и формированию морфологического и метаболического атипизма клеток. К развитию лейкозов приводит сочетанное воздействие на организм ребёнка внешних и внутренних факторов, таких, как облучение; химических веществ, лекарственных препаратов; вирусов; хромосомных аномалий; предшествующих заболеваний кроветворной и иммунной систем, генетических аномалий.

*Мутационная теория* предусматривает воздействие на организм *канцерогенов*, которые в чрезвычайно малых количествах способны снижать активность ДНК-полимеразы, угнетать обмен нуклеиновых кислот, связываться со специфическими участками гена, вызывая *мутацию* или *активацию онкогенов*. Среди канцерогенов выделяют экзогенные: (химические, физические, биологические) и эндогенные (гормоны, продукты их метаболизма и др.). Значительный интерес представляют бытовые канцерогены (присутствующие в пище и т. д.): инсектициды (фрукты, овощи); консерванты (соки, напитки); диоксин, гормоны роста (мясо); алкалоиды, смолы (кофе, курение); пищевые красители (напитки, конфеты); толуол (полиэтиленовые пакеты); гексохлоран (дезодоранты); хлороформ (зубная паста) и толуол (краски для волос). Минимальная доза, обладающая лейкозогенным эффектом, соответствует 0,1 Гр. Радиационно-индуцированный лейкоз часто характеризуется отсутствием 5-й или 7-й хромосомы, трисомией 8, присутствием Rh-хромосомы.

*Вирусная теория.* Имеются доказательства связи лимфомы Беркитта с вирусом Эпштейна—Барра и Т-клеточного лейкоза с ретровирусом, хронического миелолейкоза с вирусом

Гросса, хронического лимфолейкоза и лимфосарком — с вирусом Граффи, острого эритробластного лейкоза — с вирусом Френда.

*Наследственная теория.* Гемобластозы не относятся к наследственным заболеваниям. Однако заболеваемость лейкозами увеличивается при болезни Дауна, анемии Фанкони, синдроме Вискотта—Олдрича и других генетических заболеваниях. При наличии лейкоза у одного из монозиготных близнецов вероятность заболевания у другого составляет 25 %. При острых лейкозах хромосомные аномалии отмечаются у 60—70 % детей.

*Патогенез.* Различают следующие стадии.

1. *Стадия инициации или бластогенеза* (первая встреча с канцерогеном — формирование клона условно злокачественных клеток — моноклоновая, доброкачественная стадия).

2. *Стадия промоции или пролиферации* (вторая встреча с канцерогеном — формирование клонов злокачественных клеток — поликлоновая или злокачественная стадия).

3. *Стадия прогрессии или безудержного роста бластов.* На данной стадии угнетаются нормальные ростки кроветворения; теряется ферментативная, морфологическая и цитохимическая специфичность бластных клеток; изменяется форма и нарастает площадь ядра бластных клеток; появляются экстрамедуллярные метастазы — новые субклоны бластов, ведущие себя независимо и имеющие разную чувствительность к химиопрепаратам; появляется резистентность опухоли к ранее эффективному цитостатическому лечению.

*Классификация.* По количеству клеток выделяют следующие типы лейкозов: *лейкемический* — более 50 тыс. лейкоцитов в  $\text{мм}^3$ ; *сублейкемический* — 10—50 тыс. лейкоцитов в  $\text{мм}^3$ ; *алейкемический* — нормальное количество лейкоцитов; *лейкопенический* — число лейкоцитов ниже нормы. Разделение лейкозов на острые и хронические осуществляют в зависимости от степени зрелости клеток морфологического субстрата опухоли: *острые* — субстрат опухоли составляют молодые (бластные) клетки; *хронические* — субстрат составляют морфологически зрелые клетки.

*ФАВ-классификация лейкозов* (создана специалистами Франции, Америки и Великобритании в 1976 году, в её основе лежат морфологические, цитохимические признаки бластных клеток и их количество в костном мозге):

1. *Острые лейкозы: миелобластные лейкозы* ( $M_0$  — недифференцируемый;  $M_1$  — миелобластный без созревания;  $M_2$  — миелобластный с созреванием;  $M_3$  — макрогранулярный промиелоцитарный;  $M_{3v}$  — микрогранулярный промиелоцитарный;  $M_4$  — миеломонобластный;  $M_{4eo}$  — миеломонобластный с атипичными эозинофилами;  $M_5$  — монобластный;  $M_{5a}$  — монобластный без созревания;  $M_{5b}$  — монобластный с частичным созреванием;  $M_6$  — эритромиелоз;  $M_7$  — мегакариобластный) *и лимфобластные лейкозы* ( $L_1, L_2, L_3$ ).

2. *Хронические лейкозы: хронический миелолейкоз; хронический лимфолейкоз; другие хронические лейкозы: волосатоклеточный, пролимфоцитарный.*

### 3. Миелодиспластический синдром.

Согласно FAB-классификации выделяются три морфологических варианта ОЛЛ (таблица 28):  $L_1$  — детский тип: небольшие клетки (ремиссия длится долго);  $L_2$  — взрослый тип: гетерогенные по размерам большие бласты (ремиссия короткая) и  $L_3$  — Burkitt тип (гематогенная фаза лимфосаркомы Беркитта): одинаковые по размеру большие бласты (ремиссия короткая).

Таблица 28 — Цитологические признаки острого лимфобластного лейкоза (FAB, 1976)

Цитологические признаки	$L_1$	$L_2$	$L_3$
1	2	3	4
Размеры клеток	Преобладают небольшие клетки	Большие клетки, неоднородные по размеру	Большие клетки, однородные по размеру
Ядерный хроматин	Вариабельный, популяция однородная	Вариабельный, популяция неоднородная	Грубосетчатый, популяция однородная
Форма ядер	Правильная, редкие зазубрины, складчатость, расщепления	Неправильная, частые расщепления, вдавления, зазубрины	Правильная округлая или овальная
Нуклеолы	Невидимые, небольшие, плохо различимые	Одна или несколько, часто большие	Одна или несколько, пузырьковидные

1	2	3	4
Количество цитоплазмы	Небольшое	Вариабельное, часто умеренно обильное	Умеренно обильное
Цитоплазматическая базофилия	Слабая, промежуточная, редко выраженная	Вариабельная, иногда глубокая	Очень глубокая
Цитоплазматическая вакуолизация	Вариабельная	Вариабельная	Часто сильно выраженная

Основные иммунологические варианты острого лимфобластного лейкоза: common-B лейкоз; T-лимфобластный лейкоз; пре-B-лимфобластный лейкоз; недифференцированный лейкоз.

Согласно данным Европейской группы по иммунологии лейкозов (1995) предложена иммунологическая классификация острого лимфобластного (ОЛЛ) и миелобластного лейкоза (ОМЛ) (таблица 29).

Таблица 29 — Иммунологическая классификация острого лимфобластного лейкоза

В-линейные:	T-линейные:	ОЛЛ + ОМЛ
В-I (про-B) ОЛЛ	T-I (про-T) ОЛЛ	ОЛЛ с экспрессией одного или двух миелоидных маркеров
В-II (common) ОЛЛ	T-II (пре-T) ОЛЛ	
В-III (пре-B) ОЛЛ	T-III (кортикальный T)	
В-IV (зрелый) ОЛЛ	T-IV (зрелый-T) ОЛЛ	
	T- $\alpha/\beta$ и $\gamma/\delta$	

Иммунологическая классификация ОМЛ включает следующие его иммунологические формы: миеломоноцитарный; эритроидный (зрелый и незрелый); мегакариоцитарный; низкодифференцированный миелоидный (M<sub>0</sub> ОМЛ); Tdt + ОМЛ; ОМЛ с экспрессией одного или двух лимфоидных маркеров, а также бифенотипический и недифференцированный типы ОМЛ.

**Клиника.** *Клинические синдромы острого лейкоза.* Угнетение костно-мозгового кроветворения, которое проявляется следующими синдромами. *Анемический синдром* — бледность кожи и слизистых, систолический шум, тахикардия, слабость,

повышенная утомляемость, головокружения и др., который связан с угнетением нормального кроветворения при лейкозной гиперплазии и инфильтрации бластами костного мозга (КМ). *Геморрагический синдром* — петехиально-пятнистый тип кровоточивости (кровотечения носовые, десневые, маточные и другие, экхимозы), обусловлен угнетением мегакариоцитарного ростка, тромбоцитопенией в периферической крови и нарушением первичного гемостаза, а при М<sub>3</sub>-варианте — ДВС-синдромом. *Лейкопенический синдром* — сопровождается лихорадкой, грибковыми, вирусными и бактериальными инфекциями полости рта, миндалин и верхних дыхательных путей в связи с угнетением миелокариоцитарного ростка и нейтропенией. *Миелодиспластический синдром* — сочетание рефрактерной анемии (бласты в КМ до 30 %), тромбоцитопении или нейтропении с соответствующей симптоматикой и угнетением ростков кроветворения.

**Пролиферация органов и тканей бластными клетками** сопровождается формированием следующих синдромов. *Лимфопрролиферативный синдром* проявляется регионарной или генерализованной лимфаденопатией. Лимфатические узлы плотные, безболезненные при пальпации, не спаяны между собой и окружающими тканями. *Синдром гепатоспленомегалии*. Спленомегалия более характерна для ОЛЛ. *Синдром оссалгии*. Поражение костной ткани связано со скоплением лейкемических клеток поднадкостнично, в костно-мозговых полостях и разрушением компактного вещества кости, что приводит к остеопорозу кортикальных и мозговых отделов, патологическим переломам и субпериостальным костным образованиям. *Синдром нейролейкоза*. Поражение ЦНС (головная боль, тошнота, рвота, повышение АД, головокружение, нарушение зрения, походки) обусловлено диффузной инфильтрацией бластными клетками оболочек и вещества мозга. *Синдромы поражения других органов и тканей*: лейкемиды — инфильтраты лейкозных клеток в дерме в виде красновато-синеватых папулообразных бляшек; гиперплазия миндалин, дёсен и язвенно-некротические изменения в полости рта обусловлены инфильтрацией бластными клетками подслизистого слоя (характерно для ОМЛ); поражение почек (гематурия, артериальная гипертензия, редко почечная недостаточность); поражение сердца и лёгких с кровоизлияниями в миокард, перикард и ткань лёгких.

**Синдром интоксикации** (обусловлен лизисом бластных клеток) проявляется повышением температуры тела, вялостью и снижением аппетита.

**Частота встречаемости ранних симптомов острого лейкоза у детей** (Haas R., 1994): бледность — у 100 %, утомляемость — у 80 %, лихорадка — у 70 %, геморрагии и оссалгии — у 35 %, лимфаденопатии — у 30 %, кровотечения и инфекции — у 25 % детей, а боли при глотании — у 20 % детей.

### Клинические стадии острого лейкоза:

1. *Начальная, или латентная, стадия* занимает 3—6 месяцев и более. Идёт нарастание массы опухоли. Могут появиться анемия, лейкопения или лейкоцитоз.

2. *Период разгара* (> 30 % бластов в КМ), или *развёрнутых клинических проявлений*, наблюдается, когда масса опухоли составляет 3 % от массы тела ребёнка или число бластов составляет  $10^{12}$ .

3. *Период ремиссии: клинической; гематологической (КМ — бласты < 5 %; в периферической крови — гемоглобин > 110 г/л, тромбоциты >  $75 \times 10^9$ /л, гранулоциты >  $0,5 \times 10^9$ /л) и клинико-гематологической ремиссии*. Полная клинико-гематологическая ремиссия характеризуется: отсутствием клинической симптоматики; нормализацией показателей периферической крови (отсутствие бластных клеток, гранулоциты >  $0,5 \times 10^9$ /л, тромбоциты >  $75 \times 10^9$ /л, уровень гемоглобина > 110 г/л) и КМ (бласты < 5 %, количество миелокариоцитов в норме, восстановление трёх ростков гемопоэза).

4. *Выздоровление* — полная клинико-гематологическая ремиссия и отсутствие признаков минимальной резидуальной болезни на протяжении пяти лет.

5. *Период рецидива*. Связан с выходом остаточной популяции лейкозных клеток из-под контролирующего действия терапии. Выделяют следующие рецидивы: *изолированные* (костно-мозговой рецидив — в КМ бласты > 5 % и в периферической крови > 2 %; нейролейкоз — бласты в ликворе, а в КМ < 5 %; тестикулярный — бластная инфильтрация яичек, в КМ бласты < 5 %); *комбинированные* (костно-мозговой + нейролейкоз; костно-мозговой + тестикулярный; костно-мозговой + нейролейкоз + тестикулярный); *ранние* (возникают в течение шести месяцев от начала терапии) и *поздние* (через шесть месяцев от начала терапии).

6. *Терминальная стадия* характеризуется неэффективностью терапии, прогрессированием лейкоза, полным истощением нормального кроветворения и гибелью ребёнка (сепсис, ДВС и др.).

### Диагностика

1. *Клинический метод* базируется на выявлении специфических клинических симптомов и синдромов острого лейкоза у детей (см. выше).

2. *Общий анализ крови*: выявление нормохромной, нормоцитарной, гипорегенераторной анемии; тромбоцитопении; лейкоцитопении или лейкоцитоза; обнаружение наличия бластов («лейкемический вариант»), отсутствия бластов («алейкемический вариант»), «лейкемического провала или зияния» (отсутствие переходных форм между бластами и зрелыми клетками).

3. *Биохимический анализ крови*: увеличение уровня щелочной фосфатазы, лактатдегидрогеназы; повышение содержания калия, мочевой кислоты, фосфатов, снижение кальция (при синдроме лизиса опухоли); повышение уровня АЛТ, АСТ (при поражении печени).

4. *Метод костно-мозговой пункции и трепанобиопсии*. Показания к пункции костного мозга: би- и моноцитопении, рефрактерные анемии и анемии неясного генеза, тромбоцитопении, гепатоспленомегалия, генерализованное увеличение лимфатических узлов.

5. *Метод морфологического исследования костного мозга* (окраска нативных мазков костного мозга) — оценка миелограммы (25—30 % и более клеток с морфологическими признаками бластов, увеличение лейко-эритроцитарного соотношения; угнетение нормальных ростков гемопоэза: гранулоцитарного, эритроидного, мегакариоцитарного; при ОМЛ — палочки Ауэра) и количественного определения миелокарицитоза (увеличение количества миелокарицитов — норма  $95 - 250 \times 10^9/\text{л}$ ) (приложение).

6. *Метод морфоцитохимического анализа костного мозга* с использованием световой и электронной микроскопии: точная диагностика L<sub>1</sub>, L<sub>2</sub>, L<sub>3</sub> форм ОЛЛ и M<sub>0</sub>, M<sub>1</sub>, M<sub>2</sub>, M<sub>3</sub>, M<sub>4</sub>, M<sub>5</sub>, M<sub>6</sub> и M<sub>7</sub> вариантов ОМЛ. Для достоверного разделения форм ОЛЛ и вариантов ОМЛ используют химический анализ лей-

козных клеток. Чаще всего используют следующие цитохимические реакции: на пероксидазу, ШИК- или PAS- реакция (на гликоген). При ОЛЛ — гранулярный продукт реакции в виде красных зёрен в цитоплазме, а при ОМЛ — диффузная или диффузно-гранулярная реакция; положительная реакция на миелопероксидазу и липиды (окраска Суданом чёрным В) — являются высокоспецифическими маркерами диагностики  $M_1$  —  $M_4$  вариантов ОМЛ, а при вариантах  $M_5$ ,  $M_6$ ,  $M_7$  в большинстве случаев является отрицательной; положительная реакция на неспецифическую эстеразу средней и высокой степени интенсивности характерна для моноцитарного лейкоза; положительная реакция на активность неспецифических эстераз:  $\alpha$ -нафтилацетатэстеразы и/или  $\alpha$ -нафтилбутилатэстеразы наблюдается в эритроблестах при  $M_6$  ОМЛ и подтверждает моноцитарную природу бластных клеток; реакция на кислую фосфатазу позитивна в 90 % случаев при Т-ОЛЛ.

7. *Метод иммунофенотипирования клеток костного мозга, крови*, определения типа клетки и стадии её дифференцировки (CD — Cluster of differentiation), на которой произошло развитие лейкоза (по поверхностным дифференцировочным антигенам и внутренним маркерам клеток). Метод предназначен для предварительной и окончательной диагностики острых лейкозов, определения группы риска, прогноза и подбора дифференцированного лечения. Кроме костного мозга и крови, объектами исследования могут являться клетки, лимфатические узлы, гистологические биоптаты. Образцы костного мозга и крови стабилизируются антикоагулянтами (гепарин, цитрат натрия, ЭДТА) и обрабатываются не позже шести часов после забора. Достоверные данные получаются при использовании клеточных взвесей, содержащих не менее 20 % бластных клеток.

Для характеристики острых лейкозов используется панель моноклональных антител (таблица 30). Учёт фенотипа клеток осуществляется с помощью их иммуноферментного окрашивания методом проточной цитометрии. Маркер считается позитивным, если 20 % и более клеток положительны с моноклональным антителом. Исключение составляет анти-MPO, CD3, CD79a, TdT (из-за их высокой специфичности достаточно и 10 % окрашенных клеток).

Таблица 30 — Моноклональные антитела, используемые для предварительной и окончательной диагностики острых лейкозов

1-й этап	
В-лимфоидные	CD19, цитоплазматический CD22, CD79a, CD10
Т-лимфоидные	Цитоплазматический CD3, CD2, CD7
Миелоидные	Анти-MPO, CD13, CD33, CDw65, CD117
Неспецифические	Tdt, CD 34, HLA-DR
2-й этап	
В-линейные ОЛЛ	Мембранный IgM κ, λ, CD20, CD24
Т-линейные ОЛЛ	CD1a, мембранный CD3, CD4, CD5, CDS, анти-TCR α/λ, анти-TCR γ/β
ОМЛ	Антилизоцим, CD14, CD15, CD41, CD61, CD64, антигликофорин А

8. *Метод цитогенетического исследования костного мозга* необходим для всех пациентов с впервые выявленным лейкозом, а также с рецидивом заболевания. Используется метод дифференциальной G-окраски хромосом в метафазных пластинках с определением характерных хромосомных аномалий в зависимости от вида лейкоза.

9. *Молекулярно-генетический анализ* (методы расшифровки нуклеотидных последовательностей генов) используется для выявления хромосомных aberrаций в остром периоде заболевания (при ОЛЛ — del (9p;21), t (9;22); t (4;11), t (1;19) и t (12;21); при ОМЛ — t (8;21); t (15;17); inv (16), t (9;11)) и в стадии ремиссии для диагностики минимальной резидуальной болезни (обнаружение остаточного пула опухолевых клеток).

10. *Метод исследования клеточного состава ликвора* используется для диагностики нейрорлейкоза. Его признаки: цитоз более 5 лейкоцитов в 1 мм<sup>3</sup> и/или наличие бластных клеток.

11. *Биопсия печени, селезёнки, лимфатического узла* с целью обнаружения бластных клеток.

12. *Коагулограмма* (диагностика ДВС-синдрома).

13. *Рентгенография* органов грудной клетки с целью выявления увеличенных внутригрудных лимфатических узлов, поражения лёгких, тимуса и др.

14. *Ультразвуковое исследование* органов брюшной полости (выявление гепато-, спленомегалии, увеличенных лимфатических узлов).

15. ЭКГ и ЭхоКГ (выявление признаков поражения сердца).

16. Микробиологическое и вирусологическое исследование биосубстратов — диагностика инфекционных осложнений.

Кроме изложенного, следует помнить, что всегда необходима настороженность по ранней диагностике рецидива острого лейкоза. Диагностика рецидива острого лейкоза проводится с использованием всех вышеперечисленных методов независимо от морфологического и иммунологического варианта лейкоза.

**Лечение.** Основными принципами лечения острых лейкозов у детей являются: *длительность, непрерывность и смена цитостатиков*. Данные принципы лечения использованы в представленной ниже примерной схеме лечения острого лимфобластного лейкоза (протокол ALL-BFM-90-M и его модификации, длительность 208 дней, группа стандартного и среднего риска).

**Диета.** Используют ограничение животных жиров, сладостей. Углеводы применяют преимущественно в виде овощей, фруктов и каш, белок — в легкоусвояемой форме, используют продукты, обладающие свойствами неспецифических сорбентов.

**Режим** — постельный в период цитопени ( $+$  абактериальный) и при развитии осложнений.

**Специфическое лечение.**

1. *Циторедуктивная профаза, или фаза мягкого лизиса* (7 дней — преднизолон, затем викрестин и даунорубин). Инфузионная терапия кристаллоидными растворами. Метотрексат эндолюмбально в 1-й день в зависимости от возраста.

2. *Индукция, или вызов костно-мозговой ремиссии*, — протокол I (64 дня).

3. *Консолидация ремиссии, или закрепление ремиссии*, — протокол M (57 дней).

4. *Реиндукция ремиссии, или повторный вызов костно-мозговой ремиссии*, — протокол II (56 дней).

5. *Профилактика нейрорлейкоза*. Интралюмбальное введение метотрексата еженедельно. Лучевая терапия.

**Трансплантация костного мозга** (при показаниях). *Аллогенная* — от родственных и чужих неродственных доноров. *Аутологичная* — забор костного мозга у пациента в состоянии ремиссии. *Показания к трансплантации костного мозга*: нестойкая ремиссия ОЛЛ; варианты M<sub>5</sub>, M<sub>6</sub>, M<sub>7</sub> ОМЛ; иммунодефицитные состояния.

*Сопроводительное лечение. Препараты крови и борьба с синдромом угнетения:* колонийстимулирующие факторы — лейковорин; эритроцитарная взвесь (через лейкоцитарный фильтр) внутривенно при гемоглобине < 70 г/л 10–15 мл/кг; тромбоцитарная взвесь (через лейкоцитарный фильтр) при уровне тромбоцитов <  $20 \times 10^9$ /л — 50 мл/10 кг массы тела.

*Борьба с инфекцией:* микробный сепсис — ванкомицин, фортум; пневмоцистная пневмония — бисептол; вирусный сепсис — сандоглобулин, зовиракс; грибковый сепсис — дифлюкан; стоматит — амфоморонал, дифлюкан.

*Инфузионная терапия* для нормализации метаболических нарушений и борьба с синдромом разрушенных blastov. *Коррекция ионных нарушений. Гемодиализ* (при диурезе ниже  $50 \text{ мл/м}^2/\text{час}$  и при уровне калия сыворотки > 7 ммоль/л). *Лейкоферез. Лечение ДВС-синдрома. Парентеральное питание. Профилактика и лечение цитостатической болезни (антидоты).*

*Диспансерное наблюдение и реабилитация.* Основной задачей данного этапа является реализация *поддерживающей терапии ОЛЛ* (2 года). Используются 6-меркаптопурин и метотрексат под контролем общего анализа крови один раз в неделю. При уровне лейкоцитов более  $3 \times 10^9$ /л доза препаратов увеличивается в 1,5 раза, при уровне лейкоцитов менее  $2 \times 10^9$ /л доза препаратов уменьшается в 1,5 раза, а при уровне лейкоцитов менее  $1 \times 10^9$ /л плановая терапия отменяется. Для профилактики пневмоцистной пневмонии — бисептол.

*Частота осмотра педиатром и специалистами:* гематологом наблюдаются 5 лет от начала стойкой клинико-гематологической ремиссии, затем — педиатром один раз в 3 месяца. Невропатолог, кардиолог, отоларинголог, офтальмолог — два раза в год. Фтизиатр, эндокринолог — один раз в год. Хирург, гастроэнтеролог, гинеколог, уролог — по показаниям. Особое внимание обращается на состояние лимфатических узлов, размеры печени, селезёнки, цвет кожных покровов и слизистых, наличие сыпи, зуда, наличие жалоб на костные, мышечные боли, субфебрилитет, потливость.

*Реабилитация.* Полноценное витаминизированное питание. Оптимальный режим дня. Лечебная физкультура, массаж. Санация очагов хронической инфекции. Дегельминтизация. Профилактика вирусных инфекций. Санаторное лечение. Гепатопротекторы. Терапия осложнений. Психологическая и социальная адаптация. Снимаются с учёта через 5 лет после начала ремиссии. Педиатром наблюдаются до 18-летнего возраста.

## Глава 4

# ДИАГНОСТИКА И ОКАЗАНИЕ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НЕОТЛОЖНЫХ СОСТОЯНИЯХ

### 4.1. Общие принципы оказания неотложной медицинской помощи детям

*Неотложная помощь* — вид медицинской помощи, оказываемой пациентам и пострадавшим по жизненным показаниям при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства.

Неотложная помощь детям осуществляется врачом безотлагательно на месте происшествия или в процедурном кабинете лечебно-профилактического учреждения в оптимальном объёме и в кратчайшие сроки, в дальнейшем пациент госпитализируется в профильное лечебное учреждение.

Срочной госпитализации в стационарные организации здравоохранения подлежат все дети с явными признаками угрожающих жизни состояний, представляющие опасность для окружающих по инфекционным, эпидемическим и психиатрическим показаниям, внезапно заболевшие и пострадавшие с угрозой развития опасных для жизни осложнений, требующих стационарного обследования и лечения.

*Алгоритм оказания неотложной помощи:*

1. Установить синдромы острых нарушений жизненно важных функций организма и определить их первоочередное значение в формировании тяжести состояния.

2. В минимальные сроки организовать заместительную терапию для поддержания жизненно важных функций организма (по необходимости: проходимость дыхательных путей, условия для проведения искусственной вентиляции лёгких и массажа сердца, венозный доступ).

3. Определить возможность транспортировки в стационар или вызова медицинской помощи на себя.

## 4.2. Анафилактический шок

Анафилактический шок (N78.2) — остро развивающийся, угрожающий жизни патологический процесс, обусловленный аллергической реакцией немедленного типа при введении в организм аллергена. Анафилактический шок развивается бурно, через несколько секунд или минут (обычно не более 30 минут) после контакта с «причинным» аллергеном (чаще в ответ на введение лекарственных препаратов, при проведении провокационных проб, при укусах насекомых). Важнейшую роль в развитии шока играет высокая степень сенсибилизации организма.

### *Клинические диагностические признаки.*

#### *Ранние признаки:*

- ощущение жара;
- чувство страха;
- эритема и зуд кожи лица.

#### *В дальнейшем могут развиваться:*

- аллергический стеноз гортани;
- бронхоспазм;
- гемодинамические нарушения — падение АД, аритмии;
- диспепсический синдром;
- отёк Квинке.

Обычно преобладают 2—3 синдрома, летальный исход чаще всего наступает от острой дыхательной недостаточности. Бывают молниеносные формы шока со смертельным исходом в течение 5—10 минут. Причина смерти — острая гемодинамическая недостаточность и асфиксия.

#### *Неотложная помощь:*

- прекратить введение лекарственного средства;
- уложить пациента, придать ногам приподнятое положение, голову повернуть на бок, выдвинуть нижнюю челюсть (для предупреждения западения языка, асфиксии и аспирации рвотных масс), обеспечить доступ свежего воздуха, освободить от стесняющей одежды. *Работать в паре или бригадой, вызвать реанимацию на себя!*

- место введения аллергена «крестообразно» в 5—6 точках обколоть 0,3—0,5 мл 0,18 %-ным раствором адреналина гидротартрата, разведённого в 5,0 мл 0,9 %-ного раствора натрия хлорида, приложить холод;

- выше места введения аллергена (укуса) наложить жгут, не сдавливая артерии (на 30 минут, каждые 10 минут ослабляя его на 1—2 минуты);

- одновременно ввести:

- 0,18 %-ный раствор адреналина гидротартрата (эпинефрин) 0,05—0,1 мл/год жизни (не более 1 мл) внутримышечно;

- 3 %-ный раствор преднизолона 0,15—0,3 мл/кг внутримышечно (желательно в мышцы дна полости рта) или, предпочтительнее, — 0,4 %-ный раствор дексаметазона 0,07—0,15 мл/кг внутримышечно;

- 2 %-ный раствор хлоропирамина 0,1—0,15 мл/год жизни ввести внутримышечно;

- после завершения первоначальных мероприятий обеспечить доступ к вене и начать проведение внутривенной инфузии 0,9 %-ного раствора натрия хлорида из расчёта 10—15 мл на кг/мин;

- если АД остаётся низким, показано внутривенно 0,18 %-ный раствор эпинефрина из расчёта 0,05—0,1 мл/год или 1 %-ный раствор метазона 0,1 мл/год;

- ввести внутривенно 3 %-ный раствор преднизолона 2—4 мг/кг.

**Вызов реанимационной бригады.** После стабилизации АД *экстренная госпитализация* на носилках в реанимационное отделение стационара под контролем функций жизнеобеспечения и общесоматической симптоматики (рецидив анафилаксии!).

### 4.3. Обструктивный синдром

*Обструктивный синдром* — остро возникающая экспираторная одышка с признаками усиленной работы дыхания и с различной степенью обструктивной дыхательной недостаточности.

Наиболее частыми причинами развития бронхообструктивного синдрома у детей являются:

- обострение бронхиальной астмы (приступ);
- острый стенозирующий ларинготрахеит;
- острый эпиглоттит;
- острый бронхиолит (как правило, у детей до 6 месяцев);

- инородное тело бронхов;
- обструктивный бронхит.

### **Обострения бронхиальной астмы (приступ БА) (J46).**

Представляют собой эпизоды нарастающей одышки, кашля, свистящих хрипов.

#### *Клинические диагностические признаки:*

- остро развивающееся и/или прогрессивно ухудшающееся экспираторное удушье;
- затруднённое и/или свистящее дыхание;
- спастический кашель;
- в лёгких — жёсткое дыхание, рассеянные сухие свистящие хрипы на фоне удлинённого выдоха.

#### *Неотложная помощь.*

##### *Неотложная помощь при лёгком приступе:*

- обеспечить доступ свежего воздуха, уточнить у родителей объём бронхолитической терапии;
- однократная ингаляция дозированного аэрозоля салбутамола или фенотерола.

##### *Неотложная помощь при приступе средней тяжести:*

- доступ свежего воздуха;
- повторные ингаляции дозированного аэрозоля салбутамола или фенотерола каждые 20 минут в течение часа (до трёх раз).

##### *Неотложная помощь при тяжёлом приступе:*

- кислородотерапия любым доступным методом;
- повторное ингалирование салбутамола или фенотерола по 1—2 ингаляционные дозы из дозирующего аэрозольного ингалятора с интервалом 20 минут в течение первого часа;
- при отсутствии эффекта в течение часа с момента начала оказания помощи или усилении обструкции на фоне терапии, а также при наличии в анамнезе недавней терапии системными глюкокортикоидами ввести внутривенно преднизолон из расчёта 1—2 мг/кг массы тела, при асфиксическом синдроме 3—10 мг/кг массы тела;
- после введения преднизолона повторить ингаляцию салбутамола или фенотерола;
- ввести 2,4 %-ный раствор аминофиллина в разовой дозе 5—6 мг/кг массы тела внутривенно в течение 20—30 минут на 0,9 %-ном растворе хлорида натрия, далее вводится в виде непрерывной инфузии со скоростью 0,6—1,0 мг/кг/час;

- при отсутствии эффекта ввести эпинефрин 0,18 % подкожно из расчёта 0,005 мл/кг массы;
- при ухудшении состояния пациента, угрозе или остановке дыхания, асфиксическом синдроме показана интубация трахеи и перевод пациента на искусственную вентиляцию лёгких (ИВЛ).

***Внимание!***

1. При симптомах передозировки  $\beta_2$ -агонистов в результате самолечения (тахикардия, сердцебиение, беспокойство, нарушение сна, тремор, дрожь, синдром «запирания лёгкого») показано введение 2,4 %-ного раствора эуфиллина в дозе 0,25 мл на 1 кг массы внутривенно (лучше капельно) в течение 10—15 минут. Если ребёнок в последние 6 часов получал эуфиллин, то доза уменьшается на 25 %.

2. Нельзя использовать более 8 ингаляций  $\beta_2$ -агонистов в сутки, даже детям старшего возраста.

3. Не рекомендовано введение во время приступа муколитических средств, седативных и антигистаминных препаратов. Муколитические препараты (бромгексин, амброксол) назначаются в постприступном периоде при наличии остаточных явлений.

***Показания для госпитализации в профильное или реанимационное отделение:***

- тяжёлый приступ;
- отсутствие ответа на бронходилатационную терапию в течение 1—2 часов;
- наличие факторов риска смерти от бронхиальной астмы;
- угроза остановки дыхания;
- длительный (более 1—2 недель) период обострения БА.

**Острый стенозирующий ларинготрахеит (J05).** Воспаление слизистой оболочки гортани и трахеи с явлениями стеноза гортани за счёт отёка в подсвязочном пространстве и рефлекторного спазма мышц. Чаще обусловлен вирусной инфекцией, реже — аллергической реакцией немедленного типа.

**Клинические диагностические признаки**

Клиническая картина стенозирующего ларинготрахеита характеризуется триадой симптомов:

- «лающим» кашлем;
- осиплостью голоса;
- инспираторным стридором.

Характер лечебно-тактических мероприятий определяется *степенью тяжести стеноза гортани*:

*I степень* — лающий кашель, осиплость голоса, одышки в покое нет.

*II степень* — инспираторная одышка в покое, шумное дыхание (стридор), западение податливых мест грудной клетки и грудины, осиплость голоса, беспокойство, лающий кашель продуктивный.

*III степень* — выраженная инспираторная одышка (стридор) в покое, западение всех податливых мест грудной клетки, эпигастральной области, общий цианоз, серость или выраженная бледность кожных покровов, исчезает кашель, афония, признаки сердечной недостаточности, выраженное беспокойство.

*IV степень* — истощение дыхательных мышечных возможностей ребёнка и уменьшение в связи с этим одышки. Урежается дыхание, тахикардия переходит в брадикардию, развивается гипоксическая кома и наступает терминальное состояние.

***Неотложная помощь при I степени стеноза:***

- обеспечить доступ свежего прохладного воздуха, дать ребёнку тёплое щелочное питьё;

- интраназально ввести 0,05 %-ный раствор нафазолина 0,2 мл детям первого года жизни, прибавляя на каждый последующий год по 0,1 мл, но не более 0,5 мл;

- провести ингаляцию дозированным аэрозолем  $\beta_2$ -агонистов (сальбутамола, беротека, беродуала) — 1—2 дозы;

- ввести 2,5 %-ный раствор пипольфена — 0,1—0,15 мл/год жизни внутримышечно;

***при II степени стеноза:***

- обеспечить доступ свежего прохладного воздуха, дать ребёнку тёплое щелочное питьё;

- интраназально ввести 0,05 %-ный раствор нафазолина 0,2 мл детям первого года жизни, прибавляя на каждый последующий год по 0,1 мл, но не более 0,5 мл;

- провести ингаляцию дозированным аэрозолем  $\beta_2$ -агонистов (сальбутамола, беротека, беродуала) — 1—2 дозы;

- ввести 3 %-ный раствор преднизолона 2—3 мг/кг внутримышечно, внутривенно (или 0,4 %-ный раствор дексаметазона 0,5—0,6 мг/кг внутримышечно, внутривенно);

*при III—IV степени стеноза:*

- обеспечить доступ свежего прохладного воздуха, дать ребёнку тёплое щелочное питьё;

- ввести 3 %-ный раствор преднизолона 5—7 мг/кг или 0,4 %-ный раствор дексаметазона 0,5—0,6 мг/кг внутривенно, внутримышечно;

- вызов реанимационной бригады и госпитализация в реанимационное отделение;

- при IV степени стеноза — интубировать трахею (при невозможности её выполнения — коникотомия).

**Эпиглоттит (J05.1).** Клинически острое воспаление надгортанника инфекционной этиологии, характеризующееся нарастанием явлений дыхательной недостаточности и быстро прогрессирующим течением.

*Клинические диагностические признаки:*

- внезапное начало с высокой лихорадкой;
- боли в горле при глотании;
- интоксикация;
- гиперсаливация;
- выраженная дисфагия;
- отёк, гиперемия надгортанника и корня языка;
- пациент старается сесть прямо, но симптомы стенозирования дыхательных путей нарастают.

*Неотложная помощь.*

*Догоспитальный этап:*

- вызов реанимационной бригады, обязательная госпитализация в стационар, транспортировка в сидячем положении.

- ввести цефтриаксон — 100 мг/кг внутримышечно или цефтазидим — 150 мг/кг;

- жаропонижающая терапия парацетамолом: детям 2—5 лет — по 0,1—0,15 г; детям 6—12 лет — по 0,15—0,25 г; детям старше 12 лет — 0,5 г или ибупрофеном — детям 2—5 лет — по 0,05—0,1 г; детям 6—12 лет — по 0,1—0,2 г; детям старше 12 лет — 0,2—0,4 г.

*Внимание!*

Необоснованное применение ингаляционных лекарственных средств (сальбутамол, беродуал, ингаляционные глюкокортикоиды) патогенетически не обосновано и ведёт к потере времени.

*Госпитальный этап:*

- постоянная кислородотерапия;
- продолжение антибиотикотерапии ингибиторозащищёнными аминопенициллинами 150 мг/кг в сутки или цефалоспорины 3-го или 4-го поколения;
- интубация трахеи.

**Иностранное тело дыхательных путей (Т17.9).** Острая обструкция верхних дыхательных путей вследствие механической закупорки в сочетании с ларингоспазмом при аспирации желудочного содержимого, при рвоте, аспирации пищи или других предметов, а также при пассивном затекании (регургитации) желудочного содержимого в дыхательные пути.

*Клинические диагностические признаки:*

- приступ кашля;
- шумное дыхание;
- ребёнок беспокоен, напуган;
- нарастающая гипоксия и цианоз кожных покровов слизистых;
- остановка дыхания, потеря сознания.

*Неотложная помощь:*

- выполнить приём Геймлиха — находясь сзади сидящего или стоящего ребёнка, охватить его руками вокруг талии, надавить на живот (по средней линии живота между пупком и мечевидным отростком) и произвести резкий толчок вверх до пяти раз с интервалом 3 с;
- если пациент без сознания и лежит на боку, установить на его эпигастральную область ладонь своей левой руки и кулаком своей правой руки нанести короткие повторные удары (5—8 раз) под углом 45° в сторону диафрагмы;
- осмотреть ротовую полость и если иностранное тело видно — извлечь его;
- если не удаётся восстановить проходимость дыхательных путей, выполняют прямую ларингоскопию;
- при невозможности выполнения ларингоскопии произвести крикотиреотомию (коникотомию).

*Методика крикотиреотомии:*

- пострадавшего укладывают на спину, под лопатки подкладывают валик, голову запрокидывают назад;
- пальпаторно определяют перстневидно-щитовидную связку, расположенную между нижним краем щитовидного и верхним краем перстневидного хряща;

- под связкой делают небольшой (1,5 см) поперечный разрез кожи, в разрез вводят указательный палец, пальпируют перстневидно-щитовидную связку и скальпелем, введённым по ногтю, рассекают её;
- в образовавшееся отверстие в трахею вводят любую поую трубку и фиксируют её на коже;
- при отсутствии возможности выполнения коникотомии и наличии обструкции на уровне гортани восстановление проходимости дыхательных путей может быть обеспечено за счёт пункции криотиреоидной связки и оставлении в трахее 1—3 игл большого (2—2,5 мм) внутреннего диаметра.

#### 4.4. Судорожный синдром (P90—P96)

*Судороги* — внезапные непроизвольные приступы тонико-клонических сокращений скелетных мышц, локального или генерализованного характера, нередко сопровождающиеся потерей сознания.

Наиболее частые причины судорог у детей.

1. *Инфекционные* — фебрильные судороги, менингит и менингоэнцефалит, нейротоксикоз (на фоне ОРИ, пневмонии и др.).

2. *Метаболические* — гипогликемические и гипергликемические, гипокальциемические, гипокалиемические, гипомagneзиемические, гипонатриемические, гипербилирубинемические (ядерная желтуха).

3. *Структурные* — травмы, кровоизлияния, органические изменения в ЦНС (опухоли, пороки развития, гидроцефалия и др.).

4. *Гипоксические* (в том числе связанные с гемодинамическими нарушениями) — аффективно-респираторные судороги, гипоксически-ишемическая энцефалопатия, выраженная органная недостаточность, кома любой этиологии.

5. *Эпилептические*.

**Клинические дифференциально-диагностические признаки судорожного синдрома:**

- *фебрильные судороги* — судорожный синдром длится от нескольких секунд до нескольких минут, носит генерализованный характер с утратой сознания, возникают на фоне лихорадки, хорошо купируются жаропонижающими препаратами;

- *при менингите и менингоэнцефалите* имеются менингеальные симптомы (Кернига, Брудинского, Лессажа, ригидность затылочных мышц, выбухание большого родничка или сильная головная боль у старших детей, гиперестезия — повышенная чувствительность к громкой речи, свету, прикосновениям, особенно к инъекциям, рвота центрального происхождения, не приносящая облегчения) и очаговая симптоматика поражения головного мозга (локальные судороги, парезы, параличи, расстройства чувствительности, симптомы поражения черепно-мозговых нервов (отвисание углов рта, сглаженность носогубной складки, косоглазие, потеря слуха и зрения);

- *при нейротоксикозе*, который возникает на фоне различных инфекционных заболеваний (ОРИ, пневмонии и др.). Сопровождается стойкой гипертермией с нарушением сознания, кровообращения и кислотно-основного состояния;

- *метаболические* — возникают у детей периода новорожденности и первого года жизни. Редко бывают генерализованными, чаще это миоклонии и подёргивания отдельных мышечных групп. Характерно наличие фоновых заболеваний (рахит, гипервитаминоз D), сопровождающихся длительной диареей и рвотой, отягощённый пренатальный, антенатальный анамнез (токсикозы беременности, эклампсия, эндокринные нарушения у матери, внутриутробная гипотрофия) и особенности неонатального периода (недоношенность, дефекты обмена, гормональные дисфункции);

- *структурные* — протекают на фоне нормальной температуры тела, от единичных тонических до генерализованных тонико-клонических судорог, в анамнезе перенесённые черепно-мозговые травмы, энцефалиты, внутримозговые кровоизлияния. Может быть очаговая симптоматика;

- *гипоксические* — чаще отмечаются у новорождённых. Проявляются не только судорогами, но и их эквивалентами. К ним относятся икота, срыгивания, усиленное слюноотделение, автоматические жевательные движения, мелкоамплитудное дрожание. Отличаются кратковременностью, внезапным началом, отсутствием закономерности повторения и зависимости от состояния сна или бодрствования, режима кормления и других факторов. Судороги наблюдаются в виде мелкоамплитудного тремора, кратковременной остановки дыхания, спазма глазных яблок и симптома «заходящего солнца», автоматических жевательных движений, дрожания стоп;

- *эпилептические* — тонико-клонические судороги в конечностях, с пеной у рта, нередко — прикусом языка, произвольным мочеиспусканием и дефекацией. Припадки могут быть с нарушением сознания и без нарушения сознания. Припадку предшествуют, как правило, зрительные, слуховые или вкусовые расстройства.

**Неотложная помощь:**

- уложить пациента на плоскую поверхность и подложить под голову подушку или валик, голову повернуть набок и обеспечить доступ свежего воздуха;

- восстановить проходимость дыхательных путей: очистить ротовую полость от слизи, вставить шпатель, обернутый мягкой тканью;

- если судороги продолжаются более 3—5 минут, ввести 0,5 %-ный раствор диазепама (седуксена) в дозе 0,1—0,2 мг/кг массы тела внутривенно или 0,5 мг/кг массы тела внутримышечно;

- при возобновлении судорог и развитии эпилептического статуса: обеспечить доступ к вене и ввести 0,5 %-ный раствор диазепама (седуксена) — 0,1—0,2 мл/кг на физиологическом растворе;

- ввести 25 %-ный раствор сульфата магния — 1,0 мл/год жизни (детям до одного года — 0,2 мл/кг) внутримышечно или 1 %-ный раствор фуросемида (лазикса) 0,1—0,2 мл/кг (1—2 мг/кг) внутривенно или внутримышечно;

- при отсутствии эффекта (на этапе скорой помощи или стационарного лечения в реанимационном отделении при возможности проведения ИВЛ) — внутривенное введение 20 %-ного раствора оксибутирата натрия (ГОМК) — 0,5 мл/кг (100 мг/кг) на 10 %-ном растворе глюкозы медленно (!) во избежание остановки дыхания.

**Лабораторно-инструментальные диагностические методы для установления причины судорожного синдрома:**

- общий анализ крови и мочи, бактериальные посевы, серологические исследования на токсоплазмоз, цитомегаловирус, краснуху (у грудных и детей раннего возраста), простой герпес;

- сахар крови;

- ионограмма;

- КОС;

- токсикологический скрининг (кровь и моча);

- контроль ферментативной функции печени;
- исследование спинно-мозговой жидкости (цитоз, уровень глюкозы и белка);
- рентгенологическое исследование черепа в двух проекциях;
- нейросонография (исследование анатомических структур мозга через большой родничок);
- доплерография (для оценки кровоснабжения мозга или шеи, возможных участков сужения или закупорки сосудов);
- компьютерная томография или магнитно-ядерная резонансная томография головного мозга (для уточнения гипоксических изменений мозговой ткани в структурах мозжечка и ствола мозга, которые недостаточно чётко выявляются при нейросонографии);
- электроэнцефалография (ЭЭГ) (для выявления возможных очагов эпилептической активности).

После установления причины судорожного синдрома проводится *специфическая терапия*:

- гипокальциемия — 10 %-ный раствор кальция глюконата (1 мл/кг) внутривенно медленно в растворе глюкозы;
- гипомagneмиемия — 25 %-ный раствор магния сульфата (0,4 мл/кг) внутримышечно;
- гипогликемия — 10 %-ный (2—4 мл/кг) или 20 %-ный раствор глюкозы (1—2 мл/кг) внутривенно струйно;
- при фебрилитете — ввести 50 %-ный раствор метамизола натрия (анальгина) — 0,1 мл/год жизни (10 мг/кг) внутримышечно.

## 4.5. Лихорадка

*Лихорадка (гипертермия)* — защитно-приспособительная реакция организма, возникающая в ответ на воздействие патогенных раздражителей и характеризующаяся перестройкой процессов терморегуляции, приводящей к повышению температуры тела, стимулирующей естественную реактивность организма.

*Причины лихорадки.*

1. Инфекционного генеза — встречается часто и развивается на воздействие пирогенов вирусной или бактериальной природы.

2. Неинфекционного генеза (центрального, психогенного, рефлекторного, эндокринного, резорбционного, лекарственного генеза).

**Классификация.**

*В зависимости от степени повышения аксиллярной температуры:*

- субфебрильная 37,2—38,0 °С;
- низкая фебрильная 38,1—39,0 °С;
- высокая фебрильная 39,1—40,1 °С;
- чрезмерная (гипертермическая) свыше 40,1 °С.

**Клинические варианты.**

1. «Красная» («розовая») лихорадка (сопровождается нормальным самочувствием и розовыми кожными покровами);

2. «Белая» («бледная») лихорадка (отмечается нарушение самочувствия и состояния, озноб, бледность кожных покровов).

3. Гипертермический синдром (крайне тяжёлое состояние, обусловленное бледной лихорадкой в сочетании с токсическим поражением ЦНС).

**Клинические диагностические признаки**

При «красной» («розовой») гипертермии теплопродукция повышена и не нарушена теплоотдача. Температура тела повышается до 38,5—39,0 °С, поведение ребёнка обычное, кожные покровы умеренно гиперемированы, кисти и стопы тёплые, учащение пульса и дыхания соответствует повышению температуры тела (на каждый градус свыше 37 °С, ЧД учащается на 4 вдоха в мин, а ЧСС — на 10 ударов в минуту).

«Белая» («бледная») гипертермия характеризуется бледностью кожных покровов, признаками централизации кровообращения, частичным нарушением микроциркуляции и сопровождается «мозговой симптоматикой» (повышенная возбудимость или вялость). При истощении компенсаторных механизмов может развиваться гипертермический синдром с исходом в терминальное состояние.

**Гипертермический синдром.** Патологический вариант лихорадки, при котором отмечается быстрое и неадекватное повышение температуры тела до высоких цифр (выше 39 °С) длительностью более 3—4 часов у новорождённых и более 6 часов у детей старше одного месяца, сопровождающееся

нарушением микроциркуляции, метаболическими расстройствами и прогрессивно нарастающей дисфункцией жизненно важных органов и систем. Клинически проявляется мраморностью кожных покровов.

**Неотложная помощь при «красной» гипертермии:**

- раскрыть ребёнка, напоить;
- дать ребёнку ибупрофен (ибуфен, ибуфен Д); 5—10 мг/кг (не более 30 мг/кг/сутки) или парацетамол внутрь в дозе 10—15 мг/кг (но не более 60 мг/кг/сутки);
- физические методы охлаждения: обтереть тело ребёнка смесью равных количеств 40-градусного спирта, воды и 9 %-ного столового уксуса или положить пузырь со льдом на расстоянии около 4 см над областью головы.

**Внимание!** Применение физических методов охлаждения не следует продолжать более 30—40 минут. Недопустимо резкое снижение температуры тела из-за возможности развития коллапса;

- если в течение 20—30 минут после вышеуказанных мероприятий температура тела не снизилась, либо температура тела ребёнка изначально была выше 39,0 °С, внутримышечно ввести в одном шприце: 50 %-ный раствор анальгина 0,1 мл/год (5 мг/кг) + 2,5 %-ный раствор пипольфена 0,1—0,15 мл/год (0,5—1,0 мг/кг), но не более 1,0 мл или 1 %-ный раствор димедрола из расчёта 0,1 мл/год жизни;

**при «бледной» гипертермии:**

- согреть ребёнка (грелки к рукам и ногам), дать внутрь обильное тёплое питьё;

• наладить внутривенный доступ: ввести внутривенно или внутримышечно в одном шприце: 50 %-ный раствор анальгина — 0,1 мл/год + 2,5 %-ный раствор пипольфена — 0,1—0,15 мл/год или 1 %-ный раствор димедрола — 0,1 мл/год + 2 %-ный раствор папаверина — 0,1—0,2 мл/год (0,2 мг/кг);

• для детей старше одного года возможно введение 50 %-ного раствора анальгина — 0,1 мл/год и 2 %-ного раствора но-шпы — 0,1 мл/год внутривенно или внутримышечно;

• если кожные покровы порозовели и стали тёплыми, применить физические методы охлаждения;

• если лихорадка не купируется: вызвать на себя реанимационную бригаду, госпитализировать в стационар, где начать

внутривенно капельно инфузию 5 %-ного раствора глюкозы и 0,9 %-ного раствора натрия хлорида в соотношении 3:1 из расчёта 2—4 мл/кг в час;

- ввести внутривенно медленно 2,4 %-ный раствор эуфиллина в дозе 5 мг/кг массы;

- ввести 3 %-ный раствор преднизолона — 0,15 мл/кг или 0,4 %-ный раствор дексаметазона — 0,5—0,6 мг/кг внутривенно медленно.

**Внимание!** При лихорадке температура тела контролируется каждые 30—60 минут. После её снижения до 37,5 °С лечебные гипотермические мероприятия прекращают, так как она может снизиться самостоятельно;

*при гипертермическом синдроме:*

- вызов реанимационной бригады;

- обеспечение венозного доступа и инфузионная терапия глюкозо-солевыми растворами в соотношении 3:1 — 20 мл/кг со скоростью 15—20 капель в минуту;

- ввести внутримышечно 50 %-ный раствор анальгина — 0,1 мл/год в сочетании с клемастином (супрастином) — 2 мг/кг массы тела и папаверином 2 %-ный раствор из расчёта 0,2 мл/год жизни;

- ввести 3 %-ный раствор преднизолона — 0,15 мл/кг или 0,4 %-ный раствор дексаметазона — 0,5—0,6 мг/кг внутривенно медленно;

- ввести внутривенно медленно 0,25 %-ный раствор дроперидола — 0,1 мл/кг;

- оксигенотерапия, при необходимости перевод на ИВЛ.

## **4.6. Острая почечная недостаточность (N17)**

*Острая почечная недостаточность (ОПН)* — остроразвивающийся обратимый синдром, характеризующийся внезапным тотальным нарушением функции почек в обеспечении гомеостаза, проявляется клинически нарушениями водно-электролитного обмена и кислотно-основного состояния крови, нарастанием азотемии с развитием уремии, патологическим поражением практически всех систем и функций организма.

В зависимости от причины выделяют: *преренальную, постренальную и ренальную* формы ОПН.

*Преренальная форма ОПН* развивается в результате прекращения или недостаточного притока крови к почке и чаще

возникает при кишечном токсикозе с эксикозом, при полиурии, шоке любой этиологии, застойной сердечной недостаточности и др.

*Постренальная ОПН* — при наличии препятствия оттоку мочи из почек (мочекаменная болезнь, объёмный процесс, рубцы и др.), при нейрогенной дисфункции мочевого пузыря и др.

*Ренальная ОПН* обусловлена патологическим процессом в самой почке — гломерулонефрит, интерстициальный нефрит, микротромбоэмболии, острый тубулярный некроз и др.

При своевременном устранении прerenальных и постренальных нарушений функция почек может быть полностью восстановлена, но если упускается время, то может развиваться вторичное органическое поражение почечной паренхимы. Так, например, острый тубулярный некроз вследствие ишемии почек при некорректируемой гиповолемии и артериальной гипотензии развивается в течение 2—6 часов.

Для дифференциальной диагностики функциональной и органической ОПН при гиповолемии и шоке показано проведение *пробы с водной нагрузкой* (Э. К. Цыбульский, 1998): внутривенно в течение 30 мин пациенту вводят объём жидкости, равный 2 % массы тела, в виде глюкозо-солевого раствора (5 %-ный раствор глюкозы и изотонический раствор натрия хлорида в соотношении 3:1 или 2:1), затем вводят лазикс в дозе 2 мг/кг. Трактовка пробы: в течение двух часов после нагрузки ребёнок должен выделить не менее 60 % её объёма — восстановление диуреза свидетельствует о функциональной почечной недостаточности и гиповолемии.

### **Клинические диагностические признаки ОПН**

*Начальная стадия ОПН* (преданурическая — функциональная почечная недостаточность) длится от 3 часов до 3 дней.

Проявляется:

- симптомами основного заболевания;
- снижением диуреза, ещё не достигающим устойчивой олигурии.

*Олигоанурическая стадия ОПН* длится от нескольких дней до трёх недель.

Развивается за счёт гипергидратации, нарушений электролитного баланса и уремической интоксикации.

Для раннего распознавания перехода в олигоанурическую стадию ОПН необходимо учитывать почасовой диурез.

*Олигурия* — диурез менее 300 мл/м<sup>2</sup> площади поверхности тела в сутки или менее 0,5 мл/кг в час (или меньше 1/3 от возрастного суточного диуреза). У детей до трёх месяцев олигурией считается уменьшение диуреза менее 1 мл/кг в час.

*Анурия* — диурез менее 100 мл/м<sup>2</sup> в сут или менее 50 мл/сут.

Проявляется:

- нарастанием массы тела, периферическими и полостными отёками;

- симптомами отёка мозга — головная боль, возбуждение, рвота, снижение слуха и зрения, мышечные подёргивания с повышением тонуса и сухожильных рефлексов, в последующем — кома и судороги;

- острой сердечной недостаточностью по левожелудочковому типу: внезапная одышка инспираторного типа, в лёгких рассеянные хрипы, тоны сердца приглушены, пульс частый, слабый;

- симптомами уремической интоксикации — нарастающая адинамия, заторможенность вплоть до развития комы, анорексия, диспептические проявления, рвота и профузный понос, присоединение токсического стоматита и гастроэнтерита, дыхание Куссмауля;

- симптомами электролитных нарушений — мышечная гипотония, гипо- или арефлексия, фибриллярные подёргивания отдельных мышц, тонические судороги, приглушение сердечных тонов, брадикардия, аритмия.

**Полиурическая стадия ОПН** (стадия восстановления диуреза) длится от одной недели до трёх месяцев. Характеризуется постепенным увеличением диуреза с последующим снижением азотемии и развитием гипокалиемии.

*Полиурия* — повышение суточного диуреза более чем 1500 мл/м<sup>2</sup> или скорости диуреза более 2,5 мл/кг в час. Клинические проявления:

- вялость, заторможенность, мышечная гипотония, гипорефлексия, возможны парезы;

- сердечные нарушения (брадикардия, нарушения проводимости, вплоть до остановки сердца);

- септический процесс.

**Стадия выздоровления.** Медленное восстановление утраченных функций почек продолжается 6—24 мес. Состояние

пациента постепенно стабилизируется. Полностью нормализуются водно-электролитный обмен, КОС крови, азотвыделительная, эритропоэтическая функции. Увеличение клубочковой фильтрации происходит медленно. В течение длительного срока сохраняется низкая относительная плотность мочи (1002—1006), склонность к никтурии.

**Лабораторные и инструментальные диагностические критерии ОПН:**

*общий анализ крови* — анемия, снижение гематокрита;

*общий анализ мочи* — гипоизостенурия, протеинурия с гематурией и лейкоцитурией, эпителиальные клетки почечных канальцев, зернистые и гиалиновые цилиндры;

*биохимический анализ крови* — гиперкалиемия (при повторной рвоте и профузном поносе, напротив, возможна гипокалиемия), гипермагниемия и снижение уровня кальция и натрия, повышение содержания креатинина и/или мочевины, декомпенсированный ацидоз (реже — алкалоз);

*снижение АД;*

*УЗИ почек* — назначается для дифференциальной диагностики прerenальной и ренальной ОПН;

*ЭКГ* — высокоамплитудный зубец *T*, расширение комплекса *QRS* и удлинение интервала *P—Q*, в тяжёлых случаях — развитие желудочковой фибрилляции и остановка сердца. В полиурическую стадию — уплощение и инверсия зубца *T*, увеличение выступа зубца *U* и прогиб сегмента *ST*.

### **Неотложная помощь**

#### ***Начальная стадия ОПН.***

1. Госпитализация. Лечение основного заболевания. При гиповолемии и шоке — восстановление ОЦК растворами реополиглюкина (полиглюкина), 10 %-ной глюкозой, 0,9 %-ным раствором натрия хлорида по общепринятым принципам под контролем ЦВД, АД, диуреза.

2. Стимуляция диуреза:

- при гиповолемии 15 %-ный раствор маннитола в дозе 0,2—0,4 г/кг (по сухому веществу) внутривенно капельно; при отсутствии повышения диуреза после введения половины дозы — дальнейшее его введение противопоказано; маннитол также противопоказан при сердечной недостаточности и при гиперволемии;

- на фоне достаточного восполнения ОЦК 2 %-ный раствор лазикса в дозе 2 мг/кг внутривенно; если ответа нет —

через 2 часа введение повторить в двойной дозе; с целью усиления диуретического эффекта лазикса возможно одновременное введение внутривенно титрованного допамина в дозе 1—4,5 мкг/кг в мин.

3. Назначение препаратов, улучшающих почечный кровоток:

- 2,4 %-ный раствор эуфиллина 1,0 мл/год жизни в сутки внутривенно;

- 2 %-ный раствор трентала в дозе 1—2 мг/кг внутривенно или 0,5 %-ный раствор курантила в дозе 3—5 мг/кг внутривенно.

#### *Олигоанурическая стадия ОПН.*

##### *Показания к экстренному гемодиализу:*

- мочевины сыворотки крови выше 24 ммоль/л, креатинин сыворотки крови выше 0,5 ммоль/л, а также суточный прирост в плазме крови мочевины более 5 ммоль/л, креатинина — более 0,18 ммоль/л в сутки;

- гиперкалиемия выше 6,0—6,5 ммоль/л; гипонатриемия менее 120 ммоль/л;

- ацидоз с pH крови менее 7,2 и дефицитом оснований (BE) более 10 ммоль/л;

- суточное увеличение массы тела более чем на 5—7 %, отёк лёгких или мозга;

- отсутствие положительной динамики на фоне консервативного лечения (сохраняющаяся более двух суток анурия).

*Консервативное лечение при отсутствии показаний к гемодиализу:*

1. Восстановление ОЦК методом инфузионной терапии.

Количество жидкости на сутки = диурез предыдущего дня + + потери при перспирации + экстраренальные потери, где потери при перспирации — 25 мл/кг в сутки или из расчёта в мл/кг за час:

- у новорождённых — 1,6 мл/кг за час;

- до 5 лет — 1,0 мл/кг за час;

- старше 5 лет — 0,5 мл/кг за час.

Потери экстраренальные:

- неучтённые потери со стулом и рвотой — 10—20 мл/кг в сут;

- на каждые 10 дыханий свыше возрастной нормы — 10 мл/кг в сут;

- на каждый градус температуры тела выше 37 °C — 10 мл/кг в сутки.

При отсутствии рвоты 60—70 % суточного объёма жидкости дают внутрь, остальное — внутривенно. Инфузионная терапия проводится глюкозо-солевыми растворами (1/5 от объёма — реополиглюкин).

Белковые препараты, растворы, содержащие калий (дисульфат, трисульфат, ацесоль, раствор Рингера, калия хлорид и др.), при анурии противопоказаны!

Контроль массы тела через 12 часов: при адекватной водной нагрузке колебания массы тела не превышают 0,5—1 %.

## 2. Коррекция метаболического ацидоза:

- промывание желудка 2 %-ным раствором натрия бикарбоната и назначение того же раствора внутрь (0,12 г/кг в сутки сухого вещества) дробно в 4—6 приёмов;

- под контролем показателей КОС 4 %-ный раствор натрия бикарбоната внутривенно капельно за сутки в количестве (в мл), равно:  $BE \text{ (ммоль/л)} \times \text{масса тела (в кг)} \times 0,3$ .

## 3. При угрожаемой гиперкалиемии (быстро нарастающей или выше 6 ммоль/л) ввести:

- 10 %-ный раствор глюконата кальция 20 мг/кг (0,2 мл/кг) внутривенно медленно в течение 5 минут, можно повторить дважды;

- 20 %-ный раствор глюкозы в дозе 4—5 мл/кг с инсулином (1 ЕД на 5 г введённой глюкозы);

- 4 %-ный раствор натрия бикарбоната в дозе 1—2 мэкв/кг (2—4 мл/кг) внутривенно капельно в течение 20 минут (не применять вместе с глюконатом кальция, чтобы не было выпадения осадка в шприце);

- назначение внутрь осмотического слабительного (сорбитол, ксилит).

## 4. Лечение осложнений: отёка лёгких, отёка мозга.

## 5. С профилактической целью назначение антибактериальной терапии короткими курсами по 5 дней в половинной дозе от среднетерапевтической, между курсами перерывы в 1—2 дня; не назначать нефротоксичных антибиотиков и тех, которые выводятся преимущественно почками (аминогликозиды, тетрациклины, метициллин, цефалоспорины I поколения и др.).

**Полиурическая стадия ОПН.** В полиурической стадии ОПН необходимо проводить коррекцию водно-солевого обмена с восполнением жидкости и электролитов соответственно потерям.

## 4.7. Сердечно-сосудистая недостаточность (150)

*Сердечная недостаточность* — неспособность сердца обеспечить кровью ткани адекватно их метаболическим потребностям в покое и при физической нагрузке, обуславливающая характерные патофизиологические реакции, симптомы и признаки (таблица 31).

Причины:

- врождённые пороки сердца;
- воспалительные заболевания сердца;
- кардиомиопатии;
- нарушения ритма и проводимости сердца;
- экстракардиальные причины (заболевания бронхолёгочной системы, заболевания почек и печени).

**Классификация и клинические  
диагностические признаки сердечной недостаточности**

Таблица 31 — Классификация сердечной недостаточности у детей (Н. А. Белоконь, 1984)

Стадия	Признаки	
	Левожелудочковая	Правожелудочковая
1	2	3
I	Признаки сердечной недостаточности, появляются при физической нагрузке (одышка, тахикардия, чрезмерное утомление и др.). В покое гемодинамика не нарушена. Трудоспособность снижена. Дети раннего возраста могут отказываться от груди, быстро устают при кормлении	Признаки сердечной недостаточности, появляются при физической нагрузке (одышка, тахикардия, чрезмерное утомление и др.). В покое гемодинамика не нарушена. Трудоспособность снижена. Дети раннего возраста могут отказываться от груди, быстро устают при кормлении
II A	Частота сердечных сокращений увеличена на 15—30 %, число дыханий — на 30—50 % относительно нормы	Увеличение печени (выступает на 2—3 см из-под края рёберной дуги)
	Частота сердечных сокращений увеличена на 30—50 %, число дыханий — на 50—70 % относительно нормы. В лёг-	Увеличение печени (выступает на 3—5 см из-под края рёберной дуги), набухание шейных вен

1	2	3
II Б	ких — не резко выражены застойные явления	
III	Частота сердечных сокращений увеличена на 15—30 %, число дыханий — на 30—50 % относительно нормы. Клиника предотёка или отёка лёгкого	Гепатоспленомегалия, гидроторакс, гидроперикард, асцит

Классификация Нью-Йоркской ассоциации сердца (НУНА) предусматривает выделение четырёх функциональных классов (таблица 32).

Таблица 32 — Классификация сердечной недостаточности (НУНА)

Функциональный класс (ФК)	Признаки
I ФК	Симптомы сердечной недостаточности отсутствуют. Физическая нагрузка не ограничена
II ФК	Симптомы сердечной недостаточности появляются при физической нагрузке (одышка, тахикардия). В покое симптомы отсутствуют
III ФК	Симптомы сердечной недостаточности появляются при небольшой физической нагрузке (одышка, тахикардия)
IV ФК	Симптомы сердечной недостаточности появляются в покое (одышка, тахикардия). Физическая нагрузка невозможна

### Неотложная помощь

*При левожелудочковой недостаточности.*

*На догоспитальном этапе:*

- возвышенное положение полусидя;
- оксигенотерапия увлажнённым кислородом, пропущенным через 30 %-ный этиловый спирт в течение 15 минут;
- ввести 1 %-ный раствор фуросемида 0,1—0,2 мл/кг внутривенно, при необходимости повторить через 15—20 минут;

- нитроглицерин (глицерил тринитрат) сублингвально 0,5—1 таблетка для детей старше 12 лет;

- ввести 0,5 %-ный раствор диазепама 0,02—0,05 мл/кг внутримышечно или внутривенно (при отсутствии у ребёнка симптомов угнетения дыхания);

- срочная госпитализация в отделение интенсивной терапии и реанимации, транспортировка осуществляется в положении полусидя на фоне продолжающейся оксигенотерапии.

*На госпитальном этапе:*

- если АД снижено, ввести допамин 3—6 мкг/кг/мин внутривенно титрованно, преднизолон 2—3 мг/кг внутривенно струйно, строфантин 0,025 %-ный из расчёта 0,03 мг/кг внутривенно медленно;

- при повышении АД — ввести глицерил тринитрат или изосорбит динитрат в дозе 2—5 мкг/кг внутривенно медленно, ввести 0,25 %-ный раствор дроперидола 0,1 мл/кг внутримышечно или внутривенно медленно, 2,5 %-ный раствор гексаметония бензосульфата из расчёта 0,5—1 мг/кг внутривенно медленно (применяется однократно под контролем АД);

- при угрозе остановки дыхания и сердца показана интубация и перевод на ИВЛ.

*При правожелудочковой недостаточности.*

*На догоспитальном этапе:*

- оксигенотерапия;

- ввести 1 %-ный раствор фуросемида 0,1—0,2 мл/кг внутривенно;

- срочная госпитализация в отделение интенсивной терапии и реанимации, транспортировка осуществляется в положении полусидя на фоне продолжающейся оксигенотерапии.

*На госпитальном этапе:*

- ввести допамин 3—6 мкг/кг/мин внутривенно титрованно, начиная с дозы 2 мкг/кг/мин;

- при угрозе остановки дыхания и сердца показана интубация и перевод на ИВЛ.

## ПРИЛОЖЕНИЯ

Таблица 1 — Биохимические показатели

Показатель	Возраст	Норма	Единицы измерения (СИ)
1	2	3	4
Глюкоза в крови	Новорождённые 0—7 дней	1,9—4,7	ммоль/л
	8 дней — 1 месяц	2,4—4,2	ммоль/л
	0—16 лет	2,5—4,7	ммоль/л
		3,3—6,1	ммоль/л
Глюкоза в моче		До 0,8	ммоль/л
Глюкоза в ликворе		2,5—3,89	ммоль/л
Фруктозамин		Менее 285	мкмоль/л
Микроальбумин в моче		Отрицательный	
Альбумин в крови	0—1 месяц	31—44	г/л
	Старше 1 месяца	35—50	г/л
Общий белок	Новорождённые	46—70	г/л
	1—6-й месяц	46—70	г/л
	6—12-й месяц	51—72	г/л
	1—2 года	54—75	г/л
	1—4 года	61—75	г/л
	4—8 лет	60—79	г/л
8—16 лет	65—85	г/л	
Белок в ликворе		0,22—0,33	г/л
Протеинограмма	Альбумины	54,0—66,0	%
	(альфа1) $\alpha_1$	2,0—4,0	%
	(альфа 2) $\alpha_2$	6,0—12,0	%
	(бета) $\beta$	8,0—14,0	%
(гамма) $\lambda$	13,0—22,0	%	
Мочевина в крови	Новорождённые	2,0—7,0	ммоль/л
	1 месяц — 1 год	2,3—7,0	ммоль/л
	2—14 лет	2,5—8,3	ммоль/л
	Старше 14 лет	2,8—8,3	ммоль/л
Мочевина в моче		333,0—585,2	ммоль/сут
Креатинин в крови	Новорождённые	18—88	мкмоль/л
	1 месяц — 1 год	18—45	мкмоль/л
	1—14 лет	27—62	мкмоль/л
	Старше 14 лет	д. 44—106 / /м. 62—115	мкмоль/л

Продолжение таблицы 1

1	2	3	4
Креатинин в моче		4,4—17,7	ммоль/сут
Мочевая кислота	Новорождённые 1 месяц — 1 год 2 года — 14 лет	<300 140—210 <360	мкмоль/л мкмоль/л мкмоль/л
КЩС рН P <sub>CO<sub>2</sub></sub> P <sub>O<sub>2</sub></sub> HCO <sub>3</sub> ABE SBE	0—17 лет	7,36—7,4 36—46 65—95 22—28 ±2,5 ±2,5	мм рт. ст. mmHg ммоль/л ммоль/л ммоль/л
КЩС p50 (act) Hct sO <sub>2</sub>	0—17 лет	25—29 32—47 95—99	DimHg % ммоль/л
Кальций общий	Новорождённые 1 месяц — 14 лет Старше 14 лет	2,0—2,6 2,0—2,7 2,15—2,7	ммоль/л ммоль/л ммоль/л
Кальций общий в моче		2,5—6,2	ммоль/л/сут
Кальций ионизиру- ванный	0—14 лет	1,17—1,29	ммоль/л
Калий	Новорождённые 1 месяц — 5 лет 6 лет — 14 лет	3,5—6,1 3,7—5,7 3,5—5,5	ммоль/л ммоль/л ммоль/л
Натрий	Новорождённые 1 месяц — 1 год 1—14 лет Старше 14 лет	132—150 129—147 132—145 135—150	ммоль/л ммоль/л ммоль/л ммоль/л
Магний	Новорождённые 1 месяц — 17 лет	0,62—1,0 0,7—1,0	ммоль/л ммоль/л
Хлор в крови	Грудные дети 1—14 лет Старше 14 лет	94—112 95—112 96—109	ммоль/л ммоль/л ммоль/л
Хлор в моче		120—240	ммоль/сут
Хлор в ликворе		120—130	ммоль/л
Хлориды пота	С 6 месяцев	5,1—31,0	ммоль/л

Продолжение таблицы 1

1	2	3	4
Фосфор	Новорождённые	1,13—2,78	ммоль/л
	Недоношенные	1,13—2,78	ммоль/л
	До 1 месяца	1,3—2,6	ммоль/л
	1 месяц — 1 год	1,6—3,5	ммоль/л
	2—14 лет	1,1—2,0	ммоль/л
	Старше 14 лет	0,87—1,45	ммоль/л
Фосфор в моче		25,8—48,4	ммоль/сут
Сывороточное железо	1—5 дней	5,0—19,3	мкмоль/л
	6 дней — 2 месяца	9,8—33,5	мкмоль/л
	3 месяца — 6 месяцев	3,9—24,9	мкмоль/л
	6 месяцев — 1 год	7,7—21,5	мкмоль/л
	1—17 лет	10,8—28,6	мкмоль/л
ОЖСС	Новорождённые	17,9—62,6	мкмоль/л
	1 месяц — 1 год	53,7—71,6	мкмоль/л
	2 года — 14 лет	53,7—62,6	мкмоль/л
Свободный гемоглобин		0—0,24	г/л
Гл-6 фосфат-дегидрогеназа		Отрицательная (дефицита нет)	
АСЛО		до 200	МЕ/мл
Ферритин	Новорождённые	25—200	мкг/л
	1 месяц	200—600	мкг/л
	2—5 месяцев	50—200	мкг/л
	6 месяцев — 14 лет	7—140	мкг/л
Трансферрин	2 недели	103—323	мг/дл
	6 месяцев	152—352	мг/дл
	1 год	215—399	мг/дл
	1—17 лет	240—360	мг/дл
ЛДГ	0—1 год	Менее 1000	Е/Л
	1—4 года	Менее 600	Е/Л
	4—17 лет	Менее 540	Е/Л
ЛДГ-1	0—1 год	Менее 300	Е/Л
	1—4 года	Менее 200	Е/Л
	4—17 лет	Менее 182	Е/Л
Креатинкиназа	0—17 лет	25—200	У/Л
Р-фактор	0—17 лет	Отрицательный	

1	2	3	4
СРБ	0—17 лет	Ниже 6	мг/л
Серомукоиды	0—14 лет	0,090—0,220	Ед
Гамма-глутамил- транспептидазы (ГТТП)	0—1 год 1—17 лет (м) 1—17 лет (д)	Менее 200 11—50 7—32	Е/Л Е/Л Е/Л
Тимоловая проба	0—14 лет	0—5	Ед
Билирубин общий	1-е сутки 3—5-е сутки 7-е сутки 10-е сутки 1-й месяц 1 год — 14 лет	100 200 170 70 30 6,5—20,5	мкмоль/л мкмоль/л мкмоль/л мкмоль/л мкмоль/л мкмоль/л
АлАТ	1 день — 1 год 1—14 лет	<60 5—45	U/L U/L
АсАТ	1 день — 1 год 1—14 лет	<80 5—45	U/L U/L
Щелочная фосфа- таза	2—5 дней 6 дней — 5 месяцев 6 месяцев — 1 год 2—3 года 4—6 лет 7—12 лет 13—17 лет	До 553 До 1076 До 1100 До 673 До 644 До 720 Д<448; М<936	U/L TJ/L U/L U/L U/L U/L U/L
Амилаза в крови		До 80	Ед/л
Амилаза в моче		До 380	Ед/л
Холестерин	0—1 месяц 2 месяца — 1 год 1—2 года 3—20 лет	1,56—2,99 1,82—4,94 2,6—5,2 3,1—5,2	ммоль/л ммоль/л ммоль/л ммоль/л
Триглицериды (ТГ)	Новорождённые 1 год — 17 лет	0,2—0,86 0,39—1,7	ммоль/л ммоль/л
Липиды общие	0—7 суток 1 месяц — 1 год 2 года — 14 лет	1,7—4,5 2,4—7,0 4,5—7,0	г/л г/л г/л
Липидограмма	Хиломикроны (Chi) β (бета) pre β (пребета) Липопротеиды α (альфа)	0—4,0 45—59 1—22 0—0,02 17—45	% % % % %

Таблица 2 — Оценка вторичного гемостаза у детей:  
коагулограмма (Е. П. Иванов, 1991)

Фазы	Тесты	Опасная зона гипокоагуляции	Норма	Опасная зона гиперкоагуляции
I фаза (протромбинообразование)	Время свёртывания по Ли-Уайту, мин (в пробирке):			
	в несиликонированной	> 11	5—10	< 4
	в силиконированной	> 25	14—20	≤ 10
	Аутокоагулограмма, с:			
	на 6-й минуте	> 13	7—14	≤ 6
	на 8-й минуте	> 13	7—11	≤ 6
на 10-й минуте	> 13	7—11	≤ 6	
АЧТВ (активированное частично тромбoplastинное время), с	> 50	25—35	< 28	
Время рекальцификации, с	> 150	60—150	< 60	
II фаза (тромбинообразование)	Протромбиновый индекс (II, V, VII, X)	< 0,5	0,7—1,1	> 1,1
	Протромбин-II, %	< 40	80—100	> 100
III фаза (фибринообразование)	Фибриноген А, г/л	< 1,5	2—4	> 4,0
	Фибриноген В	—	—	++ и более
	Этаноловая проба	—	—	+
	Протаминавая проба	—	—	+
Антикоагулянтная система	Тромбиновое время, с	< 12	14—16	> 17
	Толерантность плазмы к гепарину, мин	> 17	10—16	< 9
	Антитромбин III, с	> 69	19—69	< 18
Фибринолитическая система	Спонтанный фибринолиз, %	> 20	10—20	< 9
Посткоагуляционная фаза	Ретракция, %	< 28	33—43 %	> 48
	Фибриназа, с	< 30	33—55	> 60
	Гематокрит, %	< 0,32	0,4—0,5	> 0,55
Клинические проявления		Кровоточивость, ДВС-синдром	Норма	Тромбозы, эмболии, ДВС-синдром

Таблица 3 — Миелограмма здоровых детей (М. П. Павлова и др., 1996)

Клетки	Количественный состав клеток			
	до 1 года	1—4 года	4—7 лет	7—15 лет
1	2	3	4	5
Ретикулярные	0,4 ± 0,1	0,67 ± 0,2	0,85 ± 0,13	1,22 ± 0,13
Бласты	4,1 ± 0,76	2,4 ± 0,3	2,1 ± 0,2	1,5 ± 0,17
Миелобласты	2,2 ± 0,4	1,9 ± 0,2	1,8 ± 0,2	1,99 ± 0,2
Нейтрофильные:				
промиелоциты	1,97 ± 0,3	3,02 ± 0,2	2,03 ± 0,2	2,0 ± 0,2
миелоциты	8,6 ± 1,6	9,2 ± 0,7	8,7 ± 0,4	10,4 ± 0,95
метамиелоциты	9,4 ± 1,3	11,7 ± 0,5	10,3 ± 0,7	9,8 ± 0,5
палочкоядерные	11,1 ± 1,0	12,2 ± 0,8	12,6 ± 0,7	11,8 ± 0,7
сегментоядерные	11,4 ± 1,9	15,5 ± 1,1	17,9 ± 0,8	18,9 ± 1,1
Эозинофильные:				
миелоциты	1,1 ± 0,3	1,2 ± 0,1	1,6 ± 0,2	1,7 ± 0,1
метамиелоциты	0,8 ± 0,1	0,8 ± 0,1	0,9 ± 0,1	0,8 ± 0,1
палочкоядерные	0,5 ± 0,1	0,4 ± 0,05	0,5 ± 0,04	0,4 ± 0,07
сегментоядерные	1,9 ± 0,2	1,3 ± 0,2	1,9 ± 0,2	1,96 ± 0,2
Базофильные	0,4 ± 0,08	0,4 ± 0,05	0,38 ± 0,04	0,4 ± 0,1
Лимфоциты	22,6 ± 3,03	17,2 ± 0,98	18,0 ± 1,0	12,7 ± 0,8
Моноциты	4,4 ± 1,0	2,7 ± 0,4	3,4 ± 0,33	3,2 ± 0,3

1	2	3	4	5
Плазматические	$0,7 \pm 0,1$	$1,07 \pm 0,2$	$1,4 \pm 0,1$	$1,45 \pm 0,13$
Эритробласты	$0,9 \pm 0,2$	$0,7 \pm 0,1$	$0,6 \pm 0,15$	$0,67 \pm 0,1$
Пронормоциты	$1,4 \pm 0,2$	$1,1 \pm 0,2$	$1,0 \pm 0,1$	$1,1 \pm 0,1$
Нормоциты:				
базофильные	$3,2 \pm 0,6$	$3,2 \pm 0,5$	$3,0 \pm 0,3$	$5,1 \pm 0,3$
полихроматофильные	$11,4 \pm 1,4$	$8,9 \pm 0,7$	$8,0 \pm 0,46$	$10,5 \pm 0,5$
оксифильные	$1,4 \pm 0,25$	$2,3 \pm 0,3$	$2,1 \pm 0,2$	$3,0 \pm 0,3$
Мегакариоциты, $10^9/\text{л}$	$0,14 \pm 0,03$	$0,11 \pm 0,01$	$0,11 \pm 0,01$	$0,12 \pm 0,01$
Миелокариоциты, $10^9/\text{л}$	$185 \pm 38$	$187 \pm 18$	$153 \pm 13$	$133 \pm 11$
Лейкоэритробластическое отношение	$4,4(\pm 0,39):1$	$5,5(\pm 0,43):1$	$5,4(\pm 0,23):1$	$4,7(\pm 0,32):1$
Индекс созревания эритроцитов	$0,7 \pm 0,04$	$0,68 \pm 0,02$	$0,71 \pm 0,07$	$0,71 \pm 0,04$
Костно-мозговой индекс	$1,06 \pm 0,19$	$0,76 \pm 0,06$	$0,71 \pm 0,06$	$0,71 \pm 0,08$

Примечание. В норме принято следующее соотношение групп клеток основных ростков костного мозга в миелограмме детей: бласты 0,5 % (до 5 %), эритроцитарный росток — 18 %, лейкоцитарный росток — 81 %, тромбоцитарный росток — 0,5 %.

## Таблицы физического развития

**Таблица 4 — Статистические характеристики массы тела девочек, кг**

Возраст	М	$\sigma$	3 %	10 %	25 %	50 %	75 %	90 %	97 %
1 г.	9,80	0,95	8,19	9,03	9,39	9,79	10,06	11,00	11,80
1 г. 3 мес.	10,40	1,18	8,49	9,43	9,80	10,22	10,96	12,22	12,77
1 г. 6 мес.	11,06	1,23	8,82	9,69	10,24	10,91	11,74	12,92	13,68
1 г. 9 мес.	11,73	1,50	9,17	10,00	10,69	11,57	12,62	13,87	14,84
2 г.	12,36	1,70	9,54	10,34	11,16	12,19	13,41	14,70	15,86
2 г. 6 мес.	13,52	1,98	10,30	11,12	12,11	13,35	14,76	16,08	17,57
3 г.	14,56	2,13	11,10	11,97	13,07	14,41	15,88	17,20	18,97
3 г. 6 мес.	15,52	2,20	11,90	12,85	14,02	15,38	16,85	18,16	20,17
4 г.	16,43	2,23	12,70	13,75	14,95	16,29	17,73	19,06	21,29
4 г. 6 мес.	17,32	2,27	13,48	14,63	15,86	17,17	18,59	19,98	22,40
5 лет	18,22	2,34	14,24	15,50	16,74	18,04	19,48	20,98	23,58
6 лет	20,13	2,63	15,73	17,18	18,48	19,85	21,49	23,41	26,36
7 лет	22,32	3,19	17,22	18,83	20,27	21,88	23,99	26,56	29,91
8 лет	24,94	3,99	18,82	20,58	22,26	24,31	27,11	30,49	34,31
9 лет	28,06	4,97	20,64	22,58	24,61	27,23	30,87	35,11	39,50
10 лет	31,69	6,00	22,82	24,96	27,44	30,71	35,19	40,21	45,28
11 лет	35,80	6,96	25,43	27,86	30,84	34,75	39,94	45,55	51,38
12 лет	40,28	7,73	28,52	31,30	34,78	39,26	44,91	50,85	57,48
13 лет	44,96	8,23	32,09	35,24	39,16	44,04	49,86	55,83	63,23
14 лет	49,55	8,42	36,01	39,49	43,69	48,80	54,50	60,28	68,30
15 лет	53,73	8,38	40,06	43,67	47,92	53,13	58,54	64,09	72,43
16 лет	57,03	8,25	43,90	47,24	51,22	56,45	61,67	67,24	75,43
17 лет	58,19	8,25	45,59	48,54	52,25	57,53	62,80	68,63	76,49
18 лет	58,92	8,34	47,02	49,37	52,68	58,07	63,59	69,93	77,25

Примечание. Эта и последующие таблицы раздела заимствованы из Инструкции по применению «Центильные характеристики антропометрических и лабораторных показателей у детей в современный период» / С. А. Ляликов, А. В. Сукало, О. Е. Кузнецов // Регистрационный № 180 — 1208. — Гродно: ГрГМУ, 2009. — 98 с.

**Таблица 5 — Статистические характеристики  
длины тела девочек, см**

Возраст	М	σ	3 %	10 %	25 %	50 %	75 %	90 %	97 %
1 г.	74,4	3,7	68,6	71,2	72,7	74,6	76,6	78,5	82,0
1 г. 3 мес.	76,9	3,9	70,4	73,5	75,0	77,0	79,6	81,8	85,5
1 г. 6 мес.	79,7	4,1	72,4	75,2	76,9	79,6	82,2	84,9	89,0
1 г. 9 мес.	82,5	4,2	75,0	77,8	79,7	82,3	85,2	87,9	92,2
2 г.	85,2	4,3	77,2	80,2	82,3	85,1	87,9	90,6	94,7
2 г. 6 мес.	90,0	4,5	81,7	84,7	87,1	90,1	92,8	95,4	99,3
3 г.	94,3	4,5	85,9	88,8	91,3	94,5	97,2	99,8	103,4
3 г. 6 мес.	98,3	4,6	89,8	92,6	95,2	98,4	101,1	103,7	107,2
4 г.	101,8	4,6	93,4	96,1	98,8	102,0	104,7	107,4	110,7
4 г. 6 мес.	105,2	4,6	96,7	99,4	102,2	105,3	108,1	110,8	114,1
5 лет	108,4	4,7	99,8	102,5	105,3	108,4	111,3	114,2	117,4
6 лет	114,5	4,9	105,5	108,3	111,2	114,3	117,6	120,7	124,0
7 лет	120,5	5,2	110,8	113,8	116,9	120,2	123,8	127,3	130,7
8 лет	126,5	5,7	116,0	119,2	122,5	126,1	130,2	134,1	137,7
9 лет	132,5	6,2	121,2	124,6	128,2	132,2	136,7	140,9	144,7
10 лет	138,5	6,7	126,4	130,1	133,9	138,3	143,1	147,5	151,5
11 лет	144,4	7,0	131,6	135,5	139,6	144,3	149,2	153,7	157,8
12 лет	149,9	7,1	136,9	140,8	145,1	149,9	154,7	159,2	163,3
13 лет	154,8	7,0	141,9	145,7	150,2	154,9	159,5	163,8	167,8
14 лет	158,8	6,7	146,6	150,1	154,5	158,9	163,2	167,3	171,1
15 лет	161,7	6,2	150,4	153,5	157,8	161,8	165,8	169,6	173,1
16 лет	163,4	5,8	152,9	155,7	159,6	163,3	167,3	170,9	174,0
17 лет	163,7	5,7	153,6	156,1	159,9	163,7	167,7	171,3	174,2
18 лет	164,0	5,7	153,7	156,2	160,0	163,9	167,9	171,5	174,3

**Таблица 6 — Статистические характеристики  
массы тела мальчиков, кг**

Возраст	М	σ	3 %	10 %	25 %	50 %	75 %	90 %	97 %
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1 г.	10,26	1,41	7,56	8,60	9,76	10,32	11,41	12,21	12,81
1 г. 3 мес.	11,11	1,45	8,28	9,26	10,16	10,90	12,09	13,29	13,90
1 г. 6 мес.	11,52	1,50	8,93	9,72	10,54	11,45	12,45	13,80	14,60

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1 г. 9 мес.	11,98	1,55	9,52	10,19	10,88	11,86	12,89	14,33	15,29
2 г.	12,57	1,61	10,06	10,67	11,28	12,42	13,38	14,90	15,99
2 г. 6 мес.	13,53	1,73	11,01	11,62	12,21	13,35	14,49	16,07	17,37
3 г.	14,66	1,87	11,85	12,58	13,25	14,48	15,71	17,29	18,74
3 г. 6 мес.	15,83	2,01	12,62	13,54	14,35	15,66	16,99	18,52	20,11
4 г.	16,99	2,15	13,36	14,48	15,46	16,84	18,27	19,75	21,46
4 г. 6 мес.	18,14	2,29	14,09	15,41	16,57	18,00	19,53	20,98	22,83
5 лет	19,27	2,44	14,85	16,32	17,64	19,13	20,76	22,21	24,22
6 лет	21,44	2,76	16,44	18,09	19,66	21,26	23,11	24,70	27,12
7 лет	23,57	3,14	18,18	19,84	21,52	23,26	25,39	27,36	30,34
8 лет	25,78	3,64	20,05	21,60	23,35	25,29	27,76	30,35	34,01
9 лет	28,24	4,30	21,98	23,47	25,30	27,54	30,46	33,84	38,27
10 лет	31,13	5,12	23,96	25,54	27,58	30,22	33,73	38,01	43,21
11 лет	34,62	6,10	25,97	27,94	30,38	33,55	37,74	42,92	48,82
12 лет	38,79	7,17	28,12	30,79	33,86	37,67	42,61	48,57	55,03
13 лет	43,69	8,24	30,61	34,26	38,10	42,62	48,29	54,80	61,61
14 лет	49,20	9,12	33,79	38,48	43,07	48,32	54,55	61,29	68,20
15 лет	55,08	9,54	38,21	43,63	48,60	54,51	60,92	67,48	74,25
16 лет	60,93	9,16	44,63	49,88	54,33	60,74	66,64	72,58	79,02
17 лет	63,64	8,80	48,90	53,46	57,10	63,65	68,93	74,40	80,63
18 лет	66,09	8,52	54,07	57,38	59,70	66,28	70,62	75,52	81,53

Таблица 7 — Статистические характеристики  
длины тела мальчиков, см

Возраст	М	σ	3 %	10 %	25 %	50 %	75 %	90 %	97 %
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1 г.	76,7	3,8	70,5	72,0	74,2	76,8	79,8	80,5	84,5
1 г. 3 мес.	79,0	3,9	72,5	74,2	76,4	79,0	81,9	83,1	87,2
1 г. 6 мес.	81,3	4,0	74,6	76,4	78,6	81,3	84,1	85,8	89,8
1 г. 9 мес.	83,7	4,1	76,7	78,7	80,8	83,6	86,3	88,4	92,4
2 г.	85,9	4,2	78,7	80,8	83,1	85,9	88,6	90,9	94,9

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
2 г. 6 мес.	90,5	4,3	82,7	85,1	87,5	90,4	93,0	95,8	99,6
3 г.	94,8	4,5	86,5	89,3	91,8	94,8	97,4	100,4	104,1
3 г. 6 мес.	99,0	4,6	90,2	93,2	96,0	99,0	101,7	104,8	108,3
4 г.	102,9	4,7	93,7	97,0	99,9	103,0	105,7	108,9	112,3
4 г. 6 мес.	106,6	4,8	97,1	100,6	103,6	106,7	109,6	112,7	116,0
5 лет	110,1	4,9	100,3	103,9	107,0	110,2	113,2	116,3	119,4
6 лет	116,4	5,1	106,2	109,9	113,1	116,6	119,7	122,8	125,8
7 лет	122,0	5,4	111,5	115,2	118,4	122,1	125,5	128,7	131,7
8 лет	127,0	5,6	116,4	119,9	123,1	127,1	130,8	134,3	137,3
9 лет	131,9	6,0	120,9	124,3	127,6	131,8	135,9	139,8	143,2
10 лет	136,9	6,5	125,2	128,7	132,1	136,7	141,2	145,5	149,3
11 лет	142,2	7,1	129,6	133,3	136,9	142,0	146,9	151,5	155,9
12 лет	148,0	7,7	134,1	138,2	142,3	147,7	153,2	158,1	163,0
13 лет	154,2	8,4	138,9	143,6	148,3	154,1	159,9	164,9	170,2
14 лет	160,6	8,8	144,1	149,4	154,7	160,8	166,8	171,7	177,1
15 лет	166,9	8,8	149,7	155,5	161,1	167,3	173,1	177,7	182,9
16 лет	172,1	8,2	155,7	161,5	166,9	172,9	177,6	182,2	187,1
17 лет	174,1	7,4	158,8	164,3	169,1	175,0	179,0	183,9	188,6
18 лет	175,4	6,4	161,9	166,8	170,8	176,4	180,0	185,0	189,7

Таблица 8 — Оценка степени выраженности вторичных признаков полового созревания у девочек (А. В. Мазурин, И. М. Воронцов, 1983)

Выраженность признака	Стадия
1	2
<i>Развитие молочных желёз</i>	
• Железы не выдаются над поверхностью грудной клетки	Ma <sub>0</sub>
• Железы несколько выдаются, околососковый кружок вместе с соском образуют единый конус	Ma <sub>1</sub>
• Железы значительно выдаются, вместе с околососковым кружком и соском имеют форму конуса	Ma <sub>2</sub>
• Тело железы принимает округлую форму, соски приподнимаются над околососковым кружком	Ma <sub>3</sub>

1	2
<i>Оволосение лобка</i>	
• Отсутствие волос	P <sub>0</sub>
• Единичные волосы	P <sub>1</sub>
• Волосы на центральной части лобка редкие, длинные	P <sub>2</sub>
• Волосы на всём треугольнике лобка длинные, вьющиеся, густые	P <sub>3</sub>
• густые, вьющиеся волосы, распространяющиеся на внутреннюю поверхность бёдер и по направлению к пупку	P <sub>4</sub>
<i>Оволосение подмышечных впадин</i>	
• Отсутствие волос	Ax <sub>0</sub>
• Единичные волосы	Ax <sub>1</sub>
• Волосы на центральной части впадины	Ax <sub>2</sub>
• Густые, вьющиеся волосы по всей поверхности впадины	Ax <sub>3</sub>
<i>Становление менструальной функции</i>	
• Отсутствие менструаций	Me <sub>0</sub>
• 1—2 менструации к моменту осмотра	Me <sub>1</sub>
• Нерегулярные менструации	Me <sub>2</sub>
• Регулярные менструации	Me <sub>3</sub>

Таблица 9 — Оценка степени выраженности вторичных признаков полового созревания у мальчиков

Выраженность признака	Стадия
1	2
<i>Оволосение лобка</i>	
• Отсутствие волос	P <sub>0</sub>
• Единичные волосы	P <sub>1</sub>
• Волосы на центральной части лобка редкие, длинные	P <sub>2</sub>
• Густые, прямые волосы неравномерно по всей поверхности лобка	P <sub>3</sub>
• Густые, вьющиеся волосы равномерно по всей поверхности лобка в виде треугольника	P <sub>4</sub>

1	2
• Густые, вьющиеся волосы, распространяющиеся на внутреннюю поверхность бёдер и по направлению к пупку	F <sub>5</sub>
<i>Оволосение подмышечных впадин</i>	
• Отсутствие волос	Ax <sub>0</sub>
• Единичные волосы	Ax <sub>1</sub>
• Волосы на центральной части впадины	Ax <sub>2</sub>
• Густые, прямые волосы по всей поверхности впадины	Ax <sub>3</sub>
• Густые, вьющиеся волосы по всей поверхности впадины	Ax <sub>4</sub>
<i>Оволосение лица</i>	
• Отсутствие волос	F <sub>0</sub>
• Начинающееся оволосение над верхней губой	F <sub>1</sub>
• Жёсткие волосы над верхней губой и появление волос на подбородке	F <sub>2</sub>
• Распространённое оволосение над верхней губой и на подбородке с тенденцией к слиянию, начало роста бакенбардов	F <sub>3</sub>
• Слияние зон роста волос над верхней губой и на подбородке, выраженный рост бакенбардов	F <sub>4</sub>
• Слияние всех зон оволосения лица	F <sub>5</sub>
<i>Рост щитовидного хряща</i>	
• Отсутствие признаков роста	L <sub>0</sub>
• Начинающееся выпячивание щитовидного хряща	L <sub>1</sub>
• Отчётливое выпячивание (кадык)	L <sub>2</sub>
<i>Изменение тембра голоса</i>	
• Детский голос	V <sub>0</sub>
• Мутация (ломка) голоса	V <sub>1</sub>
• Мужской тембр голоса	V <sub>2</sub>

Таблица 10 — Возрастная динамика показателей системы крови у детей  
(А. Ф. Тур, Н. П. Шабалов, 1970, А. В. Папаян, Л. Ю. Жукова, 2001)

Возраст	Эритроциты, $1 \times 10^{12}/\text{л}$	Гемоглобин, г/л	Тромбоциты, $1 \times 10^9/\text{л}$	Лейкоциты, $1 \times 10^{12}/\text{л}$	Ретикулоциты, %	СОЭ, мм/ч
1	2	3	4	5	6	7
1 час	5,23—6,65	185—231	180—366	11,6—20,4	1,3—4,3	1,6—3,4
1 дн.	6,41—6,77	192—232	217—437	11,4—22,0	1,1—4,3	1,1—3,9
2 дн.	5,39—6,71	185—223	194—422	10,1—19,9	1,1—3,7	1,3—4,3
3 дн.	5,24—6,60	186—230	193—407	7,8—15,2	1,0—3,0	1,2—4,0
4 дн.	5,12—6,48	184—224	186—382	7,6—13,6	0,8—2,6	1,0—3,6
5 дн.	5,11—6,37	175—213	185—359	7,9—13,7	0,6—1,8	1,1—4,1
6 дн.	5,03—6,27	178—212	209—391	8,3—14,7	0,5—1,7	1,3—4,1
7 дн.	5,06—6,22	175—219	199—401	8,1—14,3	0,4—1,4	1,1—4,3
8 дн.	4,99—6,19	174—216	188—372	8,2—14,0	0,4—1,2	1,5—5,1
9—15 дн.	4,81—6,01	168—208	208—410	8,4—14,1	0,4—1,2	1,9—6,1
1 мес.	4,1—5,3	124—166	214—366	7,6—12,4	0,49—1,09	3—7
2 мес.	3,6—4,8	110—148	207—373	7,2—11,6	0,57—1,33	4—8
3 мес.	3,8—4,6	111—135	205—395	7,3—11,1	0,51—1,25	5—9
4 мес.	4,0—4,8	112—132	205—375	7,1—11,5	0,39—1,13	4—10
5 мес.	3,7—4,5	112—132	203—377	6,6—11,6	0,45—1,01	4—10
6 мес.	3,8—4,6	115—135	206—374	6,7—11,3	0,39—0,97	5—9
7 мес.	3,8—4,6	111—129	215—365	6,6—11,4	0,44—1,12	5—11

1	2	3	4	5	6	7
8 мес.	3,8—4,6	110—130	199—361	7,2—11,4	0,45—1,09	4—10
9 мес.	3,8—4,6	110—130	205—355	7,1—10,9	0,45—1,16	4—10
10 мес.	3,8—4,6	110—130	203—357	6,8—11,4	0,44—1,04	4—10
11 мес.	3,9—4,7	110—130	207—353	7,0—10,8	0,43—1,07	5—9
12 мес.	3,9—4,7	109—131	218—362	6,8—11,0	0,41—1,17	4—10
2 года	4,0—4,4	110—132	208—352	6,6—11,2	0,34—1,0	5—11
3 года	4,0—4,4	111—133	209—351	6,3—10,7	0,33—1,03	5—11
4 года	4,0—4,4	112—134	196—344	6,0—9,8	0,38—0,96	6—12
5 лет	4,0—4,4	114—134	208—332	6,0—9,8	0,30—0,96	5—11
6 лет	4,1—4,5	113—135	220—360	5,8—9,2	0,36—1,04	5—11
7 лет	4,0—4,4	115—135	205—355	5,9—9,3	0,25—0,97	6—12
8 лет	4,2—4,6	116—138	205—375	5,7—8,9	0,38—0,98	5—11
9 лет	4,1—4,5	115—138	177—343	5,7—8,7	0,38—0,82	6—12
10 лет	4,2—4,6	118—138	211—349	5,8—8,8	0,32—1,0	5—11
11 лет	4,2—4,6	114—140	198—342	5,4—8,8	0,38—0,94	4—10
12 лет	4,2—4,6	118—142	202—338	5,6—8,6	0,36—0,86	5—11
13 лет	4,2—4,6	117—143	192—328	5,4—8,0	0,34—0,94	6—10
14 лет	4,2—4,6	121—145	198—342	5,4—8,2	0,31—0,89	4—10
15 лет	4,4—4,8	120—144	200—360	5,5—8,5	0,36—0,84	5—11

Таблица 11 — Лейкоцитарная формула крови детей первых двух недель жизни (А. Ф. Тур, Н. П. Шабалов, 1970)

Возраст, дни	Миелоциты	Метамиелоциты	Палочко-ядерные	Сегментоядерные	Лимфоциты	Моноциты	Эозинофилы	Базофилы
1 час	0—4	0—4	0,5—11,3	51,4—72,0	16,1—33,3	3,1—9,5	1,0—5,0	0—1
1	0—1,5	0—4	0,8—12,4	49,6—72,8	15,5—31,7	4,1—10,5	0,7—3,5	0—1
2	0—2,5	0—5	0,5—11,3	46,9—69,1	18,6—34,8	4,7—12,1	0,8—5,0	0—1
3	0—1	0—4	1,0—6,6	41,5—63,5	21,9—40,3	5,9—14,3	1,7—5,7	0—1
4	0—0,5	0—3	1,2—5,4	36,0—59,0	26,1—47,1	5,6—15,0	1,6—6,2	0—1
5	0—2	0—4	1,3—5,1	32,4—54,0	30,7—49,9	6,4—14,4	1,8—6,0	0—1
6	0—2	0—3	1,1—4,5	40,5—54,5	31,5—53,7	6,8—14,2	1,5—6,3	0—1
7	0—1	0—4	1,4—4,6	29,0—47,0	36,5—55,1	6,1—14,9	1,7—5,7	0—1
8	0—1	0—4	1,2—4,6	29,5—48,4	37,0—55,4	6,0—14,2	1,5—5,7	0—1
9—15	0—0,5	0—4	0,9—4,1	26,3—47,5	38,0—57,8	1,9—6,3	1,9—6,3	0—1

Таблица 12 — Лейкоцитарная формула здорового ребёнка (А. В. Мазурин, И. М. Воронцов, 2000)

Возраст	Лейкоцитарная формула, %				
	нейтро- филы	лимфо- циты	моноциты	эозино- филы	базофилы
2—4 нед.	26,0	58,0	12,0	3,0	0,5
1—2 мес.	25,25	61,25	10,3	2,5	0,5
2—3 »	23,5	62,5	10,5	2,5	0,5
3—4 »	27,5	59,0	10,0	2,5	0,5
4—5 »	27,5	57,75	11,0	2,5	0,5
5—6 »	27,0	58,5	10,5	3,0	0,5
6—7 »	25,0	60,75	10,5	3,0	0,25
7—8 »	26,0	60,0	11,0	2,0	0,5
8—9 »	25,0	62,0	10,0	2,0	0,5
9—10 »	26,5	61,5	9,0	2,0	0,5
10—11 »	31,5	57,0	9,0	1,5	0,25
11 мес. — 1 год	32,0	54,5	11,5	1,5	0,5
1—2 года	34,5	50,0	11,5	2,5	0,5
2—3 »	36,5	51,5	10,0	1,5	0,5
3—4 »	38,0	49,0	10,5	2,0	0,5
4—5 лет	45,5	44,5	9,0	1,0	0,5
5—6 »	43,5	46,0	10,0	0,5	0,25
6—7 »	46,5	42,0	9,5	1,5	0,5
7—8 »	44,5	45,0	9,0	1,0	0,5
8—9 »	49,5	39,5	8,5	2,0	0,25
9—10 »	51,5	38,5	8,0	2,0	0,5
10—11 »	50,0	36,0	9,5	2,5	0,5
11—12 »	52,5	36,0	9,0	2,0	0,5
12—13 »	53,5	35,0	8,5	2,5	0,5
13—14 »	56,5	32,0	8,5	2,5	0,5
14—15 »	60,5	28,0	9,0	2,0	0,5

Таблица 13 — Гематокрит и эритроцитометрические показатели у здоровых детей

(А. Ф. Тур, Н. П. Шабалов, 1970; И. Тодоров, 1973)

Возраст	Гематокрит, л/л	Средний диаметр эритроцита, мкм	Средний объём эритроцита, фл	Средняя толщина эритроцита, мкм	Среднее содержание гемоглобина в эритроците, пг
	Ht	D <sub>ср</sub>	MCV	T <sub>ср</sub>	MCH
Новорождённый	0,57	8,12	106	2,0	36
1-й день	0,56	7,92	106	2,0	36
2-й »	0,55	8,1	105	2,3	35
3-й »	0,55	8,08	103	2,3	35
4-й »	0,55	8,2	103	2,3	35
5-й »	0,53	8,2	103	2,3	35
6-й »	0,52	8,16	103	2,3	35
7-й »	0,50	8,14	98	2,3	35
2-я неделя	0,47	8,14	90	2,3	34
1-й месяц	0,45	7,83	90	2,3	33
2-й »	0,39	7,5	80	2,3	33
3-й »	0,37	7,45	80	2,3	34
4-й »	0,36	7,4	80	2,3	34
5-й »	0,36	7,4	77	2,3	34
6-й »	0,36	7,35	77	2,3	33
8-й »	0,36	7,35	78	2,1	33
10-й »	0,35	7,3	77	2,1	32
12-й »	0,35	7,0	77	2,1	32
2 года	0,36	7,26	80	2,2	34
4 »	0,37	7,3	80	2,2	34
6 лет	0,38	7,3	80	2,1	34
8 »	0,39	7,34	80	2,1	34
10 »	0,39	7,36	80	2,1	34
12 »	0,39	7,4	82	2,0	34
14 »	—	7,5	—	2,1	34
Мальчики	0,47	7,51	87	—	—
Девочки	0,42	7,5	85	—	—

Таблица 14 — Плазменные факторы свёртывания крови

№	Название	Активная форма	Место синтеза	Локализация гена, хромосомы	Период полураспада, час	Плазма, мг/л
I**	Фибриноген	Фибринмономер	Гепатоцит	4	90	3000
II*	Протромбин	Серинпротеаза	Гепатоцит	11	65	100
III	Тканевой фактор	Рецептор кофактор	Эндотелий			
V**	Проакцелерин	Кофактор	Гепатоцит	1	12—15	10
VII*	Проконвертин	Серинпротеаза	Эндотелий, тромбоцит	13	5	0,5
VIII*	Антигемофильный глобулин А	Кофактор	Гепатоцит	X	10	0,1
IX*	Кристмаса (антигемофильный глобулин В)	Серинпротеаза	Гепатоцит	X	25	5
X*	Стюарта—Прауэра	Серинпротеаза	Гепатоцит	13	40	10
XI	Розенталя (предшественник плазменного тромбопластина)	Серинпротеаза	Гепатоцит	4	45	5
XII	Хагемана	Серинпротеаза	Гепатоцит	5	50	30
XIII	Фибринстабилизирующий	Трансглутаминаза	Гепатоцит	6,1	192	3—5
	Прекалликреин (Флетчера)	Серинпротеаза	Гепатоцит	4	—	—
	Высокомолекулярный кининоген (Фитцджеральда)	Кофактор	Гепатоцит	3	—	—

Примечание. \* — факторы протромбиновой группы (синтез и активация зависят от уровня витамина К и  $\text{Ca}^{2+}$ ); \*\* — интерагенты тромбина (уровень повышается при воспалении).

362 Таблица 15 — Анемии, обусловленные снижением продукции эритроцитов (Т. Р. Хариссон и др., 1993)

Эритроциты, эритроцитарный индекс	Костный мозг	Дополнительные лабораторные методы	Диагноз
Гипохромные, микроциты	Дефицит железа	Снижение уровня железа, повышение Fe-связывающей способности	Железодефицитная анемия
Средний объём эритроцитов небольшой	Избыток железа	Повышение уровня HbA2 и HbF	$\beta$ -талассемия
	Fe-содержащие сидеробласты	Снижение уровня HbA2	Сидеробластная анемия
Макроциты	Мегалобласты	Снижение в сыворотке уровня витамина B <sub>12</sub> , ахлоргидрия	Дефицит B <sub>12</sub> , пернициозная анемия
Средний объём эритроцитов увеличен	Мегалобласты	Снижение в сыворотке солей фолиевой кислоты (фолаты)	Дефицит фолиевой кислоты
Нормохромные, нормоциты	В норме	Снижение уровня железа и железосвязывающей способности	Анемия при хроническом воспалении
	В норме	Повышение уровня креатинина	Анемия при уремии
	В норме	Изменение показателей печёночных проб	Анемия при болезнях печени
	В норме	Снижение уровня T4	Анемия при микседеме
	Апластический	Панцитопения	Апластическая анемия
Нормобласты точечные разрывы	Опухоль, лимфома и др.		Миелофтиз (агранулоцитоз)
	Фиброз	Повышение щелочной фосфатазы лейкоцитов	Миелоидная метаплазия

Таблица 16 — Дифференциальный диагноз гемолитических анемий по морфологическим признакам эритроцитов (Т. Р. Хариссон и др., 1993)

Методы исследования		Диагноз
Мазок крови	Дополнительные лабораторные методы	
Шизоциты (фрагменты эритроцитов при гемолизе)		Травматическая гемолитическая анемия
	Проба Кумбса (положительная)	Иммуногемолитическая анемия
Сфероциты	Повышение осмотической резистентности эритроцитов	Наследственный сфероцитоз
Шпороклеточные эритроциты	Изменение функциональных печёночных проб	Шпороклеточная анемия
	Утилизация сахарозы (усилена)	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия
Серповидные эритроциты	Тест на серповидные клетки (положительный)	Серповидно-клеточный синдром
Клетки-мишени	Аномалия гемоглобина при электрофорезе	HbC, HbD и др.
Тельца Гейнца	Тельца Гейнца в эритроцитах	Врождённая форма гемолитической анемии с тельцами Гейнца
	Снижение уровня Г-6-ФД	Дефицит активности Г-6-ФД

Таблица 17 — Диагностика дефицита факторов свёртывания крови по показателям коагулограммы

Дефицит факторов свёртывания		АЧТВ	Протромбиновое время	Тромбиновое время
1		2	3	4
XII XI IX VIII	факторы свёртывания, участвующие во внутреннем пути активации	Удлинено	Нормальное	Нормальное
		Удлинено	Нормальное	Нормальное
		Удлинено	Нормальное	Нормальное
		Удлинено	Нормальное	Нормальное
Прекалликреин и высокомолекулярный кининоген		Удлинено	Нормальное	Нормальное
Фактор Виллебранда		Удлинено	Нормальное	Нормальное
Фактор VII		Нормальное	Удлинено	Нормальное
Фактор V		Удлинено	Удлинено	Нормальное

1	2	3	4
Фактор X	Удлинено	Удлинено	Нормальное
Фактор II	Удлинено	Удлинено	Нормальное
Фактор I	Удлинено	Удлинено	Удлинено
Фактор XIII	Нормальное	Нормальное	Нормальное

Таблица 18 — Нормы пикфлоуметрии у детей, л/мин

Рост, см	ПСВ, л/мин	Рост, см	ПСВ, л/мин	Рост, см	ПСВ, л/мин
109	147	130	254	150	360
112	160	132	267	152	373
114	173	135	280	155	387
117	187	137	293	158	400
119	200	140	307	160	413
122	214	142	320	163	427
124	227	145	334	165	440
127	240	147	347	167	454

Таблица 19 — Эхографические нормативы объёма щитовидной железы у девочек

Возраст	V правой доли	V левой доли	Общий объём
4 года	0,51—1,25	0,44—1,18	0,97—2,41
5 лет	0,61—1,19	0,54—1,14	1,17—2,31
6 лет	0,70—1,76	0,68—1,62	1,4—3,31
7 лет	0,91—1,97	0,80—1,82	1,75—3,75
8 лет	1,24—2,48	1,09—2,33	2,38—4,76
9 лет	1,3—3,38	1,19—3,09	2,53—6,43
10 лет	1,65—3,03	1,44—2,92	3,13—5,91
11 лет	1,72—3,44	1,62—3,18	3,38—6,58
12 лет	3,32—4,06	2,39—4,59	5,18—9,18
13 лет	2,54—5,74	2,37—5,05	5,03—10,69
14 лет	2,99—5,79	2,42—5,32	5,57—10,95
15 лет	3,2—7,32	2,65—6,79	5,98—14,04
16 лет	3,38—6,58	3,03—5,75	6,61—12,13
17 лет	4,43—7,95	4,13—7,19	8,7—14,98
18 лет	3,94—7,46	3,49—7,59	7,45—15,05

**Таблица 20 — Эхографические нормативы размеров селезёнки у детей в зависимости от роста**

Рост, см	Длина, мм	Передне-задний размер, мм
50	38	38
75	50	50
100	68	60
125	80	70
150	90	80
175	100	100
200	100	100

**Таблица 21 — Эхографические нормативы объёма цитовидной железы у мальчиков**

Возраст	V правой доли	V левой доли	Общий объём
4 года	0,52—1,24	0,5—1,18	1,06—2,4
5 лет	0,54—1,66	0,52—1,38	1,09—2,4
6 лет	0,86—1,78	0,76—1,64	1,66—3,38
7 лет	0,96—2,32	0,79—2,17	1,79—4,45
8 лет	1,19—2,37	1,11—2,21	2,32—4,56
9 лет	1,28—2,66	1,21—2,51	2,53—5,13
10 лет	1,49—2,83	1,28—2,66	2,83—5,43
11 лет	1,76—3,2	1,57—3,09	3,38—6,24
12 лет	1,85—3,93	1,67—3,81	3,57—7,64
13 лет	2,13—5,31	1,96—4,6	4,09—9,81
14 лет	2,68—5,58	2,19—5,09	4,96—10,58
15 лет	3,02—6,7	2,46—5,84	5,58—12,44
16 лет	3,7—7,86	3,5—6,76	7,43—14,39
17 лет	4,22—8,74	3,72—8,18	8,06—16,8
18 лет	3,68—5,5	3,38—4,58	7,46—9,68

Таблица 22 — Эхографические нормативы размеров поджелудочной железы в зависимости от возраста

Возраст	Передне-задний размер поджелудочной железы, мм		
	Головка	Тело	Хвост
До 1 мес.	10,0 ± 4,0	6,0 ± 2,0	10,0 ± 4,0
1 месяц — 1 год	15,0 ± 4,0	8,0 ± 3,0	12,0 ± 4,0
1—4 года	17,0 ± 3,0	10,0 ± 2,0	18,0 ± 4,0
5—6 лет	12,0 ± 4,0	9,0 ± 3,0	10,0 ± 2,0
7—10 лет	16,0 ± 3,0	13,0 ± 4,0	13,0 ± 4,0
11—13 лет	18,0 ± 3,0	14,0 ± 2,0	14,0 ± 4,0
14—16 лет	20,0 ± 2,0	15,0 ± 2,0	16,0 ± 3,0
17—18 лет	20,0 ± 5,0	15,0 ± 2,0	20,0 ± 4,0

Таблица 23 — Эхографические нормативы размеров селезёнки у детей в зависимости от роста

Рост, см	Длина, мм	Передне-задний, мм
50	38	38
75	50	50
100	68	60
125	80	70
150	90	80
175	100	100
200	100	100

Таблица 24 — Эхографические нормативы размеров печени у детей в зависимости от роста

Рост, см	По средне-ключичной линии ±2,6 см	По передне-подмышечной линии ±2,6 см	По стеральной линии ±2,6 см
1	2	3	4
< 55	5,03 ± 1,64	5,50 ± 2,1	3,87 ± 1,32
55—70	5,54 ± 2,12	6,59 ± 2,06	3,86 ± 1,70

1	2	3	4
71—85	6,21 ± 1,68	7,20 ± 1,72	4,70 ± 1,14
86—100	7,16 ± 1,70	7,68 ± 1,70	5,69 ± 1,74
101—110	7,52 ± 1,32	8,74 ± 1,98	6,02 ± 1,32
111—120	7,98 ± 1,98	8,71 ± 2,12	6,62 ± 1,94
121—130	8,85 ± 2,02	9,40 ± 2,02	6,95 ± 2,20
131—140	8,90 ± 20,6	9,99 ± 1,36	6,99 ± 2,02
141—150	9,35 ± 1,78	10,42 ± 1,96	7,35 ± 2,00
> 150	10,05 ± 2,64	11,36 ± 1,88	7,93 ± 2,78

Примечание. Скорость кровотока по воротной вене: 5 лет — 9,1 см/с; 6—12 лет — 13,4 см/с; 12 лет и более — 14,6 см/с.

Таблица 25 — Эхографические нормативы размеров почек у детей в зависимости от роста

Рост, см	Длина, мм		Толщина паренхимы, мм		Толщина, мм	
	л	п	л	п	л	п
50	50	48	—	—	—	—
60	55	53	—	—	—	—
80	65	63	—	—	—	—
100	70	68	26	22	9	10
120	77	75	28	26	12	12
140	85	82	33	29	13,5	13
160	92	90	35	33	14	13
180	105	100	38	37	17	15
200	120	110	41	41	18	17

Таблица 26 — Эхографические показатели

Возраст		Диаметр левого желу- дочка в диастоле, мм	Диаметр левого желу- дочка в систоле, мм	Диаметр левого предсер- дия, мм	Диаметр правого желу- дочка, мм	Толщина задней стенки левого желу- дочка, мм	Толщина на МЖП в диас- толе, мм
		LVID <sub>D</sub>	LVID <sub>S</sub>	LAID	RVID	LVMT	IVS
1		2	3	4	5	6	7
До 2 лет	М	28,1	17,1	17,8	6,1	4,2	4,1
	δ	3,20	2,90	2,32	3,24	3,44	1,29
3—6 лет	М	33,8	22,2	20,3	7,2	4,6	4,3
	δ	2,31	1,74	1,81	1,61	1,23	1,08
7—10 лет	М	37,1	24,2	23,0	7,8	6,0	6,1
	δ	2,49	2,11	1,72	1,79	1,78	0,70
11—3 лет	М	40,1	26,0	26,5	10,4	7,1	7,3
	δ	2,13	2,60	2,22	1,41	1,75	0,70
14—16 лет	М	44,1	28,1	26,7	12,8	7,9	7,8
	δ	2,31	3,15	2,67	1,33	1,39	1,40

**сердечно-сосудистой системы в зависимости от возраста**

Толщина стенки правого желудочка, мм	Ударный объём, мл	Фракция изгнания, %	Процент систолического уменьшения миокарда	Объём левого желудочка в диастоле, мл	Объём левого желудочка в систоле, мл	Масса миокарда, г
RVMT	УО	ФИ	% $\Delta S$	$V_d$	$V_c$	ММ
8	9	10	11	13	14	15
3,1	21,1	72	39,8	29,6	8,7	26,0
0,84	4,56	7	2,55	6,41	3,34	4,99
3,1	31,2	6	36,9	47,4	16,3	42,2
0,77	6,08	8	3,08	5,96	2,59	8,84
3,4	38,0	65	36,6	58,2	20,1	70,2
0,79	5,80	7	2,40	7,77	3,36	9,28
3,4	44,5	64	36,0	70,1	24,5	98,2
0,77	6,30	8	2,20	6,47	4,92	11,6
3,6	58,9	64	36,1	87,3	29,2	187,2
0,74	7,02	11	2,80	7,94	5,95	12,9

Таблица 27 — Значение 90 и 95 перцентилей систолического в возрасте от 1 до 17 лет в зависимости от их перцентильного

Возраст, годы	Процентили АД	Систолическое АД, мм рт. ст.					
		Процентили роста					
		5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й
1	2	3	4	5	6	7	8
1	90-й	94	95	9	98	100	102
	95-й	98	99	101	102	104	106
2	90-й	98	99	100	102	104	105
	95-й	101	102	104	106	108	109
3	90-й	100	101	103	105	107	108
	95-й	104	105	107	109	111	112
4	90-й	102	103	105	107	109	110
	95-й	106	107	109	111	113	114
5	90-й	104	105	106	108	110	112
	95-й	108	109	110	112	114	115
6	90-й	105	106	108	110	111	113
	95-й	109	110	112	114	115	117
7	90-й	106	107	109	111	113	114
	95-й	110	111	113	115	116	118
8	90-й	107	108	110	112	114	115
	95-й	111	112	114	116	118	119
9	90-й	110	110	112	113	115	117
	95-й	113	114	116	117	119	121
10	90-й	110	112	113	115	117	118
	95-й	114	115	117	119	121	122
11	90-й	112	113	115	117	119	120
	95-й	116	117	119	121	123	124
12	90-й	115	116	117	119	121	123
	95-й	119	120	121	123	125	126
13	90-й	117	118	120	122	124	125
	95-й	121	122	124	126	28	129
14	90-й	120	121	123	125	126	128
	95-й	124	125	127	128	30	132
15	90-й	123	124	125	127	129	131
	95-й	127	128	129	31	133	134
16	90-й	125	126	128	130	132	133
	95-й	129	130	132	134	136	137
17	90-й	128	129	131	133	134	136
	95-й	132	133	135	136	138	140

**и диастолического артериального давления у мальчиков  
распределения роста**

Диастолическое АД, мм рт. ст.							
Процентили роста							
95-й	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й
9	10	11	12	13	14	15	16
102	50	51	52	53	54	54	55
106	55	55	56	57	58	59	59
106	55	55	56	57	58	59	59
110	59	59	60	61	62	63	63
109	59	59	60	61	62	63	63
113	63	63	64	65	66	67	67
111	62	62	63	64	65	66	66
115	66	67	67	68	69	70	71
112	65	65	66	67	68	69	69
116	69	70	70	71	72	73	74
114	67	68	69	70	70	71	72
117	72	72	73	74	75	76	76
115	69	70	71	72	72	73	74
119	74	74	75	76	77	78	78
116	71	71	72	73	74	75	75
120	75	76	76	77	78	79	80
117	72	73	73	74	75	76	77
121	76	77	78	79	80	80	81
119	73	74	74	75	76	77	78
123	77	78	79	80	80	81	82
121	74	74	75	76	77	78	78
125	78	79	79	80	81	82	83
123	75	75	76	77	78	78	79
127	79	79	80	81	82	83	83
126	75	76	76	77	78	79	80
30	79	80	81	82	83	83	84
128	76	76	77	78	79	80	80
132	80	81	81	82	83	84	85
131	77	77	78	79	80	81	81
135	81	82	83	83	84	85	86
134	79	79	80	81	82	82	83
138	83	83	84	85	86	87	87
136	81	81	82	83	84	85	85
140	85	85	86	87	88	89	89

Таблица 28 — Значение 90 и 95 перцентилей систолического в возрасте от 1 до 17 лет в зависимости от их перцентильного

Воз- раст, годы	Процен- тили, АД	Систолическое АД, мм рт. ст.					
		Процентили роста					
		5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й
1	2	3	4	5	6	7	8
1	90-й	97	98	99	100	102	103
	95-й	101	102	103	104	105	07
2	90-й	99	99	100	102	103	104
	95-й	102	103	104	105	107	108
3	90-й	100	100	102	103	104	105
	95-й	104	104	105	107	108	109
4	90-й	101	102	103	104	106	107
	95-й	105	106	107	108	109	111
5	90-й	102	103	104	106	107	108
	95-й	107	107	108	110	111	112
6	90-й	104	105	106	107	109	110
	95-й	108	109	110	111	112	114
7	90-й	106	107	107	109	110	112
	95-й	110	110	112	113	114	115
8	90-й	108	109	110	111	112	113
	95-й	112	112	113	115	116	117
9	90-й	110	110	112	113	114	115
	95-й	114	114	115	117	118	119
10	90-й	112	112	114	115	116	117
	95-й	116	16	17	119	120	121
11	90-й	114	114	116	117	118	119
	95-й	118	118	119	121	122	123
12	90-й	116	116	118	119	120	121
	95-й	120	120	121	123	124	125
13	90-й	118	118	119	121	122	123
	95-й	121	122	123	125	126	127
14	90-й	119	120	121	122	124	125
	95-й	123	124	125	126	128	129
15	90-й	121	121	122	124	125	126
	95-й	124	125	126	128	129	130
16	90-й	122	122	123	125	126	127
	95-й	125	126	127	128	130	131
17	90-й	122	123	124	125	126	128
	95-й	126	126	127	129	130	131

**и диастолического артериального давления у девочек  
распределения роста**

Диастолическое АД, мм рт.ст.							
Процентили роста							
95-й	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й
9	10	11	12	13	14	15	16
104	53	53	53	54	55	56	56
107	57	57	57	58	59	60	60
105	57	57	58	58	59	60	61
109	61	61	62	62	63	64	65
106	61	61	61	62	63	63	64
110	65	65	65	66	67	67	68
108	63	63	64	63	65	66	67
111	67	67	68	69	69	70	71
109	65	66	66	67	68	68	69
113	69	70	70	71	72	72	73
111	67	67	68	69	69	70	71
114	71	71	72	73	73	74	75
112	69	69	69	70	71	72	72
116	73	73	73	74	75	76	76
114	70	70	71	71	72	73	74
18	74	74	75	75	76	77	78
116	71	72	72	73	74	74	75
20	73	6	76	77	78	78	79
118	73	73	73	74	75	76	76
122	77	77	77	78	79	80	80
120	74	74	75	75	76	77	77
124	78	78	79	79	80	81	81
122	75	75	76	76	77	78	78
126	79	79	80	80	81	82	82
124	76	76	77	78	78	79	80
128	80	80	81	82	82	83	84
126	77	77	78	79	79	80	81
130	81	81	82	83	83	84	85
127	78	78	79	79	80	81	82
131	82	82	83	83	84	85	86
128	79	79	79	80	81	82	82
132	83	83	83	84	85	86	86
128	79	79	79	80	81	82	82
132	83	83	83	84	85	86	86