

**Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Северо-Осетинская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ №3

**ИНСТИТУТ БИОМЕДИЦИНСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ
ВНЦ РАН**

ФИЗИОЛОГИЯ И ПАТОЛОГИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Часть II

Учебное пособие для врачей

ВЛАДИКАВКАЗ, 2020

Физиология и патология детей раннего возраста. Учебное пособие
Т.Б.Касохов, З.А.Цораева. Владикавказ: ИПО СОИГСИ, 2020. – 191с.

Авторы:

Т.Б. Касохов – д.м.н., профессор, зав. кафедрой детских болезней №3 ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава России;

З.А.Цораева – к.м.н., доцент кафедры детских болезней №3 ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава России;

Рецензенты:

С.М. Безроднова – д.м.н., профессор, зав. кафедрой педиатрии ФПДО ФГБОУ ВО СтГМУ Минздрава России

Э.В. Дудникова - д.м.н., профессор, зав. кафедрой детских болезней №1 ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России

Учебное пособие посвящено актуальным вопросам физиологии и патологии детей раннего возраста и содержит материалы по основным разделам программы. В пособии отражены современные подходы к диагностике, дифференциальной диагностике и лечению наиболее часто встречающейся патологии у детей раннего возраста.

Предназначено для ординаторов и врачей, обучающихся в системе дополнительного профессионального образования, по специальности Педиатрия.

ОГЛАВЛЕНИЕ

	Стр.
ПРЕДИСЛОВИЕ	4
РАЗДЕЛ 2. ЗАБОЛЕВАНИЯ И ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА (продолжение)	
Глава 8. Аномалии развития желудочно-кишечного тракта.....	5
Глава 9. Заболевания органов дыхания.....	27
Глава 10. Заболевания сердечно-сосудистой системы у детей раннего возраста...	49
Глава 11. Адрено-генитальный синдром.....	100
Глава 12. Аллергодерматозы у детей раннего возраста.....	112
Глава 13. Пограничные состояния (диатезы).....	131
Глава 14. Часто болеющие дети.....	141
Эталоны ответов к тестовым заданиям	173
Эталоны ответов к ситуационным задачам	176
Рекомендуемая литература	191

ПРЕДИСЛОВИЕ

Ранний возраст является одним из самых сложных и ответственных периодов в жизни ребенка. В этот период продолжается развитие всех органов и систем, они постепенно совершенствуются и приближаются по своему строению и функциям к органам взрослого человека. Воздействие различных неблагоприятных факторов на организм ребенка в раннем возрасте может привести к тяжелым нарушениям здоровья и даже инвалидности.

В тоже время, ранний возраст является уникальным временным интервалом, в течение которого, при своевременном и адекватном лечении исход является наиболее благоприятным, так как реабилитационный потенциал ребенка в этот период очень велик, а с возрастом сокращается, что сопровождается заметным снижением ответа на терапию.

В связи с этим, изучение физиологии и патологии детей в раннем возрасте является насущной потребностью для детских врачей всех специальностей.

В данном учебном пособии предпринята попытка в краткой форме систематизировать современные данные по этиологии, патогенезу, клиническим проявлениям, а также современные классификации, стандарты обследования, программы дифференциальной диагностики и алгоритмы лечения наиболее распространенных заболеваний у детей раннего возраста.

В основу изложения положена модульная технология профессионального обучения, предназначенная для освоения знаний, умений и навыков, как под руководством преподавателя, так и для образования с использованием тестовых заданий и клинических ситуационных задач. Пособие позволяет получить дополнительные знания по заболеваниям детей раннего возраста и использовать их в клинической практике.

Предназначено для интернов, ординаторов и врачей, обучающихся в системе дополнительного профессионального образования, по специальности Педиатрия.

РАЗДЕЛ 2. ЗАБОЛЕВАНИЯ И ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

ГЛАВА 8

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

ЦЕЛЬ изучения главы "Аномалии развития желудочно-кишечного тракта": в результате изучения главы обучающийся должен:

знать

- этиологию и патогенез аномалий развития желудочно-кишечного тракта;
- классификацию аномалий развития желудочно-кишечного тракта;
- диагностику и дифференциальную диагностику, аномалий развития желудочно-кишечного тракта;
- методы лечения аномалий развития желудочно-кишечного тракта.

уметь

- на основании анамнеза, данных объективного исследования и параклиники поставить диагноз;
- провести дифференциальную диагностику;
- составить план лечения индивидуально каждому больному.

Эпидемиология

Аномалии развития пищеварительного тракта относительно часты и составляют около 1/3 общего числа аномалий. Они встречаются с частотой 3,4 случая на 100 перинатальных вскрытий, составляя 21,7% всех аномалий развития в этот период. У мертворожденных и умерших в возрасте до 16 лет они регистрируются в 2,8% случаев.

Основные этапы развития пищеварительной системы

К концу второй недели эмбрионального развития на месте будущего ротового отверстия появляется углубление в виде впячивания эктодермы – ротовая бухта.

На третьей неделе внутриутробной жизни ротоглоточная перепонка, отделяющая ротовую бухту от полости первичной кишки энтеродермального происхождения, прорывается с образованием ротового отверстия.

На 4-5-ой неделе развития – образуется анальное отверстие. При дальнейшем развитии происходит рост и удлинение кишечной трубки с образованием пупочной петли, состоящей из двух колен: проксимального нисходящего и дистального восходящего.

У места перехода нисходящего колена в восходящее открывается желточный проток, который атрофируется в процессе дальнейшего развития. В этом месте на всю жизнь сохраняется слепой отросток – дивертикул Меккеля. В последующем петля первичной кишки совершает поворот вокруг своей продольной оси на 180^0 по часовой стрелке. На пятой неделе эмбрионального развития у зародыша в начальной части восходящего колена появляется выпячивание – будущая слепая кишка. Слепая, восходящая ободочная и поперечная ободочная кишка формируются из большей части восходящего (дистального) колена кишечной петли. Каудальный отдел первичной кишки дифференцируется на нисходящую ободочную, сигмовидную ободочную и прямую кишку.

Классификация

Общепринятой классификации врожденных пороков этой системы не существует; для удобства придерживаются следующей схемы.

- I.** Врожденные пороки кишечной трубки.
- II.** Врожденные пороки, связанные с нарушением поворота кишечника.
- III.** Врожденные пороки производных кишечной трубки.
- IV.** Врожденные пороки сосудистой системы желудочно-кишечного тракта.
- V.** Врожденные аномалии иннервации желудочно-кишечного тракта

Отдельные аномалии развития желудочно-кишечного тракта

Атрезия пищевода и трахеопищеводные свищи

Атрезия пищевода (АП) встречается 1:3500 новорожденных. В литературе описано 6 видов порока. Наиболее частый вариант 90-95% составляет 3-й тип по Гроссу-Баирову (проксимальный сегмент заканчивается слепо, дистальный - свищом сообщается с трахеей).

После рождения ребенка слюна не проходит в желудок и аспирируется. Уже в первые часы жизни нарушается дыхание, появляются хрипы, цианоз, пенистое выделение слюны изо рта и носа. Через дистальный трахеопищеводный свищ воздух попадает в желудок и тонкую кишку, в результате чего живот раздувается в первые часы после рождения. Рефлюкс воздуха и кислого желудочного содержимого из желудка в трахею усугубляет состояние респираторной системы, ведет к развитию ателектазов, трахеобронхита, бактериальной пневмонии.

Наиболее простой и доступный метод *диагностики* — зондирование пищевода. Препятствие ощущается на расстоянии 9-13 см от каемки губ. Не вынимая катетер, вдувают шприцом в него воздух, и он с шумом выделяется изо рта и носа (положительная воздушная проба Элефанта). Рентгенологическое исследование позволяет установить наличие слепо заканчивающегося проксимального отрезка пищевода и воздуха в желудке и кишечнике. Рекомендуется введение 0,5 мл контрастного вещества из-за риска попадания

в дыхательные пути, немедленное отсасывание его из пищевода после рентгенографии.

Состояние легких оценивают по характеру одышки, наличию хрипов и цианоза, по рентгенограмме. Катетер в верхнем отделе пищевода присоединяют к отсосу, интубируют трахею. Вводят ампициллин и гентамицин для профилактики пневмонии. Обследуют также ребенка на сопутствующую патологию, которая представляет риск для жизни новорожденного.

Выделяют 3 клинические группы:

- 1) здоровые дети, если не считать АП;
- 2) дети с пневмонией и ателектазами;
- 3) «больные» дети с сочетанными пороками, сепсисом, недоношенные.

Оперативное лечение. Заднебоковая торокотомия справа в 4-ом межреберье. Оптимальна ретроплевральная доступ к пищеводу. Выделяют и ликвидируют трахеопищеводный свищ. Выполняют анастомоз конец в конец однорядным швом. При диастазе между отрезками пищевода более 1 см производят удлинение проксимального отрезка путем бужирования от 3 до 6 недель, затем накладывают анастомоз. Если отрезки пищевода удлинить не удается, то в возрасте 1 года производят пластику пищевода толстой кишкой.

Осложнениями после операции могут быть несостоятельность анастомоза, стеноз в зоне анастомоза, рецидив трахеопищеводного свища.

Врожденный пилоростеноз

Врожденный пилоростеноз - одна из причин частичной непроходимости, наблюдающейся у детей первых недель и месяцев жизни. Обусловлен он пороком развития дистального сегмента желудка, в котором имеется большее, чем в норме, количество соединительной ткани, пронизывающей толщу мышечных слоев. Гладкие мышечные волокна утолщены. Нервные клетки сморщены, окружены фиброзной тканью, деформированы пучки нервных волокон в серозной оболочке.

Частота врожденного пилоростеноза составляет 3-4:1000 новорожденных. У мальчиков он встречается в 5 раз чаще, чем у девочек. Заболевание может быть у детей одной и той же семьи, а также передаваться по наследству.

Клиническая картина врожденного пилоростеноза, как правило, типична. На 2-3 неделе жизни у новорожденного появляется рвота «фонтаном». Этому нередко предшествует срыгивание. Рвота вначале может быть 1-2 раза в сутки, а затем почти после каждого кормления. Количество рвотных масс больше съеденного молока. Они, как правило, состоят из створоженного молока с кислым запахом, без примеси желчи, но могут иметь коричневатую окраску или даже вид кофейной гущи, что связано с кровотечением из-за развивающегося проксимального гастрита.

Многие авторы считают, что патогенез врожденного пилоростеноза идентичен рубцовому стенозу привратника. Наличие у новорожденного ребенка с пилоростенозом суженного просвета пилорического отдела приводит к затруднению эвакуации из желудка содержимого. Однако в течение 2-3 не-

дель это компенсируется рефлекторно наступающей усиленной перистальтикой желудка и развивающейся гипертрофии его мышц. Именно поэтому у ребенка с пилоростенозом наблюдается видимая на глаз перистальтика желудка.

Усиленная перистальтика желудка на 2-3 неделе жизни новорожденного становится недостаточной для эвакуации содержимого через узкий пилорический канал. Наступает период декомпенсации с рвотой, которая с каждым днем становится более частой, несмотря на продолжающуюся гипертрофию мышц желудка.

Если в это время больному не производится операция, мышцы желудка истощаются, начинается их атрофия, что приводит к увеличению в размерах желудка, его атонии. Состояние ребенка при этом резко ухудшается. Развивается значительная потеря массы тела, запоры, связанные с дегидратацией. В это время у всех детей с пилоростенозом резко уменьшено число мочеиспусканий и количество мочи, которая становится концентрированной.

Рвота в течение длительного времени приводит к истощению больного. Масса тела ребенка при госпитализации может быть ниже, чем при рождении. Кожа сухая, дряблая, тургор ее резко снижен. На коже лица - морщины. Подкожный жировой слой почти отсутствует. Через истонченную переднюю брюшную стенку наблюдается видимая на глаз перистальтика желудка в виде песочных часов. Волны перистальтики идут сверху вниз, слева направо. Более четко перистальтика определяется после кормления или провоцированием ее поглаживанием в области эпигастрия.

В последние годы в связи с более высокой осведомленностью педиатров и других врачей относительно клинической картины врожденного пилоростеноза улучшилась диагностика данного заболевания. Значительно реже госпитализируются в детский хирургический стационар дети с выраженными нарушениями питания, тяжелой дегидратацией и электролитным дисбалансом. У недоношенных детей клинические проявления могут быть нетипичными, поэтому диагноз ставится несвоевременно и лечение начинается поздно.

Диагностика врожденного пилоростеноза должна состоять из изучения жалоб, анамнеза и данных объективного обследования.

Большое диагностическое значение имеет пальпаторное определение гипертрофированного привратника. Чаще привратник удается пропальпировать после имевшейся у ребенка рвоты или аспирации содержимого с помощью зонда. Ребенок должен находиться в спокойном состоянии, можно применить медикаментозную седацию. Гипертрофированный привратник обычно подвижный, плотный, располагается над уровнем пупка справа от него. При более высоком расположении его можно и не пропальпировать. По данным разных авторов он выявляется пальпаторно у 9-40% детей.

Очень ценный и относительно безопасный метод диагностики пилоростеноза - УЗИ живота. С помощью этого метода диагноз можно установить при диаметре пилоруса более 14 мм, длине - 16 мм, толщине мышечного слоя более 4 мм. Точность диагностики достигает 91-100%.

Контрастное рентгенологическое исследование следует проводить в тех случаях, когда после УЗИ диагноз остается неясным. Рентгенологические признаки пилоростеноза:

- увеличение желудка, в котором натощак имеется содержимое;
- замедленное его опорожнение;
- наличие удлиненного суженного пилорического канала с симптомом плечиков;
- глубокая сегментирующая перистальтика желудка.

После рентгенологического обследования из желудка удаляется взвесь барий с целью предотвращения возможной аспирации.

Может применяться для диагностики пилоростеноза и фиброгастро-скопия, при которой не выявляется просвет пилорического канала, привратник не раскрывается при введении воздуха. Этот метод позволяет диагностировать рефлюкс-эзофагит.

У детей с врожденным пилоростенозом вследствие частых и обильных рвот развивается дегидратация. Она может быть выражена в разной степени - от легкой до очень тяжелой. Объективным показателем тяжести обезвоживания является степень повышения гематокрита.

Предоперационная подготовка у менее тяжелых больных может проводиться путем энтерального введения 5% глюкозы в растворе Рингер-лактата по 30-60 мл каждые 1-2 часа. Чаще применяется инфузионная терапия путем введения физраствора с 5% глюкозой. После восстановления адекватного диуреза добавляется КСl в дозе 3 ммоль/кг/сутки. При тяжелой гипохлоремии внутривенно вводится хлористый аммоний.

Длительность подготовки к операции зависит от тяжести обезвоживания и может продолжаться до 48 часов. Обязательно должно проводиться определение сахара в крови.

Эффективность подготовки оценивается по восстановлению тургора кожи, ее влажности, диурезу 2 мл/кг/час и нормализации уровня электролитов в сыворотке крови. Содержание в сыворотке HCO_3 менее 30 ммоль/л указывает на хорошую коррекцию алкалоза.

Лечение врожденного пилоростеноза оперативное. Обезболивание общее. Доступы разные, но наиболее целесообразным является поперечный разрез в правом верхнем квадранте живота. После выведения из брюшной полости пилорического отдела желудка производится операция Фреде-Рамштедта.

Кормление ребенка после операции, протекавшей без осложнений, начинается спустя 8 часов небольшими порциями глюкозы. Далее переходят на сцеженное грудное молоко или смеси, увеличивая объем кормлений и промежутки между ними в течение 24-36 часов. Через 2-3 дня ребенка переводят на полное энтеральное питание и он может быть выписан домой.

Отдаленные результаты оперативного лечения детей с врожденным пилоростенозом благоприятные.

Врожденные пороки двенадцатиперстной кишки

Агенезия (полное врожденное отсутствие) двенадцатиперстной кишки – крайне редкий врожденный порок. Чаще мы встречаемся с *атрезией* (отсутствие канала) 1:10 000 и *стенозом* (сужение отверстия) 1:27 000.

Врожденные пороки тощей и подвздошной кишки

Гипоплазия – укорочение тонкой кишки, при котором протяженность ее менее пятикратной длины тела новорожденного. Структура стенки кишки, дифференцировка ее на отделы и проходимость не нарушены.

Атрезия и стенозы тощей и подвздошной кишок встречаются с частотой 1 случай на 9828 новорожденных, составляя 52,4% всех случаев атрезий кишечника.

Удвоения подвздошной кишки составляют 40% от всех удвоений желудочно-кишечного тракта. Клинически эти пороки проявляются кишечной непроходимостью и кровотечением.

Патология дивертикула Меккеля

Дивертикулом Меккеля называется необлитерированная часть желточного протока, располагающаяся у стенки подвздошной кишки. Обычно дивертикул имеет широкое основание и отходит от свободного края кишки на расстоянии до 100 см от баугиниевой заслонки. В некоторых случаях верхушка его соединительнотканым тяжем прикреплена к передней брюшной стенке или одной из петель тонкой кишки. Слизистая дивертикула не отличается по своему строению от слизистой тонкой кишки, однако, у некоторых детей имеет место эктопия слизистой желудка или ткани поджелудочной железы. Эти анатомические особенности и являются чаще всего причиной развития острых хирургических заболеваний, обусловленных наличием дивертикула Меккеля. К ним относятся: непроходимость кишечника, пептические язвы и острый дивертикулит.

Кишечная непроходимость может быть обусловлена заворотом петли кишки вокруг припаянного к брюшной стенке или петле кишки дивертикула Меккеля, а также странгуляцией петли этим тяжем. Клиническая картина развивающейся непроходимости характеризуется появлением схваткообразных болей в животе, рвоты. Состояние больных быстро и прогрессивно ухудшается, нарастают симптомы интоксикации, увеличивается в размерах живот из-за перерастянутых петель кишечника. Живот при пальпации становится резко болезненным.

На обзорной рентгенограмме брюшной полости определяется большое количество перерастянутых петель кишечника с широкими уровнями жидкости.

Дивертикул Меккеля может быть причиной инвагинации кишечника. Этот вид непроходимости развивается у детей старше года в отличие от обычной инвагинации. Острые приступообразные боли в животе, сопровождающиеся рвотой, появляются внезапно среди полного здоровья. Ребенок ведет себя беспокойно, как и при обычной инвагинации. В кале может появиться-

ся кровь со слизью. Для установления диагноза необходимо сделать УЗИ брюшной полости, а также ирригоскопию. Единственный метод лечения острой кишечной непроходимости, вызванной дивертикулом Меккеля, - операция.

Эктопия слизистой желудка или ткани поджелудочной железы в дивертикул Меккеля могут привести к развитию пептической язвы слизистой дивертикула, эрозии сосуда и кишечному кровотечению. Оно чаще всего начинается внезапно, ребенок становится бледным, жалуется на боли в животе. Спустя некоторое время из прямой кишки выделяется большое количество крови темно-вишневого цвета. У ребенка может развиваться коллапс, тахикардия.

При перфорации язвы дивертикула у больного развивается клиническая картина перитонита. Состояние ребенка резко ухудшается, повышается температура тела, рвота становится частой, развивается эксикоз. Живот при пальпации резко болезнен, напряжен во всех отделах. Перистальтика кишечника не прослушивается. На обзорной рентгенограмме брюшной полости может быть выявлен свободный газ.

Воспаление дивертикула Меккеля сопровождается появлением сильных болей в животе, локализующихся в области пупка и ниже его. Может иметь место рвота. Повышается температура тела выше 38,5°. Больной отказывается от еды, становится вялым. При пальпации выявляется болезненность в области пупка, ниже и правее его. Мышцы передней брюшной стенки напряжены. Симптом Щеткина-Блюмберга становится положительным даже при отсутствии перфорации дивертикула. Острый дивертикулит очень трудно дифференцировать от острого аппендицита. Поэтому чаще всего окончательный диагноз устанавливается во время операции, которую производят по поводу острого аппендицита. Наличие воспалительного выпота в брюшной полости при обнаружении неизмененного червеобразного отростка является показанием к ревизии терминального отдела тонкой кишки. Выявление острого дивертикулита является показанием к его удалению.

Врожденные пороки толстой кишки

При *аплазии* слепой кишки и червеобразного отростка непрерывность ЖКТ обычно сохранена.

Гипоплазия толстой кишки проявляется функциональной непроходимостью кишечника.

Атрезии и стенозы толстой кишки составляют 1,8-10% всех случаев атрезии и стенозов кишечника.

Удвоения толстой кишки в отличие от тонкокишечных часто сочетаются с другими врожденными пороками, могут иметь сообщение с мочеполовым аппаратом.

Гиперплазия (врожденный гигантизм)- расширение и удлинение толстой кишки. Различают несколько вариантов этого порока: 1) долихосигма – врожденное удлинение толстой кишки без элементов ее расширения; удли-

ненная сигмовидная кишка, как правило, образует 2-3 и более добавочных петель; 2) долихоколон – удлинение толстой кишки за счет избыточного роста в длину поперечной ободочной, нисходящей и сигмовидной кишок.

Болезнь Гиршпрунга

Определение

Болезнь Гиршпрунга (врожденный мегаколон) - врожденная патология толстой кишки, которая характеризуется первичным аганглиозом с длительным сокращением пораженного отдела.

Частота колеблется от 1:3000-5000 новорожденных. Наследственные случаи - у 5-10% заболевших. Первое упоминание относится к 1691 году (Руиш). Точное описание в 1886г. принадлежит Гиршпрунгу. Болезнь проявляется у 2/3 детей на первом месяце жизни, у 1/3 - на 2-3-й день жизни. Большинство детей - с нормальным весом.

Этиология и патогенез

В основе заболевания лежит задержка развития парасимпатических сплетений (подслизистого и межмышечного). Предложена теория нарушения краниокаудальной миграции и дифференцировки ганглиоцитов в сроки до 12-ти недель внутриутробного развития. Доказано, что протяженность аганглионарного сегмента всегда распространяется до ануса. Вследствие постоянной ацетилхолиновой стимуляции экстрамуральных парасимпатических нервов возникает спастическое сокращение аганглионарного отдела кишки. Чаще всего поражается ректосигмоидный отдел толстой кишки. Аганглиоз может быть и вторичным на почве гипоксических и воспалительных процессов, может локализоваться в нескольких участках толстой кишки со здоровыми фрагментами кишки между ними.

Клиническая картина

Заболевание проявляется уже у новорожденных затруднением отхождения мекония в первые сутки после рождения. В основном клинические проявления зависят от длины аганглионарной зоны. Различают следующие 3 варианта клинического течения:

- интестинальная обструкция у новорожденных (редко);
- энтероколитическая форма у грудных детей (очень часто);
- компенсированная форма.

Интестинальная обструкция. Меконий не может преодолеть узкий сегмент кишки, поэтому в первые дни после рождения появляется рвота с примесью желчи, увеличение в объеме живота, высокое стояние диафрагмы. Такие дети подвергаются операции неопытными хирургами с диагнозом кишечной непроходимости. При попытке удаления мекония клизмой существует опасность перфорации слепой или терминального отдела подвздошной кишок. Этот вариант течения наблюдается относительно редко.

Энтероколитическая форма. Меконий отходит либо самопроизвольно, но позже, либо после пальцевой или инструментальной манипуляции. Постепенно в престенотическом отделе кишки развивается каппростатический колит. Состояние ребенка резко ухудшается. Объем живота стремительно рас-

тет, возникает каловая рвота. При ректальном исследовании выделяется зловонный пенный или кровянисто-слизистый кал. Запор может смениться поносом. Изъязвление слизистой оболочки может привести к кровотечениям и анемии. Может появиться перитонит или перфорация кишки, сепсис. При пальцевом исследовании выявляется узкий, тугой анальный канал, у которого нет «игры тонуса», он не расслабляется при вызывании пуборектального рефлекса. Ампула прямой кишки узкая, в кишку проходит только мизинец.

Интермитирующая обструкция. Меконий отходит своевременно. Если проводятся регулярные клизмы и эффективное опорожнение кишечника (чем предотвращается копростатический колит), то какой-то период болезни протекает бессимптомно. Постепенно формируется хронический запор, который через интервалы различной длины приводит к парадоксальным диареям. Постепенно формируется большой каловый камень, который полностью заполняет просвет кишки и может быть первым проявлением болезни.

Диагностика

- Рентгеновское обследование. На обзорном снимке уже с первых дней жизни видна сильно растянутая толстая кишка, повышенная пневматизация тонкой кишки. При ирригоскопии аганглионарный сегмент переходит в воронкообразно расширенный отдел толстой кишки, расположенный орально. Caffei различает 5 типов аганглиоза:
 1. Сужен только проксимальный отрезок.
 2. Весь аганглионарный сегмент сокращен.
 3. Сужение ограничено переходной зоной.
 4. Сужение отсутствует, постепенное изменение калибра кишки.
 5. Между двумя сужеными отделами вставлен дилатированный сегмент.

Наличие малого переходного сегмента является доказательством болезни Гиршпрунга. Короткий сегмент локализуется в прямой кишке и поэтому часто выявляется лишь в боковой проекции. В первые дни жизни, а также при выключении кишки (противоестественный задний проход), происходит скачкообразное изменение калибра и переходный сегмент может не выявляться. Для верификации диагноза достаточно выявления ахалазии сфинктера и некоординированных сокращений кишки.

- Дефекограмма. Большую ценность представляет радиологическое доказательство отсутствия расслабления сфинктера, которое имеет место при коротком сегменте с формированием грыжи в тазовом дне. Дефекограммой регистрируется опорожнение кишки от контрастного вещества при поперечном ходе лучей, т.е. в боковой проекции. В норме происходит расслабление анального канала при дефекации с одновременным напряжением и подниманием задней стенки прямой кишки, при этом контрастное вещество истекает широкой струей.
- Электроманометрия. Этот метод позволяет получать достоверные данные и может быть использован у новорожденных. Результаты (релаксация внутреннего сфинктера, адаптационные реакции) могут расцениваться

как патогномоничные лишь с 12 дня жизни с 98-100% вероятностью подтверждения диагноза.

- Тензиометрические критерии:
 - отсутствие спонтанной и рефлекторной релаксации внутреннего сфинктера;
 - отсутствие адаптационной реакции;
 - возможность вызывать общие сокращения;
 - пропульсивные волны не распространяются в аганглионарный сегмент;
 - снижение податливости;
 - высокий анорекальный профиль давления из-за ахалазии сфинктера.
- Ректоскопия и биопсия (цитологическое и гистохимическое исследование). Амбула прямой кишки пуста и сужена. Биопсия берется из нескольких участков более чем на 1 см проксимальнее от кожно-слизистой линии. Она должна захватывать и глубокие слои для точного представления о структуре стенки. Морфологические и гистохимические критерии:
 - оценка содержания ацетилхолинэстеразы в слизистой оболочке, подслизистом, мышечном слоях;
 - наличие ганглиоцитов в обоих сплетениях кишечной стенки и холинэргических волокон преганглионарной части парасимпатической нервной системы.

Лечение.

Как только установлен диагноз, необходимо сразу начинать лечение. Существуют разные подходы и методики у новорожденных.

1. Лаваж толстой кишки или освобождение содержимого с помощью клизм. Лаваж проводится несколько раз в день трубкой с большим просветом физиологическим раствором. После этого планируется радикальная операция. Подобная тактика применяется в тех случаях, когда родители могут осуществлять эти процедуры самостоятельно и эффективно до 5-8 месяцев. У детей с длинным сегментом лаваж не показан.
2. Илеостомия и колостомия в качестве первого этапа применяется при кишечной обструкции, при вторичном расширении толстой кишки. Этот метод имеет преимущества лучшими условиями ухода, меньшей травмой для ребенка по сравнению с лаважом и снижением риска развития энтероколита. В нашей клинике предпочтение отдается концевой колостоме.
3. Радикальная операция. Существуют три классических метода оперативного лечения: операция - Свенсона, Дюамеля и Соаве. Чаще всего при всех формах болезни Гирсшпрунга с хорошими результатами применяется операция Дюамеля.

Мальротация

Мальротация - неправильный поворот кишечника или состояние, когда вращение кишечника происходит либо неправильно, либо в обратном направлении. Для понимания расстройства вращения кишечника необходимо знать нормальное вращение. Процесс вращения занимает 4 периода:

Первый период — до 8-й недели эмбрионального развития. До 5-й недели развития кишечник располагается в сагиттальной плоскости на первичной дорсальной брыжейке; растет быстрее брюшной полости и выходит в пупочный канатик в виде временной физиологической пупочной грыжи. В дальнейшем происходят вращение конгломерата кишечных петель влево, рост в длину петель тонких и толстых кишок, смещение растущих отделов кишечника друг относительно друга и относительно стенок тела и срастание, закрепляющее результаты вращения, роста и смещения отделов кишечника. Первый период заканчивается на 8-й неделе поворотом средней кишки против хода часовой стрелки на 90° и переходом из сагиттальной в горизонтальную плоскость.

Второй период — до завершения поворота кишечника. Брюшная полость вырастает в сагиттальном направлении, и к 10-й неделе часть петель кишечника самостоятельно вправляется; продолжается поворот против хода часовой стрелки до 180° , слепая кишка находится в эпигастральной области.

При дальнейшем повороте до 270° слепая кишка переходит в правый верхний квадрант, располагается под верхней брыжеечной артерией, а толстая кишка — впереди.

Третий период — слепая кишка спускается в правую подвздошную область, тонкий кишечник еще не фиксирован к задней стенке брюшной полости.

Четвертый период — следует прикрепление кишечника к задней брюшной стенке. Брыжейка тонкого кишечника срастается по линии, начинающейся в верхнем левом квадранте непосредственно над верхней брыжеечной артерией и идущей косо вниз к правому нижнему квадранту.

Нарушения, возникающие в отдельные периоды развития: в I периоде — грыжа пупочного канатика; во II периоде — нарушение поворота кишечника; в III периоде — высокое положение слепой кишки, расположение отростка за слепой кишкой; в IV периоде — недостаточное (узкое) прикрепление брыжейки тонкого кишечника, «общая брыжейка», подвижная слепая кишка.

Остановка после поворота на 180° против хода часовой стрелки, или так называемая *мальротация I*. Нижняя часть двенадцатиперстной кишки проходит под корнем брыжейки, слепая и восходящая ободочная кишка располагаются по средней линии, впереди от двенадцатиперстной кишки или справа, рядом с позвоночником.

Мальротация II — при вращении кишечника по часовой стрелке Восходящая кишка лежит позади дуоденума и брыжейки тонкой кишки

Клиническая симптоматика мальротации разнообразна. Специфической симптоматики нет. Диагноз ставится при лапаротомии.

Клиническими проявлениями могут быть:

- эмбриональная грыжа пупочного канатика, гастрошизис,
- несостоявшийся поворот кишечника, сдавление двенадцатиперстной кишки тяжами, врожденный заворот средней кишки, синдром Ледда, внутренние грыжи, поворот кишечника в обратном направлении,

- высокое расположение слепой кишки, ретроцекальное расположение червеобразного отростка, подвижная слепая кишка.

Синдром Ледда: врожденный заворот средней кишки и сдавление просвета двенадцатиперстной кишки тяжами брюшины или слепой кишкой, проходящей поперек двенадцатиперстной кишки. Нарушение поворота желудка и двенадцатиперстной кишки: встречается как в обычном (против хода часовой стрелки), так и в обратном направлении.

Аноректальные пороки

Одна из причин низкой врожденной кишечной непроходимости - аноректальные пороки развития. Частота их составляет 1:1500-1:5000 родившихся.

К настоящему времени предложено около 30 различных классификаций этих пороков. Наиболее полной из них является принятая в 1970 году на международном конгрессе детских хирургов в Австралии, т. н. Мельбурнская классификация. Она учитывает характер порока, эмбриогенез его и отношение порочно развитой прямой кишки к мышечной диафрагме таза.

Для практического здравоохранения нужна более простая классификация. Ей в большей степени соответствует классификация И.К. Мурашова:

I. Атрезии полные:

1. Атрезия заднепроходного отверстия.
2. Атрезия прямой кишки.
3. Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки.

II. Атрезии со свищами:

1. В мочевую систему (уретру, мочевого пузыря).
2. В половую систему (влагалище, преддверие влагалища).
3. На промежность (мошоночно-промежностный).

Клиника и диагностика аноректальных пороков

Атрезия заднего прохода и прямой кишки по своим проявлениям существенно отличается от свищевых форм. При полной атрезии в первые часы после рождения общие клинические симптомы отсутствуют. К концу суток после первых кормлений новорожденный начинает беспокоиться, у него появляется обильное срыгивание, рвота содержимым желудка, затем желчью, а в более поздние сроки - меконием. Живот постепенно вздувается, контурируются через брюшную стенку петли кишечника. Меконий и газы не отходят. Развивается картина низкой кишечной непроходимости. У ребенка появляется одышка, цианоз, обезвоживание и резкая интоксикация. Диагностика атрезии заднепроходного отверстия и прямой кишки нетрудна при первом наружном осмотре новорожденного в роддоме выявляется аномалия. На промежности вместо нормального заднепроходного отверстия имеется лишь небольшое углубление, а иногда не видно и его.

Если осмотр ребенка после рождения по каким-либо причинам не был произведен, то длительная задержка отхождения мекония и газов указывает

на возможный порок развития заднего прохода и тогда при исследовании легко поставить правильный диагноз. При клиническом обследовании необходимо установить характер недоразвития заднего прохода и прямой кишки. При атрезии только анального отверстия или незначительной по протяженности атрезии прямой кишки во время осмотра промежности при натуживании или плаче ребенка появляется выпячивание в области заднего прохода. Кроме того, пальцем можно ощутить при плаче ребенка толчок над проекцией слепого мешка прямой кишки. При более высоком расположении прямой кишки ни ощущения толчка, ни выпячивания в месте анального отверстия не определяется. Для более точного решения вопроса о высоте атрезии пользуются методом рентгенологического исследования по Какович-Вангенстин-Райсу. Ребенку на область, где должно быть анальное отверстие, прикрепляется металлическая метка. Затем производят снимки (передне-задний и боковой) брюшной полости и таза, повернув ребенка вверх ногами. При этом газ, находящийся в кишке, смещается в самую дистальную часть атрезированной прямой кишки. Наличие контрастной метки на промежности позволяет довольно точно установить высоту атрезии прямой кишки, вернее, расстояние между слепым концом кишки и кожей промежности.

Наиболее ценный ориентир для определения уровня атрезии прямой кишки - лонно-копчиковая линия, соединяющая центр лобковой кости с крестцово-копчиковым соединением.

Атрезии, расположенные выше этой линии, являются высокими, ниже - низкими. При проведении рентгенологического обследования следует соблюдать 2 основных положения: рентгенограммы должны производиться по истечении 18-24 часов жизни ребенка и спустя 3-4 минуты после придания ему положения вниз головой, чтобы газы полностью заполнили самый каудальный отдел атрезированной кишки. Затруднено распознавание атрезии прямой кишки у детей, имеющих нормальное заднепроходное отверстие. Осмотр в таких случаях не помогает диагностике. Только при появлении признаков непроходимости кишечника (задержка отхождения мекония и газов, а затем - рвоты) можно заподозрить этот вид порока. Исследование прямой кишки зондом или пальцем и выявление при этом препятствия на глубине 2-5 см подтверждает диагноз атрезии прямой кишки.

Атрезия анального отверстия и прямой кишки с внутренними свищами диагностируется сравнительно просто. Вначале при наружном осмотре ребенка выявляется отсутствие анального отверстия. Спустя несколько часов (после первых мочеиспусканий) обнаруживается сообщение между мочевыми путями и атрезированной прямой кишкой по выделению из уретры мекония и газов.

В первые часы после рождения почти невозможно клинически разграничить пузырные свищи от свищей мочеиспускательного канала: во всех случаях моча будет густо окрашена меконием.

При наблюдении за ребенком в возрасте после суток выявляется некоторая разница в характере мочеотделения. Если имеется свищ в мочеиспус-

кательный канал, то через наружное его отверстие иногда отходит мало измененный меконий, а последние порции мочи выделяются сравнительно чистые. В тех случаях, когда свищевой ход открывается в мочевоу пузырь, моча в начале мочеиспускания слегка мутная и имеет зеленоватую окраску, а в последующих порциях становится похожей на жидкий меконий. На основании этих данных ставится диагноз.

Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки с наружными свищами обнаруживается при первом осмотре новорожденного. Локализация свища чаще всего бывает на половых органах: у девочек - в преддверие влагалища, у мальчиков - на мошонке. Меконий обычно свободно отходит, если свищи широкие, и с трудом - при узких свищах.

Лечение

В настоящее время четко определена тактика для новорожденных с пороками развития аноректальной области. Новорожденные с полными атрезиями, а также с атрезиями анального отверстия и прямой кишки со свищами в мочевоу систему и всеми видами других очень узких свищей, через которые не может полностью отходить меконий и газы, должны к концу первых суток с момента рождения быть переведены в детские хирургические стационары для хирургического лечения.

При широких свищевых ходах во влагалище, преддверие влагалища или на промежность дети в периоде новорожденное в оперативном лечении не нуждаются и из роддома должны выписываться домой, где необходимо обеспечить достаточное опорожнение кишечника проведением консервативных мероприятий: правильный режим вскармливания, применение клизм, массаж живота. Оперируют этих детей в возрасте около года, при первых признаках задержки дефекации.

Дети же с полными атрезиями после перевода их в хирургический стационар дообследуются и срочно оперируются. Основной *метод лечения* - колостомия с отдельным выведением дистальной и проксимальной стом. Через 6-8 месяцев - операция Пена.

Создается двухствольная отдельная сигмостома на высоте 8-10 см от уровня переходной складки брюшины. Это дает возможность сохранить дистальный отрезок толстой кишки для демукозации и образования серозно-мышечного футляра и произвести экономную резекцию кишки, несущей стому, при брюшно-промежностной проктопластике. При операции Пена этой длины кишки достаточно для низведения ее на промежность без натяжения. Оба конца кишки выводим в левой подвздошной области: дистальный - в нижний угол операционной раны, проксимальный — на 1,5-2 см выше верхнего ее края. Это позволяет пользоваться калоприемниками, а закрытие колостомой производить одним разрезом с хорошим косметическим результатом.

Оптимальным сроком для радикальной операции следует считать возраст 1 год.

Пороки развития печени и желчных ходов

Добавочная печень

Это свободно лежащая, имеющая капсулу, печеночная ткань, не связанная с печенью, либо связанная фиброзным мостиком, в котором проходят сосуды и желчные ходы. Может быть различной величины до 20 см в диаметре.

В зависимости от пути дренирования желчи различают 3 формы:

- тип I - изолированная печень, дренаж внутрь.
- тип II - изолированная печень; дренаж через внепеченочные (наружные) желчные пути.
- тип III - рядом лежащая печень с общей капсулой, дренируется во внепеченочные желчные ходы.

Нужно различать добавочную печень и гетеротопическую печеночную ткань. Последняя не имеет связи с печенью, дренажа для желчи нет.

Аномалии долей печени

При аномальном образовании долей печени сегментарное строение печени не нарушено. Речь идет лишь о «языкообразном» вытягивании печени, которая на всем протяжении связана с основным органом. Отток желчи идет по внутрипеченочной желчевыделительной системе. Различают следующие варианты. Речь идет о вытянутой левой доле, над диафрагмой, правой доли.

Добавочная печень, гетеротопия ткани и аномальные доли печени чаще всего встречаются при врожденных дефектах брюшной стенки, диафрагмальных грыжах и др.

Клиническая картина Пороки развития печени в большинстве случаев протекают бессимптомно. Они могут выявляться как случайная находка при лапаротомиях, торокотомиях, сонографиях. Они могут подвергаться тем же системным изменениям, что и собственно печень, но также могут быть причиной тяжелых осложнений, значительно влиять на течение и прогноз врожденных дефектов диафрагмы и омфалоцеле.

Атрезия желчных ходов

Атрезия желчных ходов - это обструктивное поражение желчных путей. Частота патологии составляет 1:15000 новорожденных. Впервые атрезия желчных ходов и проблемы, связанные с ней, описал в 1891 — 1892 годах Томпсон. Первая успешная операция была проведена Леддом в 1928 году при благоприятной форме - атрезии дистальных протоков. После этого было предложено множество вариантов операций, но ни один из них не мог обеспечить адекватную декомпрессию желчных путей. В последние годы установлено, что при атрезии желчных ходов нет полного отсутствия желчных протоков, а они находятся в состоянии прогрессирующего склероза и облитерации. В большинстве случаев нормальные протоки замещены фиброзными тяжами.

Различают три варианта атрезии желчных ходов: 1) облитерация внутрипеченочных протоков; 2) облитерация внепеченочных протоков; 3) кисты в воротах печени, которые сообщаются с внутрипеченочными протоками через мельчайшие каналы.

Этиология этой патологии неизвестна. Предполагают, что это какие-то нарушения внутриутробного развития на 6-й неделе гестации. Другие исследователи считают, что облитерация наступает вследствие воспаления желчных протоков вирусной природы (реовирус 3-го типа). Существуют и другие концепции, но они достоверно не объясняют причин атрезии желчных ходов.

Клиника и диагностика. Признаки патологии классические как при других желтухах" иктеричность кожи, ахоличный стул, гепатомегалия и темная моча. Дети хорошо сохраняют массу тела, хорошо выглядят. Однако желтухи у новорожденных бывают инфекционные, метаболические, холестатические, обструктивные и другие.

Показана чрезкожная печени. Иногда биопсия не выявляет причину желтухи. В таком случае прибегают к сканированию печени применением технеция. При атрезии желчных ходов поглощение нуклеотидов гепатоцитами происходит очень быстро, а экскреция в кишечник отсутствует. Особую популярность в последние годы завоевала сонографическое исследование. Оно позволяет определить наличие или отсутствие билиарных путей, желчного пузыря.

Лечение. Все надежды на какой-либо успех возлагаются на оперативное лечение. Первым этапом является холангиография и биопсия печени через небольшой разрез в правом подреберье. Производят чрезпузырную холангиографию и открытую биопсию. Наличие проходимых билиарных путей исключает атрезию. Если диагноз подтверждается, то переходят ко второму этапу - гепато-энтеростомии по Касаи. Операция Касаи заключается в удалении облитерированных желчных путей и анастомозе по Ру тощей кишки с печенью там, где были отсечены желчные пути.

Портальная гипертензия и нарушение жирового обмена могут проявляться в поздний период после операции. Если пациенты с билиарной атрезией живут без операции около 12 месяцев, то по данным многочисленных исследований 50% этих пациентов живут 10 лет.

Киста общего желчного протока

Впервые описана Дугласом в 1852 году. В 1959 году Аланзо-Леи опубликовал классификацию кист:

Тип I - кистозное расширение общего желчного протока.

Тип II - дивертикул общего желчного протока.

Тип III - холедохоцеле.

Тип IV - внутрипеченочные кисты и киста холедоха

Тип V - внутрипеченочные кисты (болезнь Кароли).

Среди множества гипотез патогенеза в настоящее время популярностью пользуется гипотеза панкреатобилиарного рефлюкса, в результате кото-

рого наступает химическая и энзимная деструкция стенки и расширение холедоха.

Клиника. Классическим признаком кисты является триада симптомов: легкая переходящая иктеричность склер, боль в правом подреберье, наличие опухолевидного образования в животе. Опухоль хорошо определяется сонографически. Поздняя диагностика кисты ведет к развитию желчнокаменной болезни, циррозу, портальной гипертензии, карциноме печени.

Лечение. Наиболее часто применяются две операции - это цистозентеростомия и иссечение кисты. Первая операция безопасная, но в 40-60% случаев дает осложнения (рубцевание анастомоза, камнеобразование). Иссечение кисты чревато опасностью повреждения печеночных сосудов. Операцию заканчивают наложением энтерохоледохоанастомоза. При болезни Кароли плохой прогноз. Они нуждаются в пересадке печени.

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

ВОПРОСЫ

1. Основные этапы развития пищеварительной системы.
2. Этиология и патогенез аномалий развития желудочно-кишечного тракта.
3. Классификация аномалий развития желудочно-кишечного тракта.
4. Клинические проявления аномалий развития желудочно-кишечного тракта.
5. Диагностика и дифференциальная диагностика аномалий развития желудочно-кишечного тракта.
6. Консервативное и хирургическое лечение аномалий развития желудочно-кишечного тракта

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. **ЭТИОЛОГИЧЕСКИМ ФАКТОРОМ ПИЛОРОСТЕНОЗА ЯВЛЯЕТСЯ ПАТОЛОГИЯ ПРИВРАТНИКА**
 - 1) генетический порок
 - 2) пептический стеноз
 - 3) симпатотония
 - 4) ваготония
 - 5) биохимический дефект стероидогенеза
2. **ВРОЖДЕННЫЙ ПИЛОРОСТЕНОЗ ПРОЯВЛЯЕТСЯ СИМПТОМАМИ**
 - 1) срыгивания молоком с рождения
 - 2) рвотой створоженным молоком с 3-4 недель
 - 3) "мокрой подушки"
 - 4) метаболическим алкалозом

- 5) запорами
- 6) полиурией

3. ПРИ ВРОЖДЕННОМ ПИЛОРОСТЕНОЗЕ В АНАЛИЗАХ ОТМЕЧАЕТСЯ

- 1) метаболический ацидоз
- 2) метаболический алкалоз
- 3) КЩС норма
- 4) гипокалиемия
- 5) гипернатриемия
- 6) гипохлоремия

4. ВРОЖДЕННЫЙ ПИЛОРОСТЕНОЗ ДИАГНОСТИРУЕТСЯ МЕТОДАМИ

- 1) УЗИ внутренних органов
- 2) фиброгастроскопии
- 3) рентгенографии контрастной
- 4) рентгенографии в положении Тренделенбурга
- 5) ирригографии
- 6) компьютерной томографии

5. ПРИ ГАСТРОШИЗИСЕ ЭВЕНТРИРОВАННЫЕ КИШЕЧНЫЕ ПЕТЛИ

- 1) покрыты вартановым студнем
- 2) покрыты разорванными оболочками
- 3) оболочки вартанова студня отсутствуют
- 4) пуповина проходит сбоку от дефекта брюшной стенки
- 5) пуповина проходит внутри оболочек грыжи

6. ЭТАПОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ РЕГЛАМЕНТИРОВАНО ПРИКАЗОМ «О СОВЕРШЕНСТВОВАНИИ ПРЕНАТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ В ПРОФИЛАКТИКЕ НАСЛЕДСТВЕННЫХ И ВРОЖДЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ»

- 1) два
- 2) три
- 3) четыре
- 4) пять

7. ВЫЯВЛЯЮТСЯ ПРИ АНТЕНАТАЛЬНОМ УЗИ-ОБСЛЕДОВАНИИ СЛЕДУЮЩИЕ ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

- 1) нарушение формирования просвета кишечной трубки
- 2) аномалии ротации и фиксации средней кишки
- 3) патология стенки кишки
- 4) патология омфало-мезентериального протока
- 5) объемные образования брюшной полости

8. ДЛЯ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА ХАРАКТЕРНЫ ПРИ АНТЕНАТАЛЬНОМ УЗИ-ОБСЛЕДОВАНИИ СЛЕДУЮЩИЕ ПРИЗНАКИ

- 1) многоводие
- 2) маловодие
- 3) микрогастрия
- 4) гипоплазия легких
- 5) отсутствие визуализации пищевода

9. ВЕДУЩИМИ ПРИЗНАКАМИ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) вздутие живота и рвота неизменным молоком
- 2) пенистое отделяемое из ротовой полости, невозможность проведения зонда в желудок
- 3) разлитой цианоз, множественные хрипы при аускультации
- 4) запавший живот и рвота створоженным молоком
- 5) рвота молоком с прожилками крови, потеря в весе

10. ХАРАКТЕРНЫМИ СИМПТОМАМИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) застойная рвота
- 2) периодическое вздутие живота, хронические запоры
- 3) постоянное вздутие живота
- 4) самостоятельный стул только летом
- 5) отсутствие перистальтики
- 6) стул только после клизмы

11. ХАРАКТЕРНЫМИ СИМПТОМАМИ ДЕКОМПЕНСИРОВАННОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) застойная рвота
- 2) постоянное вздутие живота
- 3) болезненный, напряженный живот
- 4) отсутствие перистальтики
- 5) отсутствие отхождения стула и газов
- 6) каловая интоксикация
- 7) обезвоживание, анемия

12. ОСНОВНЫЕ ОБЪЕКТИВНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

- 1) ирригография
- 2) ректальная манометрия
- 3) ректальная электромиография
- 4) определение тканевой ацетилхолинэстеразы
- 5) ректальная биопсия мышечного слоя
- 6) компьютерная томография
- 7) пневмоирригография

13. РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА СОСТОЯТ ИЗ

- 1) зоны сужения

- 2) супрастенотического расширения
- 3) сглаженности или отсутствия гаустр
- 4) задержка контраста на отсроченных снимках
- 5) дефекта наполнения
- 6) затека контраста в брюшную полость

14. ПРАВИЛЬНЫМ ЯВЛЯЕТСЯ СЛЕДУЮЩЕЕ ОПРЕДЕЛЕНИЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

- 1) аганглиоз тонкой кишки с поражением межмышечного и подслизистого слоев
- 2) гипоганглиоз толстой и тонкой кишки
- 3) аганглиоз толстой кишки с поражением межмышечного и подслизистого слоев
- 4) трансверзоколоптоз

15. ПРИ АТРЕЗИИ АНУСА ИССЛЕДОВАНИЕ ПО ВАНГЕНСТИНУ ДОСТОВЕРНО ПОСЛЕ СКОЛЬКИХ ЧАСОВ ОТ РОЖДЕНИЯ

- 1) 3
- 2) 6
- 3) 16
- 4) 24
- 5) 32

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

У ребёнка в первые часы после рождения появилась рвота с желчью. Через 16 часов отмечена повторная рвота грудным молоком с примесью желчи. Меконий не отходил. В анамнезе: ребёнок от I беременности, протекавшей с гестозом I половины, в ранние сроки беременная находилась на сохранении, отмечалось многоводие, роды на 38 неделе гестации, масса тела – 3200 г, оценка по шкале Апгар – 8-9 баллов. При осмотре: кожные покровы бледновато-розовые, чистые. Живот несколько увеличен в размерах за счет верхних отделов, в нижних – запавший, “ладьевидный”. Зонд свободно проходит в желудок. Содержимое последнего – створоженное молоко с желчью. УЗИ органов брюшной полости: Желудок и 12-типерстная кишка расширены, заполнены газом и жидким содержимым. Кишечник не лоцируется.

Задание:

1. Поставьте диагноз и проведите его обоснование.
2. Укажите факторы, влияющие на возникновение данной патологии и этапы её формирования.
3. Дайте обоснование необходимости проведения рентгенологического обследования.

4. Укажите заболевания, с которыми необходимо провести дифференциальную диагностику.
5. Определите лечебно-диагностические мероприятия на этапах оказания медицинской помощи (родильный дом, стационар).

Задача № 2

У новорождённого с массой тела 3250 г, с оценкой по шкале Апгар 6-7 баллов с момента рождения отмечены: акроцианоз, цианоз носогубного треугольника, значительное скопление пенистой, вязкой слизи в полости рта, носовых ходах, нарастает одышка, на расстоянии слышны хрипы. В анамнезе: 4-я беременность, 2-е роды, 2 медицинских аборта. Данная беременность с угрозой прерывания в I половине, обострением хронического пиелонефрита. Роды в срок, без особенностей. При осмотре: состояние тяжелое, ЧД 72 в минуту, в дыхании принимает участие вспомогательная мускулатура. В лёгких – жёсткое дыхание, влажные хрипы, тоны сердца приглушены, ЧСС 128 в минуту, живот мягкий, безболезненный.

Задание:

1. Поставьте диагноз и проведите его обоснование.
2. Этиология и патогенез заболевания.
3. Классификация заболевания.
4. Диагностика и дифференцируемые заболевания.
5. Укажите лечебно – тактические мероприятия на этапах оказания медицинской помощи (родильный дом, транспортировка, стационар).

Задача № 3

Ребёнок 6 лет поступил в детское хирургическое отделение с жалобами на задержку стула до 4-5 дней, метеоризм, иногда наличие жидкого стула с большим количеством слизи, зловонием. Из анамнеза известно, что страдает постоянными запорами с 6-тимесячного возраста. Добивались стула только с помощью очистительных и масляных клизм. На участке врачом-педиатром рекомендовано соблюдение диеты, слабительные средства и очистительные клизмы. В течение последних 7 дней отмечается отсутствие стула, многократная рвота, увеличение живота в объёме. Второй ребёнок в семье от третьей беременности, протекавшей с гестозом во второй половине. У первого ребёнка имеется патология толстой кишки. При осмотре: состояние ребёнка тяжёлое, температура тела 37,6⁰С.

Задание:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз. С, кожные покровы бледно-серой окраски, подкожно-жировой слой слабо развит, живот увеличен в размерах, нижняя апертура грудной клетки расширена, при пальпации живота определяются раздутые петли кишечника и опухолевидные образования эластической консистенции.
2. Патогенез интоксикационного синдрома.
3. Составьте план обследования и укажите, какие методы позволят уточнить тяжесть данной патологии?

4. Неотложные мероприятия при поступлении ребенка в стационар.
5. Укажите общие принципы лечения данного больного.

Задача № 4

В клинику поступил ребенок в возрасте 1 месяца с жалобами на интенсивную желтуху, отсутствие прибавки в весе, периодическую рвоту. Из анамнеза удалось выяснить, что желтуха появилась у ребенка на 4 -5 сутки после рождения, что было расценено как физиологическая желтуха новорожденного и из родильного дома ребёнок был выписан домой. Интенсивность желтухи не уменьшалась, отмечалось наличие тёмной мочи, но стул, со слов матери, был жёлтого цвета. Ребёнок находится на естественном вскармливании, периодически отмечалась рвота без примеси желчи, необильная. При контрольном взвешивании в поликлинике отмечено отсутствие прибавки в весе. Был направлен в стационар на обследование.

Ребенок от первой беременности, первых срочных родов. Беременность протекала с гестозом первой половины, угрозой выкидыша во второй половине. В первом триместре беременности мать перенесла ОРВИ. Ребёнок родился с массой тела 3250 г, оценка по шкале Апгар 8 баллов.

Состояние ребенка тяжёлое, на осмотр реагирует несколько вяло. Кожа, видимые слизистые чистые, интенсивная желтуха с зеленоватым оттенком. Тургор тканей умеренно снижен, подкожный жировой слой выражен недостаточно. Периферические лимфатические узлы не увеличены. В лёгких дыхание проводится над всеми полями, хрипов нет. Сердечные тоны ясные, ритмичные. Живот умеренно увеличен в объёме за счёт вздутия, симметричный, доступен глубокой пальпации во всех отделах, мягкий, безболезненный. Патологических образований и симптомов раздражения брюшины нет. Печень увеличена (правая доля +4-5 см от края рёберной дуги), край её ровный, умеренно уплотнен. Селезёнка увеличена (+ 3 см от края рёберной дуги), подвижная, незначительно уплотнена. Почки не пальпируются.

Общий анализ крови: Нв – 110 г/л, эр. – $3,2 \times 10^{12}/л$, ЦП – 0,9, л. – $6,7 \times 10^9/л$, п/я – 1%, с/я – 69%, э. – 2%, мон. – 11%, лимф. – 17%, СОЭ – 12 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий билирубин - 198 ммоль/л, прямой билирубин – 124 ммоль/л, непрямой – 74 ммоль/л, АсАТ – 1,15 ед., АлАТ – 1,94 ед., щелочная фосфатаза – 280 ед./л (норма до 70-140 ед./л), мочевины – 4,58 ммоль/л, креатинин – 0,189.

Задание:

1. Поставьте и обоснуйте полный диагноз.
2. Какие факторы могли стать причиной данного заболевания?
3. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данную патологию? Какие дополнительные анализы необходимы для дифференциальной диагностики?
4. Объясните выявленные клинические симптомы и изменения в анализах.
5. Составьте план лечения.

ГЛАВА 9

ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

ЦЕЛЬ изучения главы "Заболевания органов дыхания у детей раннего возраста": в результате изучения главы обучающийся должен:

знать

- определение «бронхиальной обструкции»;
- клинические варианты проявлений бронхиальной обструкции;
- клинику различных форм бронхита и бронхолита, принципы лечения и профилактики;
- особенности этиологии и клинических проявлений острой пневмонии у детей грудного возраста;
- классификацию и клинику дыхательной недостаточности;
- особенности этиотропного лечения пневмоний у детей раннего возраста;
- особенности реабилитации и диспансерного наблюдения детей, перенесших пневмонию.

уметь

- собрать анамнез, оценить тяжесть состояния, поставить предварительный диагноз;
- провести клиническое обследование (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) больного ребенка;
- наметить план дополнительного обследования и дать интерпретацию полученных результатов обследования;
- провести дифференциальную диагностику;
- сформулировать клинический диагноз по современной классификации;
- назначить и провести лечение;
- рассчитать дозы и разведения лекарственных средств, применяемых у детей раннего возраста при пневмонии;
- провести неотложные мероприятия при синдроме «обструкции», дыхательной недостаточности;
- удалить слизь из верхних дыхательных путей;
- провести перкуссионный и вибрационный массаж;
- провести оксигенотерапию различными методами (через носовые катетеры, маску, ЭТТ);
- провести масочную вентиляцию легких;
- провести измерение сатурации;
- ввести лекарственное средство с помощью спейсера или небулайзера.

ОСТРЫЕ БРОНХИТЫ

Определение

Острый бронхит – острое воспаление слизистой оболочки бронхов, вызываемое различными инфекционными, реже физическими или химическими факторами.

Этиология

Причинами острого и рецидивирующего бронхитов в подавляющем большинстве случаев являются инфекционные агенты. Чаще это – вирусы, вирусно-бактериальные ассоциации, реже – бактерии, внутриклеточные паразиты, грибы.

Бронхит чаще всего вызываются вирусами (риновирусы, респираторно-синцитиальный вирус, коронавирусы, вирусы гриппа и парагриппа, метапневмовирусы, аденовирусы, энтеровирусы, вирус герпеса, ЦМВ, вирус кори и др.). Из бактериальных агентов наибольшее значение имеют - стрептококки (в основном пневмококк), стафилококки (золотистый, эпидермальный, сапрофитикус и другие), гемофильная палочка, моракселла катарралис, кишечная палочка, энтерококк, клебсиелла пневмонии, синегнойная палочка).

В этиологии бронхитов определенный процент приходится на внутриклеточные паразиты (хламидии, микоплазмы, легионеллы) и грибы (рода *Candida* и *Aspergillus*). Определенную роль в развитии бронхитом играет загрязнение воздуха (промышленные газы, пассивное курение, печи, дровяные и газовые плиты), особенно у детей первых 6 лет жизни.

Классификация:

В настоящее время принято выделять:

I. По этиологии:

- инфекционный,
- химический,
- аллергический.

II. В зависимости от течения три формы бронхита:

- острый,
- рецидивирующий,
- хронический.

III. В зависимости от клинических проявлений:

- простой,
- обструктивный,
- бронхиолит.

Клинические проявления и диагностика бронхитов

Острый простой бронхит

Острым простым бронхитом или просто острым бронхитом принято обозначать острый бронхит, если он не сопровождается клинически выра-

женными признаками обструкции. В анамнезе контакты с больными острыми респираторными инфекциями.

Клинические проявления простого бронхита:

1) Интоксикационный синдром: повышение температуры до субфебрильных цифр длительностью 1-3 дня, снижение эмоционального тонуса, легкая бледность кожи, ухудшение аппетита.

2) Респираторный синдром (гиперемия зева, кашель, насморк, конъюнктивит).

3) Бронхолегочный синдром характеризуется: а) кашель – вначале заболевания он сухой, затем становится влажным; б) перкуторно - чаще нормальным перкуторным звуком над легкими, в) аускультативно - жестким дыханием, рассеянными разнокалиберными влажными и сухими хрипами.

Диагноз простого бронхита чаще всего клинический. Дополнительные методы исследования необходимы для проведения дифференциального диагноза в первую очередь с пневмонией.

Рентгенологические данные: усиление легочного рисунка в прикорневых и нижнемедиальных зонах, усиление перибронхиального рисунка, снижение структурности корней легких.

Гемограмма. При вирусном процессе вначале отмечается незначительный лейкоцитоз, затем – лейкопения, лимфоцитоз, моноцитоз. СОЭ обычно ускорено незначительно.

Острый обструктивный бронхит

Острый обструктивный бронхит – острый бронхит, протекающий с синдромом диффузной бронхиальной обструкции. Обструктивный бронхит встречается преимущественно у детей первых 4-х лет жизни. Причем в этом возрасте обструктивный синдром преимущественно обусловлен гиперсекрецией вязкой слизи и гиперплазией слизистой оболочки.

Клинические проявления складываются из интоксикационного, бронхолегочного и бронхообструктивного синдромов.

Заболевание начинается с появления признаков респираторной инфекции, подъема температуры, появления кашля. В отличие от простого бронхита при обструктивном бронхите быстро появляется одышка с участием вспомогательной мускулатуры грудной клетки.

Перкуторно отмечается коробочный оттенок легочного звука или коробочный звук, при наличии субсегментарных и сегментарных ателектазов возможно обнаружение участков укорочения перкуторного звука.

Аускультативно определяется экспираторная одышка, на выдохе выслушиваются сухие рассеянные свистящие хрипы, характерно изменение аускультативной картины после кашля.

При обструктивном бронхите обязательным является наличие бронхообструктивного синдрома, степень выраженности которого различна. Степень дыхательной недостаточности чаще всего выражена в меньшей степени, чем степень бронхообструктивного синдрома.

Диагноз обструктивного бронхита клинический. Рентгенологические данные: усиление легочного рисунка за счет перибронхиальной инфильтрации, сгущение рисунка прикорневых зон, вздутие легких. Гемограмма – могут быть лейкоцитоз, лимфоцитарный сдвиг, ускоренная СОЭ.

Бронхиолит

Бронхиолит – воспалительное заболевание нижних дыхательных путей с преимущественным поражением мелких бронхов и бронхиол. Бронхиолит встречается преимущественно у детей первых двух лет жизни. Этиология – РС-вирусы, вирусы парагриппа и др.

Клиника бронхиолита складывается из: респираторного, интоксикационного бронхообструктивного синдромов. Главными особенностями заболевания являются: одышка экспираторного характера, субфебрильная температура, обилие влажных мелкопузырчатых хрипов над всей поверхностью легких, вздутие легких. Начинается обычно остро, с подъема температуры, появления катаральных явлений и сухого, навязчивого кашля. Очень быстро развивается выраженная одышка до 70-90 в мин с участием вспомогательной мускулатуры грудной клетки, раздуванием крыльев носа, появлением шумного свистящего дыхания. Может отмечаться увеличение переднезаднего размера грудной клетки, появление перорального цианоза, признаков легочно-сердечной недостаточности.

Перкуторно над легкими может определяться как коробочный звук, так и укорочение перкуторного звука, обычно диффузное, двустороннее, наиболее выраженное в межлопаточных и подлопаточных областях. Аускультативная картина – дыхание чаще ослабленное, реже жесткое, с резко удлиненным выдохом. На выдохе выслушиваются многочисленные, крепитирующие и мелкопузырчатые влажные хрипы.

Диагноз бронхиолита клинико-рентгенологический. Рентгенологические данные: значительное усиление легочного рисунка; рисунок корней легких значительно усилен, малоструктурен, периферические отделы легких, наоборот, повышенной прозрачности за счет эмфизематозного вздутия паренхимы легких. Гемограмма – изменения могут отсутствовать, либо наблюдаются изменения, характерные для вирусной инфекции.

PaO_2 нередко снижается до 55-60 мм рт. ст., $PaCO_2$ чаще снижено.

Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз в первую очередь необходимо проводить с пневмонией, для которой характерны:

- стойкая фебрильная температура,
- токсикоз,
- "локальность" физикальных изменений (укорочения перкуторного звука, изменения дыхания, хрипов),
- наличие теней инфильтративно-воспалительного характера в паренхиме легких при рентгенологическом обследовании,
- выраженный лейкоцитоз с нейтрофилезом.

Таблица 23.

Дифференциальный диагноз бронхитов (Баранов А.А. с соавт., 1997)

Симптомы	Простой Бронхит	Обструктивный бронхит	Бронхиолит	Бронхопневмония
Температура Тела	Чаще субфебрильная, может быть нормальной	Чаще субфебрильная, может быть нормальной; фебрильная при микоплазменной и аденовирусной инфекции		Фебрильная или Субфебрильная
Интоксикация	Отсутствует или слабо выражена	Выражена больше, чем при простом бронхите, кратковременная		Выражена значительно, нарастает в динамике болезни, при осложнениях может развиться токсикоз
Кашель	Сухой, затем продуктивный с отхождением слизистой мокроты	Кашель сухой, мокрота отделяется плохо, вязкого характера	Кашель малопродуктивный, упорный приступообразный, нередко имеет спастический «обертон»	Динамика от сухого до влажного кашля, глубокие кашлевые толчки со слизистой или слизисто-гноющей мокротой
Одышка	Отсутствует	Экспираторная с участием вспомогательной мускулатуры		ДН смешанного типа разной степени
Форма грудной Клетки	Не изменена	Вздутие грудной клетки		Может не изменяться
Данные перкуссии	Нормальный перкуторный звук, редко с коробочным оттенком	Коробочный перкуторный звук разной степени выраженности	Коробочный перкуторный звук разной степени выраженности	Укорочение перкуторного звука соответствует очагу поражения, коробочный оттенок над другими участками.
Данные Аускультации	Жесткое дыхание. Диффузные средне – и крупнопузырчатые хрипы, сухие хрипы. При кашле – хрипы изменяются. Быстрая положительная динамика	Дыхание с удлиненным выдохом, жесткое, сухие свистящие хрипы, реже – разнокалиберные влажные хрипы. Изменчивость хрипов при кашле. Быстрая положительная динамика	Дыхание с удлиненным выдохом. Обилие мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов над всей поверхностью легких.	Ослабленное, жесткое, бронхиальное дыхание. Часто локальные его изменения! Мелкопузырчатые хрипы на ограниченном участке. Длительность (5-6 дней) сохранения изменений
Показатели периферической Крови	Лейкопения, лимфоцитоз; нормальная или слегка ускоренная (15-19 мм/ч) СОЭ	Лейкопения, лимфоцитоз; нормальная или слегка ускоренная (15-19 мм/ч) СОЭ	Лейкопения, лимфоцитоз; нормальная или слегка ускоренная (15 -19 мм/ч) СОЭ	Нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, увеличение СОЭ более 20 мм/ч. Нередко анемия.
Рентгенологические данные	Усиление бронхососудистого рисунка за счет перибронхиальной инфильтрации	Вздутие легких, усиление бронхососудистого рисунка	Вздутие легких, усиление бронхососудистого и легочного рисунка	Инфильтрация паренхимы очагового, сегментарного, очагово-сливного, долевого характера

Лечение.

Лечение острого бронхита обычно проводится на дому.

Показания для госпитализации: затянувшееся течение бронхита, наличие серьезной фоновой патологии, выраженность бронхообструктивного синдрома, выраженность дыхательной недостаточности (для бронхиолита), по социальным причинам.

Обязательными при лечении бронхита являются: обильное питье (около 100 мл/кг в сутки), массаж с дренажом грудной клетки.

Вспомогательная терапия: этиологическая (противовирусная - при среднетяжелых и тяжелых проявлениях ОРВИ, антибактериальная терапия), и симптоматическое лечение (противокашлевые, муколитические препараты).

Антибактериальная терапия при неосложненном течении острого бронхита не показана. Показания для назначения антибиотиков при бронхите: 1) при наличии клинических признаков, указывающих на бактериальную природу воспалительного процесса (гнойный характер мокроты, выраженная интоксикация, длительная гипертермия - более 3 дней, лейкоцитоз более 12 тыс.); 2) при наличии неблагоприятного преморбидного фона (гипотрофия, рахит, пороки развития); 3) при подозрении на внутриклеточную природу возбудителя.

Препаратами первого ряда при бронхите являются: амоксициллин, амоксициллин/клавуланат (например, Амоксиклав), азитромицин (Сумамед), кларитромицин (Клацид). Фузафунгин (аэрозоль «Биопарокс»).

Таблица 24.

Дозировка антибактериальных препаратов.

Препарат выбора	Альтернативный препарат
Амоксициллин + клавулановая кислота (амоксиклав, аугментин) Доза (расчет по амоксициллину): до 3-х лет – 20 мг/кг/сут. Кратность приема – 3 раза в сутки. Курс 5-14 дней.	Эритромицин Доза: 30-50 мг/кг/сут. Кратность приема – 4 раза в сутки. Курс – 5-7 дней.
Цефуроксим аксетил Доза: · до 2-х лет – 250 мг/сут, · старше 2-х лет – 500 мг/сут. Кратность приема – 2 раза в сутки. Курс – 7 дней.	Азитромицин Доза: · в первый день – 10 мг/кг/сут, · во 2-5 дни – 5 мг/кг/сут. Кратность приема – 1 раз в сутки. Или Доза: 10 мг/кг/сут. Кратность приема – 1 раз в сутки. Курс – 3 дня.
Цефаклор Доза: 20-40 мг/кг/сут. Кратность приема – 2 раза в сутки. Курс – 5-7 дней.	Кларитромицин Доза: 7,5 мг/кг/сут. Кратность приема – 2 раза в сутки. Курс – 7-10 дней.

Противовирусная терапия ограничивается в основном применением препаратов интерферона.

В первые дни заболевания ОРВИ, в том числе гриппом показан интерферон-альфа. Интраферон-альфа природный для интраназального примене-

ния разрешен с периода новорожденности по 0,25 мл (5 капель) 5 раз в сутки в каждый носовой ход. Курс лечения – 3 дня. Интерферон-альфа рекомбинантный в виде ректальных суппозиторий разрешен с периода новорожденности по 1 свече 2 раза в сутки. Курс лечения – 5 дней.

При аденовирусной инфекции полезно закапывать в нос (по 3-4 капли) и конъюнктивальный мешок (1-2 капли) каждые 3 часа раствор ДНК-азы (2 мг ДНК-азы в 1 мл изотонического раствора натрия хлорида).

Препараты, подавляющие воспаление в слизистой бронхов, такие как фенспирид (Эреспал) могут способствовать при бронхите уменьшению воспаления, бронхоспазма, кашля. Эреспал назначается детям раннего возраста в виде сиропа (в 1 мл сиропа содержится 2 мг лекарственного вещества) в дозе 4 мг/кг/сут. Кратность приема – 3 раза в сутки, сразу после или во время еды. При остром бронхите курс лечения составляет 5-7 дней.

Таблица 25.

Муколитическая терапия при бронхитах

Препарат	Показания к применению	Противопоказания и ограничения к применению
<i>Препараты центрального действия</i>		
Бронхолитин, кодеин, кодипронт, дионин, глауцин гидрохлорид, бутамират (Синекод), тусупрекс	Сухой навязчивый кашель, сопровождающийся болевым синдромом (плеврит, коклюш)	Продуктивный кашель, ранний возраст, продуктивный кашель у детей с заболеваниями ЦНС, отек легких, инородные тела, аспирация
<i>Увлажняющие</i>		
Ингаляции хлорида или бензоната натрия, соды, хлорида аммония, эвкалипта, бальзама Эвкабала, водного пара	Непродуктивный кашель	Сухой плеврит, инородные тела дыхательных путей, аспирация жидкостей, отек легких
<i>Обволакивающие</i>		
Экстракты эвкалипта, акации, лакрицы, дикой вишни, липы, глицерин, мед	Непродуктивный кашель при заболеваниях дыхательных путей	Нет
<i>Местноанестезирующие</i>		
Бензокаин, циклаин, Татракаин	проведение медицинских манипуляций на дых. путях	Все другие ситуации
<i>Отхаркивающие</i>		
Бронхikum эликсир, Бронхоцин, Гексапневмин, Геделикс, Глицерам, Грудной сбор, Грудной эликсир, Доктор Мом, Колдрекс, Мукалтин, Пектуссин,	Заболевания дыхательных путей у детей старше 3 лет. Кашель, ассоциированный с бронхоспазмом	Продуктивный кашель, ранний возраст ребенка, высокий риск развития аспирации, бронхорея любой этиологии, отек легких
<i>Муколитики</i>		
Ацетилцистеин, карбоцистеин, бромгексин, (Флуифорт), амброксол (Лазолван)	Кашель, обусловленный трудностью отхождения густой и вязкой мокроты	В зависимости от препарата
<i>Противовоспалительные</i>		
Фенспирид (Эреспал)	ОРЗ, бронхиты,	Все другие ситуации
<i>Комбинированные препараты</i>		
Бронхолитин, стоптусин, синекод, лорейн, солутан	ОРЗ, бронхиты, иногда бронхоспазм	Непродуктивный кашель

Лечение лихорадки

При наличии «бледной гипертермии» больному назначают парацетамол в разовой дозе 10-15 мг/кг или ибупрофен в разовой дозе 5-10 мг/кг.

Критерии назначения жаропонижающих средств при лихорадке:

- ранее здоровым детям старше 3 месяцев – при температуре тела выше 39,0°C,
- детям с фебрильными судорогами в анамнезе – при температуре тела выше 38,0-38,5°C,
- детям с тяжелыми заболеваниями сердца и легких – при температуре тела выше 38,5°C,
- детям первых 3 месяцев жизни – при температуре тела выше 38,0°C.

При отсутствии эффекта от применения парацетамола (ибупрофена) применяют литические смеси, включающие: дипразин (пипольфен) 2,5% раствор в дозе 0,15-0,3 мг/кг внутривенно или внутримышечно, дроперидол 0,25% раствор в дозе 0,05-0,15 мг/кг массы, анальгин 50% раствор в дозе 5 мг/кг (0,1 мл/год жизни).

Физические методы охлаждения (холод к голове и на крупные сосуды, растирание уксусно-спиртовым раствором) применяют только после введения сосудорасширяющих препаратов.

Основой симптоматической терапии является назначение отхаркивающих и муколитических препаратов в зависимости от характера кашля и мокроты.

Профилактика

Профилактика бронхитов соответствует профилактическим мероприятиям при ОРВИ: санитарно-оздоровительные меры, специфическая и неспецифическая профилактика. Наиболее эффективными профилактическими мерами являются: разобщение здоровых и больных детей, мытье рук, закаливание. С профилактической целью можно применять бактериальные лизаты (ИРС 19, бронхомунал), Арбидол, Анаферон детский и др.; иммуномодуляторы.

ОСТРЫЕ ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Определение

Пневмония – острое инфекционное заболевание легочной паренхимы, диагностируемое по синдрому дыхательных расстройств и/или физикальным данным, а также инфильтративным или очаговым изменениям на рентгенограмме.

Эпидемиология

Заболееваемость пневмонией в России у детей первых трех лет жизни составляет 15-20 ‰ (15-20 случаев на 1000 детей) и примерно 5-6 ‰ у детей старше 3 лет. Смертность от пневмонии у детей достигает 25% у детей младше 5 лет.

Как основная причина смерти пневмония выступает нечасто. Летальность от госпитальных пневмоний в 10-15 раз больше, чем от внебольничных.

Факторы риска возникновения пневмоний

В возникновении пневмонии значительную роль играют предрасполагающие факторы, или факторы риска, ведущие к повреждению одного или нескольких защитных механизмов:

- Переохлаждение - чаще всего пневмонии возникают в холодное время года, т. е. заболеваемость носит сезонный характер, однако следует отметить, что болезнь может возникнуть в любое время года.
- Вирусная инфекция - чаще всего это вирусы гриппа, парагриппа, аденовирусы, респираторно-синцитиальные вирусы.
- Предрасполагающими факторами к развитию пневмонии у детей раннего возраста являются перинатальная патология ЦНС, аспирационный синдром, врожденные пороки сердца, рахит, другие гиповитаминозы и дефицитные состояния, в том числе иммунодефициты.
- Пассивное курение.
- Длительное нахождение на искусственной вентиляции легких (ИВЛ).

Классификация

Для упорядочения методов диагностики и особенно способов лечения рекомендована рабочая классификация пневмоний (1995), которая предусматривает деление пневмоний согласно:

- условиям инфицирования,
- морфологическим изменениям легочной ткани,
- степени тяжести,
- течению,
- наличию осложнений.

По условиям инфицирования пневмонии у детей делят на:

- ✓ *внебольничные* (домашние) – пневмонии, возникающие в обычных условиях жизни;
- ✓ *внутрибольничные* (госпитальные) – пневмонии, развившиеся через 72 часа пребывания в стационаре или в течение 72 часов после выписки.
- ✓ *внутриутробные* (врожденные) – пневмонии, проявления которых развились в первые 72 часа жизни ребенка;
- ✓ *постнатальные* (приобретенные) – пневмонии у новорожденных детей, развившиеся в неонатальном периоде позднее первых 72 часов жизни ребенка, они также могут быть внебольничными и госпитальными;
- ✓ *пневмонии у лиц с иммунодефицитными состояниями*,
- ✓ *пневмонии, ассоциированные с вентиляцией легких* (ВАП), которые делят на ранние (развившиеся в первые 72 часа ИВЛ) и поздние (развившиеся после 72 часов вентиляции).

По морфологическим формам различают:

- ✓ *очаговые пневмонии* (наиболее распространенная форма, очаги чаще единичные, размером от 1 см и более);
- ✓ *очагово-сливные пневмонии* (на фоне инфильтративных изменений в нескольких сегментах или во всей доле легкого могут быть видны более плотные участки клеточной инфильтрации или полости деструкции);
- ✓ *сегментарные пневмонии* (они качественно отличается от очаговых, поскольку при них вовлекается весь сегмент или несколько сегментов, находящихся, как правило, в состоянии гиповентиляции, ателектаза);
- ✓ *долевые (крупозные) пневмонии*;
- ✓ *интерстициальные пневмонии* (при них страдает интерстиций, при этом не исключено и наличие мелких очагов в легких; наблюдаются при пневмоцистозе, сепсисе, ЦМВ-инфекции, атипичных инфекциях).

По тяжести выделяют:

- ✓ *нетяжелые пневмонии* (степень дыхательной недостаточности, выраженность интоксикации таковы, что больные не нуждаются в интенсивной терапии, отсутствуют осложнения),
- ✓ *тяжелые пневмонии* (степень дыхательной недостаточности, выраженность интоксикации таковы, что больные нуждаются в интенсивной терапии сердечно-легочной недостаточности или токсикоза, а также пневмонии, протекающие с осложнениями).

Основными осложнениями пневмоний являются:

- ✓ *легочные*: синпневмонический и метапневмонический плевриты, легочная деструкция (абсцесс легкого, буллы, пневмоторакс, пиопневмоторакс);
- ✓ *внелегочные*: инфекционно-токсический шок, ДВС-синдром, респираторный дистресс-синдром взрослого типа, сердечно-сосудистая недостаточность.

Течение пневмонии может быть:

- ✓ *острым* (когда не осложненные пневмонии рассасываются за 2-4 недели, осложненные – за 1-2 месяца);
- ✓ *затяжным* (затяжную пневмонию диагностируют при отсутствии обратной динамики пневмонического процесса в сроки от 6 недель до 6 месяцев от начала болезни).

Этиология

Характер возбудителя пневмонии во многом зависит от условий, в которых произошло инфицирование, от возраста ребенка, от эпидокружения.

Этиология внебольничных пневмоний:

- ✓ *Streptococcus pneumoniae*,
- ✓ *Haemophilus influenzae*,
- ✓ *Staphylococcus aureus*,
- ✓ *Mycoplasma pneumoniae*,
- ✓ *Chlamydia pneumoniae*,

- ✓ Рино-синцитиальный вирус (РС-вирус).
- ✓ Вирусы парагриппа 3 и 1 типов, гриппа,
- ✓ Аденовирусы.

Этиология внебольничных пневмоний:

- ✓ *S. aureus*,
- ✓ *Klebsiella pneumoniae*,
- ✓ *E.coli*,
- ✓ *Proteus vulgaris*,
- ✓ *Pseudomonas aeruginosa*.

Клинические проявления

Клиническая картина пневмоний определяется особенностями возбудителей и состоянием макроорганизма. К основным проявлениям относятся разнообразные сочетания бронхолегочных и внелегочных симптомов.

К бронхолегочным симптомам пневмонии относят: кашель, одышку, боль в грудной клетке, отделение мокроты, притупление перкуторного звука, ослабление дыхания, хрипы, крепитацию, шум трения плевры.

К внелегочным симптомам пневмонии относят: гипотонию, слабость, тахикардию, озноб, миалгию, лихорадку, спутанность сознания, менингизм, снижение аппетита, нарушение сна, изменения показателей периферической крови.

Для типичной пневмонии характерными общими симптомами являются фебрильная температура, держащаяся при отсутствии терапии дольше 3 дней, кашель, одышка, дыхательная недостаточность, выраженное нарастание интоксикации. Местными симптомами типичной пневмонии являются: укорочение перкуторного звука на определенном локальном участке легкого, изменение дыхания в этой же области (жесткое или бронхиальное, чаще ослабленное), локализованные мелкопузырчатые влажные хрипы, крепитация. Со стороны крови в большинстве случаев типичных пневмоний наблюдаются лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево и увеличенная СОЭ.

Рентгенологическое исследование грудной клетки позволяет подтвердить диагноз и уточнить форму пневмонии. Для бактериальных очаговых пневмоний характерны гомогенные инфильтративные тени неправильной формы с нечеткими контурами; тени нередко сливаются; очагово-сливные, плотные, с выбухающей границей тени рассматривают как фактор риска развития деструкции. При сегментарных пневмониях участок затемнения совпадает с анатомическими границами сегмента, затемнение всегда гомогенное и легочный рисунок в его пределах неразличим. Для интерстициальных пневмоний, вызванных атипичными возбудителями характерны мелкоочаговые диссеминированные инфильтраты на фоне ретикуло-мелкоузелковых поражений интерстициальной ткани, диффузное вздутие легких. Для микоплазменных пневмоний характерны негомогенные инфильтраты.

При пневмонии всегда обращают внимание на выраженность дыхательной недостаточности.

Для *атипичных пневмоний* характерна распространенность процесса в легких – это двухсторонний процесс с поражением интерстиция, выраженной одышкой, коклюшеподобным кашлем. Температура, как правило, не превышает субфебрильных цифр, признаки интоксикации выражены умеренно или отсутствуют. При физикальном исследовании определяются коробочный оттенок перкуторного звука над легкими, рассеянные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон.

Клинические особенности пневмоний различной этиологии:

- ✓ для *пневмококковой пневмонии* характерным является возраст больного старше 6 месяцев; у детей раннего возраста пневмококковая пневмония носит преимущественно двусторонний очаговый характер; в легких определяются локальные изменения – укорочение перкуторного звука, ослабление дыхания, крепитация; на R-грамме единичные или сливные очаги; в крови – выраженный лейкоцитоз с нейтрофилезом и сдвигом влево, СОЭ 20–40 мм/ч;
- ✓ для *гемофильной пневмонии* характерна очаговая или долевая инфильтрация, постепенное (реже острое) начало, непродуктивный кашель, высокая лихорадка, сопутствующий отит, эпиглотит, ларинготрахеит, иногда - геморрагический плеврит; в крови – умеренный лейкоцитоз или лейкопения, нормальная или незначительно увеличенная СОЭ; этиологический диагноз подтверждается выделением *H. Influenzae* из крови и плевральной жидкости;
- ✓ *стрептококковая (группа А) пневмония* встречается у детей обычно ассоциируется с тяжелой вирусной инфекцией, особенно с ветряной оспой, протекает тяжело; начало заболевания острое – лихорадка, озноб, сопутствующий некротический трахеит; характеризуется развитием округлых единичных или множественных (часто с обеих сторон) очагов в разных фазах – от инфильтрации до абсцесса; характерно нарастание титров антистрептолизина О в динамике наблюдения;
- ✓ *пневмонии, вызванные золотистым стафилококком*, чаще встречаются у детей до 2 лет, протекают тяжело, сопровождаются выраженным инфекционным токсикозом; пневмония развивается на фоне ОРВИ, пиодермии, конъюнктивита, отита; часто развиваются гнойные осложнения; на рентгенограмме – очаговая, очагово-сливная инфильтрация, часто воздушные полости с уровнем жидкости; в крови: анемия, лейкоцитоз свыше $25 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилез, увеличение СОЭ; этиологический диагноз устанавливают на основании выделения возбудителя из крови, гноя, экссудата.
- ✓ для *микоплазменных пневмоний* характерны длительный инкубационный период (1-3 нед.), постепенное начало, длительный субфебрилитет, катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей (назофарингит), катаральный конъюнктивит, сухой навязчивый непродуктивный кашель, затяжное течение; на рентгенограмме - неомогенная инфильтрация, часто двусторонняя, асимметричная и интерстициальная

реакция; подтвердить микоплазменную этиологию пневмонии можно путем обнаружения в сыворотке крови с помощью иммуноферментного анализа (ИФА) специфических IgM или при нарастании титров специфических IgG в парных сыворотках, взятых с интервалом в 3-4 недели.

Диагностика

Диагностика пневмоний у детей бывает затруднена частым отсутствием классических признаков заболевания, описываемых в учебниках. Основные симптомы: лихорадка, одышка, кашель, хрипы в легких, с большой частотой встречаются и при других респираторных заболеваниях. Поэтому по рекомендациям ВОЗ был разработан набор клинических признаков, позволяющих с максимальной долей вероятности заподозрить пневмонию.

В пользу пневмонии говорит наличие хотя бы одного из нижеследующих симптомов:

- ✓ температура выше 38°C более 3 дней,
- ✓ локальные хрипы и/или укорочение перкуторного звука,
- ✓ асимметрия влажных хрипов,
- ✓ одышка в отсутствие признаков бронхиальной обструкции,
- ✓ наличие инфильтративных теней на рентгенограммах легких.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз острых пневмоний проводят с острым бронхитом, бронхиолитом. Характерными отличительными чертами острых пневмоний от бронхитов и бронхиолита являются:

- ✓ сохранение при отсутствии лечения фебрильной температуры более 3 дней (при бронхитах, как правило, температура нормальная или субфебрильная),
- ✓ смешанный характер одышки (при бронхитах – экспираторный),
- ✓ локальные физикальные изменения в легких (при бронхитах – диффузные).

При затяжном течении пневмонии необходимо исключать муковисцидоз, дефицит α_1 -антитрипсина, первичный туберкулез легких, инородное тело в бронхах, привычную аспирацию пищи, пороки развития легких.

Лечение

Лечение пневмонии должно быть комплексным.

- *Режим.* Детей раннего возраста, заболевших пневмонией, как правило, госпитализируют в стационар. Постельный режим показан на весь лихорадочный период. Положение ребенка в кровати должно быть возвышенным, для чего поднимают ее головной конец.
- *Питание* больного ребенка должно соответствовать его возрасту и тяжести состояния. При тяжелом состоянии назначают преимущественно жидкую пищу, небольшими порциями, число кормлений увеличивают на 1-2. Количество жидкости в лихорадочный период увеличивают на 20%

по сравнению с возрастной нормой. Внутривенные вливания жидкости применяют только при выраженной дегидратации в количестве не более 1/3 от суточной потребности, равномерно распределяя в течение суток.

- *Антибактериальная терапия.* Этиотропную терапию при пневмонии начинают незамедлительно.

Общими правилами антибактериальной терапии при пневмониях у детей являются:

- Выбор первичного антибактериального средства и его замена при неэффективности практически всегда проводятся эмпирически. Отбор материала для микробиологического исследования необходимо провести до начала применения антибиотиков.
- При назначении антибактериальной терапии нужно выбирать не только наиболее эффективный, но и максимально безопасный препарат.
- При нетяжелых пневмониях следует отдавать предпочтение препаратам для перорального приема и имеющим детские лекарственные формы. При тяжелой пневмонии лечение начинают с парентеральных препаратов. После появления эффекта следует переходить на пероральное введение препаратов (ступенчатая терапия).
- Длительность антибактериальной терапии должна быть достаточной для подавления жизнедеятельности возбудителя. При адекватном выборе антибиотика и быстром наступлении эффекта для этого бывает достаточно 6-7 дней (2-3 дня после падения температуры). При тяжелых и осложненных формах лечение продолжается более длительно (10-14 дней).
- При отсутствии клинического эффекта от препарата первого выбора в течение 48 ч при нетяжелой и 72 ч при тяжелой пневмонии, а также при развитии нежелательных лекарственных реакций необходимо переходить на альтернативные препараты.

Залогом успеха антибактериальной терапии пневмоний является четкая регистрация эффекта и смена препарата в случае его отсутствия.

Лечение детей первых 6 месяцев жизни при типичных формах проводится, как правило, в условиях стационара с использованием парентерального введения антибиотиков. При типичных пневмониях назначают амоксициллин/клавуланат, ампициллин/сульбактам. Альтернативными антибиотиками являются цефалоспорины II и III поколений или цефазолин в комбинации с аминогликозидами.

Препаратами выбора при атипичных формах являются современные макролиды. При анаэробной инфекции эффективны ингибиторозащищенные пенициллины, линкомицин, клиндамицин, метронидазол, карбапенемы (меропенем разрешен к применению у детей в возрасте от 3 мес.), при пневмоцистной инфекции - ко-тримоксазол.

У детей в возрасте от 6 месяцев до 6 лет лечение нетяжелых, неосложненных пневмоний проводится амбулаторно с назначением пероральных препаратов. Антибиотиками первого выбора являются амоксициллин и макролиды, альтернативными – амоксициллин/клавуланат, це-

фуроксим аксетил. У детей со склонностью к аллергическим реакциям предпочтительно назначать современные макролиды.

Бензилпенициллин и ампициллин сохраняют эффективность к по отношению к пневмококку, но не оказывают действия на гемофильную палочку, поэтому не могут быть препаратами выбора в данной возрастной группе.

При лечении нозокомиальных пневмоний используют концепцию эскалационной терапии, т.е. выбирают антибиотики, активные в отношении всех возможных возбудителей – грамположительных и грамотрицательных, продуцирующих β -лактамазы.

Таблица 26.

Дозы антибиотиков для лечения пневмоний у детей в возрасте от 1 месяца до 12 лет

Препарат	Доза	
	Внутрь	Парентерально
Бензилпенициллин	–	100-150 тыс. ЕД в/в, в/м
Ампициллин	50 мг/кг/день	50-100 мг/кг/день в/в, в/м
Амоксициллин	50 мг/кг/день	–
Амоксициллин/ Клавуланат	45 мг/кг/день по амоксициллину	в/в, 1-3 мес.: 60 мг/кг/сут, >3мес – 90 мг/кг/сут на весь препарат
Цефазолин	–	50-100 мг/кг/день в/в, в/м
Цефалексин	45 мг/кг/день	–
Цефуроксим натрия	–	50-100 мг/кг/день в/в, в/м
Цефуроксим аксетил	30-40 мг/кг/день, во время еды	–
Цефотаксим	–	50-100 мг/кг/день в/в, в/м
Цефоперазон	–	50-100 мг/кг/день в/в
Цефтазидим	–	30-100 мг/кг/день в/в, в/м
Цефтриаксон	–	20-75 мг/кг/день в/в, в/м
Цефепим (с 2 мес)	–	50-100 мг/кг/день в/в, в/м
Имипенем	–	60 мг/кг/день внутривенно
Меропенем (с 3 мес)	–	60 мг/кг/день внутривенно
Азтреонам	–	120-150 мг/кг/день внутривенно
Гентамицин	–	5 мг/кг/день в/в, в/м
Амикацин	–	15-20 мг/кг/день в/в, в/м
Нетилмицин	–	5 мг/кг/день в/в, в/м
Эритромицин	40-50 мг/кг/день	40-50 мг/кг/день внутривенно
Азитромицин	3-дневный курс: 10 мг/кг/день или 5-дневный курс: 10 мг/кг в 1-й день, затем по 5 мг/кг	–
Линкомицин	30-60 мг/кг/день	10-20 мг/кг/день в/в, в/м
Клиндамицин	10-25 мг/кг/день	20-40 мг/кг/день в/в, в/м
Ванкомицин	–	40-60 мг/кг/день внутривенно
Хлорамфеникол	50-100 мг/кг/день	50-100 мг/кг/день в/в, в/м
Ко-тримоксазол (по триметоприму)	8-10 мг/кг/день	8-10 мг/кг/день внутривенно
Метронидазол	20-30 мг/кг/день	20-30 мг/кг/день внутривенно

➤ *Противокашлевая терапия*

При непродуктивном, но не навязчивом кашле назначают отхаркивающие лекарственные средства (микстуры на базе настоя корня алтея, с добавлением натрия бензоата, калия иодида и нашатырно-анисовых капель, мукалтин, глицирам и др.).

При затруднении отхождения густой, вязкой мокроты назначают препараты, уменьшающие ее вязкость и улучшающие дренажную функцию бронхов: муколитики (ацетилцистеин), мукорегуляторы (карбоцистеин), муколитики с отхаркивающим эффектом (бромгексин, амброксол) и др.

Противокашлевые препараты показаны только при сухом, мучительном, навязчивом, болезненном кашле, нарушающем сон и аппетит (синекод, глаувент, тусупрекс, седотуссин, либексин). Муколитические препараты нельзя комбинировать с противокашлевыми лекарственными средствами.

➤ *Жаропонижающая терапия*

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

ВОПРОСЫ

1. Определение «обструктивного синдрома».
2. Классификация бронхитов.
3. Этиология и патогенез бронхитов.
4. Особенности клинической картины острых бронхитов: острого (простого) бронхита, острого бронхиолита, обструктивного бронхита.
5. Диагностика и дифференциальный диагноз бронхитов.
6. Лечение и профилактика бронхитов.
7. Показания к антибактериальной терапии при острых бронхитах.
8. Показания и правила использования жаропонижающих средств при бронхитах.
9. Бронхолитическая и иммуннокорректирующая терапия при бронхитах.
10. Неотложные мероприятия при обструктивном синдроме.
11. Диспансерное наблюдение при бронхитах.
12. Определение пневмонии.
13. Эпидемиологию пневмонии у детей раннего возраста.
14. Этиологию и патогенез пневмоний у детей раннего возраста.
15. Клинику пневмоний у детей раннего возраста.
16. Диагностику и дифференциальную диагностику пневмоний.
17. Лечение и профилактику пневмоний у детей раннего возраста.
18. Неотложные мероприятия при дыхательной недостаточности.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. КРИТЕРИЯМИ ДИАГНОСТИКИ БРОНХИТОВ ЯВЛЯЮТСЯ
 - 1) кашель
 - 2) сухие и разнокалиберные влажные хрипы
 - 3) инфильтративные и очаговые изменения в легочной ткани
 - 4) двустороннее усиление легочного рисунка и корней легких

2. ВИРУСНО-БАКТЕРИАЛЬНАЯ И БАКТЕРИАЛЬНАЯ ПРИРОДА БРОНХИТОВ ЧАСТО ИМЕЕТ МЕСТО
 - 1) у грудных и новорожденных детей
 - 2) у детей старше 4 лет
 - 3) при стенозирующем ларингите после интубации или аспирации
 - 4) при муковисцидозе
 - 5) у детей с хроническими очагами инфекции в носоглотке

3. В ЭТИОЛОГИИ ОБСТРУКТИВНОГО БРОНХИТА НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ИГРАЮТ РОЛЬ РС-ВИРУС
 - 1) вирус парагриппа 3 типа
 - 2) риновирус
 - 3) аденовирус
 - 4) микоплазма
 - 5) стафилококк
 - 6) кишечная палочка

4. НАИМЕНЬШЕЕ ЗНАЧЕНИЕ В РАЗВИТИИ ОБСТРУКЦИИ БРОНХОВ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ИМЕЕТ
 - 1) отек подслизистого слоя бронхов
 - 2) гиперсекреция бронхиальной слизи
 - 3) повышенная вязкость мокроты
 - 4) бронхоспазм
 - 5) гиперплазия эпителия слизистой оболочки

5. ОБСТРУКТИВНЫЙ БРОНХИТ ОТЛИЧАЕТСЯ ОТ ПРОСТОГО
 - 1) наличием продуктивного кашля
 - 2) вздутием грудной клетки
 - 3) затрудненным выдохом
 - 4) выраженная одышка с участием вспомогательной мускулатуры
 - 5) длительной фебрильной температурой

6. ДЛЯ БРОНХИОЛИТА ХАРАКТЕРНЫ
 - 1) выраженная одышка

- 2) шумное свистящее дыхание
- 3) раздувание крыльев носа
- 4) диффузные средне- и крупнопузырчатые хрипы
- 5) мелкопузырчатые хрипы, локализующиеся с одной стороны легких
- 6) коробочный оттенок перкуторного звука

7. АНТИБАКТЕРИАЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ ПРИ БРОНХИТАХ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ПОКАЗАНА

- 1) при гнойном характере мокроты
- 2) длительной (более 3 дней) гипертермии
- 3) при наличии неблагоприятного преморбидного фона (гипотрофия, рахит)
- 4) при подозрении на внутриклеточную природу возбудителя
- 5) при подозрении на грибковую природу возбудителя

8. В КАЧЕСТВЕ ЖАРОПОНИЖАЮЩИХ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ПРИМЕНЯЮТ

- 1) аспирин
- 2) ибупрофен
- 3) парацетамол
- 4) анальгин

9. МУКОЛИТИЧЕСКИМ ДЕЙСТВИЕМ ОБЛАДАЮТ

- 1) амброксол
- 2) синекод
- 3) тусупрекс
- 4) ацетилцистеин
- 5) карбоцистеин

10. БРОНХИОЛИТ ВСТРЕЧАЕТСЯ ЧАЩЕ У ДЕТЕЙ

- 1) первого года жизни
- 2) после 3-х лет
- 3) подросткового периода

11. В КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ БРОНХИОЛИТА ОТМЕЧАЕТСЯ

- 1) одышка до 70-90 дыханий в минуту
- 2) затруднение вдоха
- 3) затруднение выдоха
- 4) втяжение уступчивых мест грудной клетки
- 5) сухой кашель в начале заболевания
- 6) всегда признаки интоксикации
- 7) масса мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов

12. ПРИ УПОРНОМ БРОНХО-ОБСТРУКТИВНОМ СИНДРОМЕ, НЕ ПОДАЮЩЕМСЯ ЛЕЧЕНИЮ, НЕОБХОДИМО ИСКЛЮЧИТЬ

- 1) порок развития бронхов

- 2) стойкий воспалительный очаг
- 3) привычную аспирацию пищи
- 4) пассивное курение
- 5) пневмонию

13. ОСТРАЯ ПНЕВМОНИЯ - ЭТО ВОСПАЛИТЕЛЬНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ЛЕГКИХ, ПРОДОЛЖАЮЩЕЕСЯ

- 1) 4 недели
- 2) 5 недель
- 3) 6 недель

14. РАЗВИТИЕ ДЕСТРУКЦИИ ЛЕГОЧНОЙ ТКАНИ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ ПНЕВМОНИИ, ВЫЗВАННОЙ

- 1) пневмококком
- 2) стафилококком
- 3) пневмоцистами

15. ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ I СТ. ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ КЛИНИЧЕСКИ НАЛИЧИЕМ

- 1) одышки при физической нагрузке
- 2) одышки в покое
- 3) втяжения межреберных промежутков, эпигастральной области
- 4) раздуванием крыльев носа

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

Ребенок 5 месяцев. Девочка от первой нормально протекавшей беременности, срочных родов. Масса тела при рождении 3200 г, длина 50 см. Закричала сразу, к груди приложена на первые сутки, выписана из роддома на 6-е сутки. Период новорожденности протекал без особенностей. В возрасте 1 мес. из-за гипогалактии у матери стала получать адаптированные смеси. С 1,5 месяцев на искусственном вскармливании. С этого времени прибавляла в массе больше нормы.

Семейный анамнез: у матери - пищевая и лекарственная аллергия, отец практически здоров. Ребенок в 3 месяца перенес ОРВИ, протекавшую с небольшим повышением температуры, серозным выделением из носа. Лечение симптоматическое. Настоящее заболевание началось остро, с подъема температуры до 38°C. На следующий день состояние резко ухудшилось: появились пароксизмальный кашель, одышка с затрудненным свистящим дыханием. При осмотре состояние тяжелое. Отмечается втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, периоральный цианоз. ЧД 60 в минуту. Перкуторно: над легкими легочный звук с коробочным оттенком. Аускультативно: масса мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов на вдохе и в самом начале выдоха. Границы сердца: правая - на 0,5 см кнутри от пра-

вого края грудины, левая - на 0,5 см кнутри от левой среднеключичной линии. Тоны сердца несколько приглушены. ЧСС 140 уд/мин. Температура тела 38,6°C. Живот вздут, при пальпации безболезненный. Печень +2 см из-под правого подреберья. Стул был 2 раза, кашицеобразный, желтый, без патологических примесей.

Общий анализ крови: Нв - 118 г/л, Эр - $4,3 \times 10^{12}$ /л, Лейкоциты - $6,2 \times 10^9$ /л, п/я - 1%, с - 30%, э - 3%, л - 58%, м - 8%, СОЭ - 15 мм/час.

Рентгенография грудной клетки: отмечается повышенная прозрачность легочных полей, особенно на периферии, низкое стояние диафрагмы.

Задание:

1. Обоснуйте диагноз, укажите этиологию заболевания.
2. Назовите основные звенья патогенеза заболевания.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Назначьте лечение, обозначьте тактику оказания неотложной помощи при острой дыхательной недостаточности.
5. Укажите прогноз заболевания.

Задача № 2

Мальчик 3 года. Родители обратились к врачу с жалобами на длительный кашель после ОРВИ. Мальчик от первой беременности, протекавшей с токсокозом в первой половине, срочных родов. Масса тела при рождении 2600 г, длина 51 см. Закричал сразу, к груди приложен на первые сутки. Выписан из роддома на 6-й день. Период новорожденности протекал без особенностей. С 2,5 месяцев переведен на искусственное вскармливание. Сидит с 7 месяцев, стоит с 10 месяцев, ходит с 1 года. С 5 месяцев отмечаются локальные проявления атопического дерматита. Профилактические прививки проводились по индивидуальному календарю из-за атопического дерматита. С 3,5 лет посещает детский сад. С этого же времени часто болеет ОРВИ, которые протекают с длительным кашлем, носовое дыхание постоянно затруднено. ЛОР-врач диагностировал аденоидные вегетации II степени.

Семейный анамнез: у матери ребенка – сезонный аллергический риноконъюнктивит, пищевая и лекарственная аллергия, отец практически здоров, много курит. Заболевание началось с повышения температуры, головной боли, отделяемого из носа, сухого кашля, который через несколько дней стал влажным. Кашель усиливался утром. Иногда приступы кашля заканчивались рвотой. Симптоматическое лечение (микстура от кашля) облегчения не приносило. На третий день болезни появилась одышка, затрудненное свистящее дыхание. Был приглашен участковый врач. При осмотре состояние ребенка близко к тяжелому. Выражены бледность кожных покровов, цианоз носогубного треугольника, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, слезотечение, ринорея. Кашель влажный, малопродуктивный. Температура тела 37,2°C. Грудная клетка бочкообразно вздута, перкуторный звук с коробочным оттенком. Аускультативно: на фоне удлиненного выдоха - рассеянные сухие свистящие хрипы, среднепузырчатые влажные на вдох, выдох резко удлинен, ЧД - 38 в 1 минуту. Границы сердца: правая - по правому краю

грудины, шумов нет. ЧСС 110 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень + 1,5 см из-под правого края ребер.

Общий анализ крови: Нв - 120 г/л, Эр- $5,1 \times 10^{12}$ /л, Лейкоциты - $4,9 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 48%, э - 3%, л - 38%, м - 9%, СОЭ - 16 мм/час.

Рентгенография грудной клетки: повышена пневматизация легких, отмечается усиление легочного рисунка, особенно в области корней легких, за счет сосудистого компонента и перибронхиальных изменений.

Задание:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Проведите дифференциальный диагноз.
3. Назначьте лечение.
4. Напишите план диспансерного наблюдения.
5. Каков прогноз у ребенка и какую информацию следует донести до курящих родителей?

Задача № 3

Данил И., 4 года. Родители ребенка обратились за медицинской помощью по поводу грубого, непродуктивного кашля, который сохраняется в течение 1,5 месяцев. Кашель усиливается по ночам и в утренние часы, при физической нагрузке, эмоциональном волнении. Носовое дыхание в течение 1,5 месяцев, отделяемого из носа нет.

При осмотре – пониженного питания, носовое дыхание резко затруднено, параорбитальный цианоз, поперечная складка на спинке носа. Грудная клетка эмфизематозно вздута, втяжение податливых мест грудной клетки, при перкуссии – коробочный оттенок звука, при аускультации – дыхание ослаблено, сухие свистящие хрипы по всем полям, ЧД 28 в мин. Сердечные тоны ритмичные, ясные, ЧСС 89 в мин. Живот мягкий, безболезнен при пальпации. Семейный аллергоанамнез отягощен: у матери и бабушки – поллиноз (риноконъюнктивальный синдром).

Общий анализ крови: Нв - 119 г/л, Л - $6,6 \times 10^9$, э - 5%, п- 1%, с - 50%, м - 6%, л - 38%, СОЭ - 11 мм/ч.

Общий Ig E - 53 МЕ/мл, специфический Ig E: молоко коровы +, пшеничная мука +, шерсть кролика+, клещ Фарины +,

Рентгенография околоносовых пазух: пристеночное затемнение обеих гайморовых пазух, отек слизистой носа.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Какое дополнительное обследование необходимо провести?
3. С какими заболеваниями нужно провести дифференциальный диагноз?
4. Назначьте пациенту лечение.
5. Какие профилактические мероприятия порекомендуете пациенту?

Задача № 4

Ребенок 5 месяцев, масса при рождении 3200 г. С 2 месяцев на искусственном вскармливании. В настоящее время масса тела 6950 г.

Заболел неделю назад. Появились вялость, отказ от еды, покашливание, выделения из носа, повышение температуры тела до 37,5°C. На фоне лечения на дому (капли в нос, отхаркивающая микстура) состояние несколько улучшилось, но с 6-го дня болезни вновь произошло ухудшение: ребенок стал еще более вялым, кашель усилился, при беспокойстве появлялись цианоз носогубного треугольника и одышка, температура тела повысилась до 38,5°C. Был вызван участковый педиатр.

При осмотре врач отметил бледность и сероватый оттенок кожи. Дыхание учащено до 52 в минуту. Втяжение межреберий при дыхании. При перкуссии над легкими определялся звук с коробочным оттенком, укорочение справа книзу от угла лопатки. С обеих сторон выслушивались рассеянные сухие и крупнопузырчатые влажные хрипы, жесткое дыхание, над зоной укорочения перкуторного звука – мелкопузырчатые влажные хрипы. ЧСС - 140 уд/мин, тоны сердца приглушены. Живот пальпации доступен. Печени и селезенка обычных размеров. Стула не было 1 сутки. Мочится достаточно.

Задание:

1. Обоснуйте предположительный диагноз.
2. Составьте план дополнительного обследования для уточнения диагноза.
3. Определите, с какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз.

ГЛАВА 10

ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

ЦЕЛЬ изучения главы "Заболевания сердечно-сосудистой системы у детей раннего возраста": в результате изучения главы обучающийся должен:

знать

- особенности сердечно-сосудистой системы у детей раннего возраста;
- врожденные пороки сердца: клинические, рентгенологические, ЭКГ и ЭХОКГ признаки, принципы лечения;
- кардиопатии (миокардиты различной этиологии, токсическая кардиопатия, фиброэластоз);
- клиника и классификация сердечной недостаточности;
- терапия сердечной недостаточности, принципы назначения сердечных гликозидов;
- неотложные мероприятия при острой сердечной и сосудистой недостаточности.

уметь

- провести клиническое обследование, выявить симптомы нарушения функции ССС, измерить АД, ЧСС, ЧД, сатурацию;
- выявить симптомы сердечной недостаточности и гипоксемии;
- интерпретировать результаты полученных инструментальных методов исследования;
- поставить диагноз и выявить степень недостаточности кровообращения;
- оказать неотложную помощь при острой сердечной и острой сосудистой недостаточности;
- оказать неотложную помощь при одышечно-цианотичном приступе;
- назначить сердечные гликозиды, диуретики, кардиотрофные препараты, антиаритмические препараты.

Анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы у детей

Сердечно-сосудистая система начинает закладываться на 2 – 3 неделе внутриутробного периода. К концу 1 месяца начинается, а в течение 2 месяца продолжается формирование обеих половин сердца. В конце 4 недели начинают формироваться межпредсердная и межжелудочковая перегородки. На 7 неделе рядом с первичной межпредсердной перегородкой формируется вторичная, перекрывающая первичное овальное отверстие таким образом, что ток крови становится возможным только в одном направлении – из правого

предсердия в левое. Клапанный аппарат сердца возникает после образования перегородок. С конца 5 недели начинает функционировать первичная система кровообращения эмбриона.

Кровообращение плода имеет хориальный тип и является автономным по отношению к кровообращению матери. Оксигенированная кровь по пупочной вене попадает к плоду, где направляется к печени. Перед вхождением в нее через широкий и короткий венозный (аранциев) проток отдает существенную часть крови в нижнюю полую вену, а затем соединяется с воротной веной. Пройдя через печень, смешанная кровь через нижнюю полую вену попадает в правое предсердие, а затем через овальное окно в левое предсердие, левый желудочек и по аорте в большой круг кровообращения.

Другая часть смешанной крови из нижней полой вены попадает через правое предсердие в правый желудочек и по легочному стволу направляется к легким. Через артериальный проток, соединяющий легочную артерию с аортой, большая часть крови сбрасывается в большой круг кровообращения. Кровь нисходящей аорты, отдавшая кислород, по пупочным артериям возвращается в капиллярную сеть хориальных ворсинок плаценты.

При рождении происходит перестройка кровообращения:

- прекращается плацентарное кровообращение;
- закрываются основные фетальные сосудистые коммуникации;
- в полном объеме включается сосудистое русло малого круга кровообращения;
- из-за увеличения потребности в кислороде нарастают сердечные выброс и системное сосудистое давление.

Размеры и масса сердца у детей

Величина сердца у новорождённого относительно больше, чем у взрослого, и составляет 20-24 г, т.е. 0,8-0,9% массы тела. Увеличение размеров сердца наиболее интенсивно происходит в течение первых 2 лет жизни, в 5-9 лет и во время полового созревания.

Масса сердца удваивается к концу первого года жизни, утраивается к 2-3 годам, к 6 годам увеличивается в 5 раз, а к 15 годам увеличивается в 10-11 раз по сравнению с периодом новорожденности.

Линейные размеры сердца к 2 годам увеличиваются в 1,5 раза, к 7 годам - в 2 раза, а к 15 годам - в 3 раза. Рост сердца в длину происходит быстрее, чем в ширину: длина удваивается к 5-6 годам, а ширина - к 8-10 годам. Объём сердца от периода новорождённости до 16летнего возраста увеличивается в 3-3,5 раза.

Правый и левый желудочки у новорождённых примерно одинаковы по величине, толщина их стенок составляет около 5 мм, а стенок предсердий - около 2 мм. В последующем миокард левого желудочка растёт быстрее, чем правого. Стимуляторами роста левого желудочка служат возрастающие сосудистое сопротивление и АД.

Масса правого желудочка в первые месяцы жизни может уменьшиться вследствие снижения сопротивления в сосудах лёгких и закрытия артериального протока.

К концу первого года жизни масса левого желудочка в 2,5 раза превышает массу правого желудочка, а у подростка - в 3,5 раза. К 12-14 годам толщина стенок левого желудочка достигает 10-12 мм, а правого увеличивается лишь на 12 мм, предсердий - на 1 мм. Различные отделы сердца увеличиваются неравномерно: до 2 лет более интенсивно растут предсердия, с 2 до 10 лет - всё сердце в целом, после 10 лет увеличиваются преимущественно желудочки.

Форма сердца у детей

Форма сердца у новорождённых шарообразная, что связано с недостаточным развитием желудочков и относительно большими размерами предсердий. Ушки предсердий большие и прикрывают основание сердца. Верхушка его закруглена.

Магистральные сосуды также имеют относительно большие размеры по сравнению с желудочками. После 6 лет форма сердца приближается к овальной (грушевидной), свойственной взрослым. Относительные размеры предсердий уменьшаются, желудочки вытягиваются и становятся более массивными.

Положение сердца у детей

Сердце у новорождённого расположено высоко и лежит поперечно. Нижняя граница сердца у новорождённых и детей первого года жизни расположена на один межрёберный промежуток выше, чем у взрослых. Верхушка сердца у новорождённых проецируется в четвёртом левом межрёберном промежутке, кнаружи от среднеключичной линии и образована двумя желудочками, а с 6 мес - только левым желудочком.

Верхняя граница сердца у новорождённых находится на уровне первого межреберья, а за первый месяц жизни опускается до II ребра. Проекция клапанов находится выше, чем у взрослых.

Левая граница сердца выходит за среднеключичную линию, а правая - за правый край грудины, анатомически его ось расположена горизонтально.

В конце первого года жизни положение сердца начинает изменяться и к 23 годам постепенно переходит в косое, что связано с опусканием диафрагмы, увеличением объёма лёгких и грудной клетки, а также уменьшением размеров вилочковой железы.

Постепенно проекция верхушки сердца к 1,5-2 годам смещается в пятое межреберье, верхняя граница к 2 годам снижается до второго межреберья, с 7 до 12 лет - до III ребра.

Границы относительной сердечной тупости при перкуссии

Граница	Возраст детей в годах		
	0 – 1	2 – 6	7 - 12
Верхний край	II ребро	Второе межреберье	III ребро
Левый наружный край	На 1 – 2 см кнаружи от левой сосковой линии	На 1 – 2 см кнаружи от левой сосковой линии	По сосковой линии
Правый край	Правая парастернальная линия	Немного внутрь от парастернальной линии	Середина расстояния между правой парастернальной линией и правым краем грудины
Поперечник области притупления, см	6 - 9	8 - 12	9 - 14

Кровеносные сосуды у детей

Кровеносные сосуды новорождённых тонкостенные, мышечные и эластические волокна в них развиты слабо. Просвет артерий относительно широк и приблизительно одинаков с просветом вен. В последующем вены растут быстрее артерий, и к 16 годам их просвет становится в 2 раза больше, чем у артерий.

После рождения увеличиваются длина внутриорганных сосудов, их диаметр, количество межсосудистых анастомозов, число сосудов на единицу объёма органа. Наиболее интенсивно этот процесс протекает на первом году жизни и в возрасте 8-12 лет. К 12 годам структура сосудов становится такой же, как у взрослых. Дифференцировка артериальной и венозной сетей заключается в развитии коллатеральных сосудов, возникновении клапанного аппарата в венах, увеличении числа и длины капилляров.

Темп роста магистральных сосудов в сравнении с сердцем более медленный. С годами несколько уменьшается разница в величине просвета лёгочной артерии и аорты. К рождению ширина аорты равна 16 мм, лёгочной артерии - 21 мм, к 10-12 годам их просвет сравнивается, а у взрослых аорта имеет больший диаметр.

Артерии и вены лёгких наиболее интенсивно развиваются в течение первого года жизни ребёнка, что обусловлено становлением функции дыхания и облитерацией артериального протока. У детей первых недель и месяцев жизни мышечный слой лёгочных сосудов менее выражен, чем объясняется меньшей ответной реакцией детей на гипоксию. Коронарные сосуды до 2 лет распределяются по рассыпному типу, затем - по смешанному, а к 6-10 годам формируется магистральный тип. Наиболее интенсивный рост ёмкости венозных сосудов происходит на первом году жизни ребёнка и в пубертатном периоде. Обильная васкуляризация и рыхлая клетчатка, окружающая сосуды,

создают предрасположенность к воспалительным и дистрофическим изменениям миокарда у детей.

Артерии, кровоснабжающие головной мозг, наиболее интенсивно развиваются до 3-4-летнего возраста, по темпам роста превосходя другие сосуды.

Пульс новорожденного аритмичен, и у детей всех возрастов чаще, чем у взрослых. Детский пульс очень лабилен, и более объективные данные можно получить утром, до перехода ребенка в вертикальное положение.

Таблица 28.

Частота пульса у детей		
Возраст	Средняя частота	2σ
Новорожденные	140	50
1 – 12 месяцев	130 - 115	45
2 – 6 лет	110 - 105	35 – 40
7 - 12 лет	95 - 85	30

Средние показатели артериального давления у детей представлены в следующей таблице:

Таблица 29.

Артериальное давление у детей в зависимости от возраста		
Возраст	Систолическое АД мм рт.ст.	Диастолическое АД мм рт.ст.
Новорожденный	60	Составляет 1/2 или 1/3 систолического во всех возрастах
1 год	80 – 84	
5 лет	100	
10 лет	110	
15 лет	120	

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Определение

Врожденные пороки сердца (ВПС) являются одной из самых частых форм пороков развития (22% от всех врожденных пороков развития) и встречаются с частотой 8-12 на 1000 живорожденных детей. За последние десять лет отмечается неуклонный рост врожденных пороков сердца. Этому способствует ухудшение экологической обстановки, «старение» беременных, рост наследственной и инфекционной патологии и другие факторы. Наряду с этим увеличивается количество более сложных и тяжелых пороков сердца.

Этиология

Эмбриогенез сердца происходит в период с 3 по 9 недель беременности. Воздействие на женщину неблагоприятных факторов может нарушать дифференцировку сердца и приводить к формированию ВПС. Такими факторами принято считать:

1. Инфекционные агенты (вирус краснухи, ЦМВ, ВПГ, вирус гриппа, энтеровирус, вирус Коксаки В и др).

2. Наследственные факторы – в 57% случаев ВПС обусловлены генетическими нарушениями, которые могут встречаться как изолированно, так и в составе множественных врождённых пороков развития. Многие хромосомные и нехромосомные синдромы имеют в своём составе ВПС (синдромы Дауна, Патау, Эдвардса, Шерешевского-Тернера, Холт-Орама, Нунан, Аллажилия и т.д.); известны семейные формы тетрады Фалло, аномалии Эбштейна, часто наследуемой сердечной аномалией является открытый артериальный проток, небольшие дефекты межжелудочковой перегородки и др. Доказано, что мутация гена в коротком плече 22 хромосомы приводит к развитию конотрункальных ВПС, затрагивающих развитие магистральных сосудов и их клапанов: тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, стеноз и коарктация аорты, двойное отхождение сосудов от правого желудочка.
3. Соматические заболевания матери и, в первую очередь, сахарный диабет, приводят к развитию гипертрофической кардиомиопатии и ВПС.
4. Профессиональные вредности и вредные привычки матери (хронический алкоголизм, компьютерное излучение, интоксикации ртутью, свинцом, воздействие ионизирующей радиации и т.д.).

Классификация врожденных пороков сердца

Таблица 30.

Врождённые пороки сердца (Мардер, 1953 г)

Нарушение гемодинамики	Без цианоза	С цианозом
С гиперволемией малого круга кровообращения	ДМЖП, ДМПП, ОАП, ООАВК, пост- и юктадуктальная коарктация аорты.	Транспозиция магистральных артерий, общий артериальный ствол, тотальный аномальный дренаж лёгочных вен, двойное отхождение сосудов от правого желудочка.
С гиповолемией малого круга кровообращения	Изолированный стеноз лёгочной артерии	Тетрада Фалло, аномалия Эбштейна, атрезия трикуспидального клапана
С гиповолемией большого круга кровообращения	Коарктация аорты, изолированный стеноз аорты, перерыв дуги аорты	
Без нарушения гемодинамики	Болезнь Толочинова-Роже, декстракардия	

К наиболее часто встречающимся ВПС относят пороки «большой пятерки»: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), коарктацию аорты (КА), транспозицию магистральных артерий (ТМА), открытый артериальный проток (ОАП) и тетраду Фалло (ТФ).

В естественном течении ВПС выделяют следующие фазы:

1. Фаза адаптации.

Во внутриутробном периоде при большинстве ВПС не развивается декомпенсация. С рождением ребенка и первым вдохом начинает функциони-

ровать малый круг кровообращения с последующим постепенным закрытием фетальных коммуникаций: артериального протока, открытого овального окна и разобщение кругов кровообращения. Таким образом, в периоде адаптации происходит становление как общей, так и внутрисердечной гемодинамики. При неадекватной гемодинамике (резкое обеднение кровообращения в малом круге кровообращения (МКК), полное разобщение кругов кровообращения, выраженный застой в МКК) состояние ребенка прогрессивно и резко ухудшается, что заставляет проводить экстренные паллиативные вмешательства.

2. Фаза компенсации.

Для этого периода характерно подключение большого количества компенсаторных механизмов с целью обеспечения существования организма в условиях нарушенной гемодинамики. Выделяют кардиальные и экстракардиальные компенсаторные механизмы. К кардиальным относится: увеличение активности ферментов цикла аэробного окисления (сукцинатдегидрогеназы), вступление в действие анаэробного обмена, закон Франка-Старлинга, гипертрофия кардиомиоцитов. К экстракардиальным механизмам компенсации относится активация симпатического звена ВНС, что приводит к увеличению числа сердечных сокращений и централизации кровообращения, а также повышение активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Вследствие активации последней повышение артериального давления сохраняет адекватное кровоснабжение жизненно важных органов, а задержка жидкости приводит к увеличению объема циркулирующей крови. Задержке излишней жидкости в организме и формированию отеков противостоит предсердный натрийуретический фактор. Стимуляция эритропоэтина приводит к увеличению количества эритроцитов и гемоглобина и, таким образом, повышению кислородной ёмкости крови.

3. Фаза мнимого благополучия – это период, который обеспечивается компенсаторными возможностями организма. Именно 2 и 3 фазы течения ВПС – оптимальное время для проведения радикальных оперативных вмешательств.

4. Фаза декомпенсации.

Для этого периода характерно истощение компенсаторных механизмов и развитие рефрактерной к лечению сердечной недостаточности, формирование необратимых изменений во внутренних органах.

Клинические проявления

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

Синдром артериальной гипоксемии может проявляться с рождения. В его генезе может участвовать целый ряд факторов, таких как асфиксия, респираторный дистресс-синдром, аспирация в родах, врожденная пневмония, ателектаз легкого, пневмоторакс, диафрагмальная грыжа, метгемоглобинемия, полицитемия, сепсис. Цианоз может иметь и центральное происхождение вследствие кровоизлияния в желудочки мозга. Снижается содержание кислорода и рН в капиллярной крови. В норме pO_2 составляет 60-80

мм.рт.ст., а SO_2 96-98%. Артериальная гипоксемия характеризуется снижением pO_2 до 50 мм.рт.ст., а цианоз становится заметным при уровне насыщения гемоглобина менее 75-85%. У новорожденного с высоким уровнем фетального гемоглобина цианоз будет явным при относительно меньшей величине pO_2 . При длительной и резко выраженной гипоксемии в тканях включаются механизмы анаэробного гликолиза, происходит накопление кислых продуктов метаболизма и развивается метаболический ацидоз.

В формировании артериальной гипоксемии при ВПС могут играть роль три основных механизма: 1) внутрисердечный сброс крови справа налево и её поступление в аорту; 2) сниженный легочный кровоток и уменьшенный легочный возврат артериальной крови к сердцу; 3) разобщение большого и малого кругов кровообращения. При большинстве ВПС цианотического типа артериальная гипоксемия связана с первыми двумя механизмами. Для дифференциальной диагностики происхождения цианоза применяется тест с дыханием 100% кислородом. Оценку результатов теста проводят через 10-15 минут дыхания 100% кислородом. У больных с «сердечным» цианозом pO_2 возрастает не более чем на 10-15 мм.рт.ст., так как величина концентрации O_2 в легких практически не влияет на величину примеси венозной крови к артериальной на уровне внутрисердечных сообщений. При характеристике артериальной гипоксемии необходимо оценивать её уровень (pO_2 , SO_2), тяжесть (степень ацидоза), а также наличие вторичной дисфункции жизненно важных органов, что и будет определять комплекс лечебных мероприятий.

Сердечная недостаточность – это патологическое состояние, при котором сердце не способно обеспечить кровообращение, необходимое для обеспечения потребностей организма. Оно чаще всего развивается либо в связи с повышенной нагрузкой на сердце объёмом крови или давлением, либо вследствие снижения сократимости миокарда при гипоксии или воспалительном процессе в сердечной мышце. Основными симптомами сердечной недостаточности являются тахикардия, одышка, признаки застоя по малому или большому кругу кровообращения. У маленьких детей сердечная недостаточность почти всегда носит бивентрикулярный характер. Для оценки степени сердечной недостаточности применяется классификация Василенко-Стражеско (см. далее).

Осложнения ВПС:

1. Сердечная недостаточность (встречается практически при всех ВПС).
2. Бактериальный эндокардит (чаще отмечается при цианотических ВПС).
3. Ранние затяжные пневмонии на фоне застоя в малом круге кровообращения.
4. Высокая легочная гипертензия или синдром Эйзенменгера (характерна для ВПС с обогащением малого круга кровообращения).
5. Синкопэ вследствие синдрома малого выброса вплоть до развития нарушения мозгового кровообращения (по ишемическому типу - при цианотических ВПС и стенозе аорты; по геморрагическому типу – при коарктации аорты).

6. Стенокардитический синдром и инфаркты миокарда (наиболее характерны для стенозов аорты, аномального отхождения левой коронарной артерии).
7. Одышно-цианотические приступы (встречаются при тетраде Фалло с инфундибулярным стенозом легочной артерии, транспозиции магистральных артерий и др.).
8. Релятивная анемия – при цианотических ВПС.

Диагностика

Первичная диагностика ВПС основывается на данных неинвазивных методов исследования. Большое значение для диагностики имеет целенаправленный сбор анамнеза у родителей ребенка. При бледных пороках сердца необходимо выяснить, часто ли болеет ребенок респираторными инфекциями, были ли у него пневмонии, так как это говорит о большом сбросе крови слева-направо. С другой стороны, прекращение респираторных инфекций у больного с большим сбросом крови в малый круг говорит о начале развития легочной гипертензии. Это должно быть поводом для направления больного к кардиохирургу. Естественное течение ВПС может осложниться развитием инфекционного эндокардита, поэтому необходимо выяснить, бывают ли у ребенка подъемы температуры тела без признаков респираторной инфекции. Следует также выяснить, не было ли у больного синкопальных состояний, судорожного синдрома, которые могут быть следствием аритмий сердца.

При осмотре ребенка с подозрением на ВПС необходимо отметить цвет кожных покровов и слизистых. Цианоз может быть периферическим и генерализованным. Важно отметить наличие или отсутствие цианоза на всех 4 конечностях, так как при некоторых ВПС наблюдается дифференцированный цианоз (преддуктальная коарктация аорты, транспозиции магистральных сосудов в сочетании с перерывом дуги аорты). При осмотре грудной клетки необходимо отметить деформацию грудной клетки в области сердца — появление так называемого сердечного горба (по величине и локализации которого можно косвенно судить о сложности ВПС и/или развитии легочной гипертензии).

При пальпации грудной клетки у больного с ВПС можно отметить смещение верхушечного толчка, изменение его площади, наличие “дрожания” над областью сердца. Пальпация позволяет оценить размеры печени и селезенки. Методом перкуссии определяют размеры сердца, печени и селезенки.

Аускультация является наиболее информативным методом физикального обследования больных с ВПС. При аускультации можно отметить изменение тонов сердца (усиление, ослабление или расщепление), появление шумов, а также их локализацию, иррадиацию и место максимального выслушивания. Интенсивность шума не всегда коррелирует с тяжестью порока, например, при ВПС с легочной гипертензией и синих пороках со стенозом ле-

гочной артерии эта зависимость носит обратный характер. При аускультации легких можно выявить признаки застоя в малом круге.

Физикальное исследование дополняется проведением неинвазивного инструментального обследования, которое включает электрокардиографию (ЭКГ), фонокардиографию (ФКГ) и рентгенографию органов грудной клетки.

- ➔ ЭКГ позволяет судить о гипертрофии различных отделов сердца, патологических отклонениях электрической оси, наличии нарушений ритма и проводимости. Изменения на ЭКГ не являются специфичными для какого-либо порока, но в сочетании с данными, полученными при клиническом обследовании и с помощью других неинвазивных методов, позволяют судить о тяжести порока. Разновидностью метода ЭКГ является *холтеровское суточное ЭКГ-мониторирование*, которое помогает выявить скрытые нарушения ритма и проводимости.
- ➔ Следующим неинвазивным методом обследования кардиологических больных является *ФКГ*, которая воспроизводит данные аускультации сердца и позволяет более детально и количественно оценить характер, продолжительность и локализацию сердечных тонов и шумов.
- ➔ *Рентгенография* органов грудной клетки дополняет предыдущие методы и позволяет оценить: состояние малого круга кровообращения (наличие артериального или венозного застоя, снижение наполнения сосудов легких); расположение, форму, размеры сердца и его отдельных камер; изменения со стороны других органов и систем (легкие, плевра, позвоночник, а также расположение внутренних органов). Сочетание ЭКГ, ФКГ и рентгенография органов грудной клетки позволяет диагностировать большинство изолированных пороков и предположить наличие сложных ВПС.
- ➔ Наиболее высокоинформативным неинвазивным методом исследования является *эхокардиография (ЭХОКГ)*. С появлением данной методики, особенно двухмерной ЭХОКГ, значительно расширились возможности диагностики ВПС. Этот метод позволяет провести анатомически точную диагностику дефектов перегородок сердца, поражения атриовентрикулярных и полулунных клапанов, размеры и расположение камер сердца и магистральных сосудов, а также оценить сократительную способность миокарда. При определенных пороках (неосложненные ДМПП, ДМЖП, ОАП, частично открытый АВК, коарктация аорты) можно выполнить операцию без проведения катетеризации сердца.
- ➔ Однако в ряде случаев при сложных ВПС и сопутствующей легочной гипертензии необходимо провести *катетеризацию сердца и ангиокардиографию*, так как эти методы позволяют провести точную анатомическую и гемодинамическую диагностику ВПС. Проведение катетеризации сердца возможно только в условиях специализированной кардиохирургической клиники. В настоящее время при проведении катетеризации сердца в случае необходимости выполняется электрофизиологическое исследование для уточнения механизма аритмий сердца,

оценки функции синусового и атриовентрикулярного узлов, а также проводятся различные эндоваскулярные операции: баллонная ангиопластика при стенозах легочной артерии и аорты; эмболизация небольших ОАП, коронаросердечных фистул, аортолегочных коллатералей; баллонная атриосептостомия при простой ТМС и стентирование легочных сосудов при периферических стенозах.

Тактика хирургического лечения

Тактика оказания помощи больным с ВПС строится с учетом течения порока, эффективности консервативного лечения, возможности и риска проведения хирургического лечения. После установления диагноза необходимо решить:

1. Как лечить больного (медикаментозно или хирургически)?
2. Определить сроки выполнения операции.

Ответить на эти вопросы помогает классификация, предложенная J. Kirklin и соавт. (1984).

0-я группа – больные с ВПС, с незначительными нарушениями гемодинамики, которые не нуждаются в операции.

1-я группа – больные, состояние которых позволяет провести операцию в плановом порядке (через год и более).

2-я группа – больные, которым операция показана в ближайшие 3–6 мес.

3-я группа – больные с тяжелыми проявлениями ВПС, которых необходимо оперировать в течение нескольких недель.

4-я группа – больные, нуждающиеся в экстренной операции (в течение 48 ч после госпитализации).

Наиболее сложная проблема в кардиохирургии – операция у детей первого года жизни с ВПС. Хирургическая летальность в последние годы значительно снижена и отличается от высокой естественной смертности при ВПС. Операция у детей первого года жизни выполняется в том случае, если консервативными методами не удастся достичь стабилизации состояния. Большинство неотложных операций выполняются у детей с цианотическими ВПС.

Если у новорожденного с ВПС отсутствуют признаки сердечной недостаточности, цианоз выражен умеренно, то консультация кардиохирурга может быть проведена позднее. Наблюдение за такими детьми осуществляет кардиолог по месту жительства. Такая тактика позволяет провести обследование больного в более благоприятных условиях, снизить риск проведения инвазивных методов исследования и оперативного вмешательства.

В более поздней возрастной группе хирургическая тактика при ВПС зависит от тяжести патологии, предполагаемого прогноза, возраста и массы тела больного.

K. Turley и соавт. в 1980 г. предложили разделить ВПС на 3 группы, в зависимости от вида возможной операции.

- **К 1-й группе** относятся такие наиболее часто встречающиеся пороки, как ОАП, ДМЖП, ДМПП, частично открытый АВК, коарктация аорты,

стеноз и недостаточность митрального и аортального клапанов. При установлении данных пороков единственным выбором может быть операция. Она может быть отложена, если нарушения гемодинамики нерезко выражены, а возраст ребенка и масса тела слишком малы (более поздний возраст и достаточная масса тела снижают риск выполнения кардиохирургических вмешательств).

- **Во 2-ю группу** входят сложные цианотические пороки, такие, как тетрада Фалло, стеноз легочной артерии, атрезия легочной артерии 1-го типа, транспозиция магистральных сосудов и др. Выбор между радикальной и паллиативной операцией зависит от анатомической тяжести порока, степени гипоксемии и массы тела ребенка.
- **К 3-й группе** относятся ВПС, при которых возможна только паллиативная или гемодинамическая коррекция порока. К ней относятся различные варианты сложных пороков: атрезия трикуспидального и митрального клапанов, двухкамерное сердце, синдром гипоплазии правого и левого сердца, единственный желудочек сердца и др.

Радикальная коррекция простых неосложненных пороков не представляет технических трудностей для специализированной кардиохирургической клиники. При ДМЖП и ДМПП выполняется *ушивание или пластика дефектов заплатой*, при ОАП - *перевязка или пересечение протока*. При выраженной гипоксемии первым этапом у больного с ВПС проводится паллиативная операция - *наложение различных межсистемных анастомозов*. После проведения операции улучшается насыщение крови кислородом, что позволяет ребенку развиваться в более благоприятных условиях. Выполнение двухэтапных операций, по данным различных авторов, не только не увеличивает риск вмешательства, но уменьшает летальность при радикальной коррекции.

При некоторых анатомически сложных ВПС, когда отсутствуют или недоразвиты различные отделы сердца (атрезия трикуспидального и митрального клапанов, единственный желудочек сердца, двухкамерное сердце и т.д.) выполнение радикальной операции не представляется возможным и единственной операцией может быть *гемодинамическая коррекция внутрисердечной гемодинамики*, которая позволяет разделить артериальные и венозные потоки крови, не устраняя полностью анатомические пороки. К ним относятся различные модификации гемодинамической коррекции по методу Фонтена, Мастарда и Сенинга.

Дефект межжелудочковой перегородки

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

В межжелудочковой перегородке выделяют 3 отдела: верхняя часть – мембранозная, прилегает к центральному фиброзному телу, средняя часть – мышечная, и нижняя – трабекулярная. Соответственно этим отделам называют и дефекты межжелудочковой перегородки, однако большинство из них

имеют перимембранозную локализацию (до 80%). На долю мышечных ДМЖП приходится 20%. По размерам дефекты подразделяют на большие, средние и малые. Мелкие дефекты размером 1-2 мм, расположенные в мышечной части МЖП, называются *болезнью Толочилова–Роже*.

Внутрисердечные гемодинамические нарушения при ДМЖП начинают формироваться спустя некоторое время после рождения, как правило, на 3-5 сутки жизни. В раннем неонатальном периоде шум в сердце может отсутствовать вследствие одинакового давления в правом и левом желудочках из-за так называемой неонатальной легочной гипертензии. Постепенное падение давления в системе легочной артерии и в правом желудочке создаёт разность (градиент) давлений между желудочками, вследствие чего появляется сброс крови слева-направо (из области высокого давления в область низкого давления). Дополнительный объём крови, поступающий в правый желудочек и легочную артерию, приводит к переполнению сосудов малого круга кровообращения, где развивается легочная гипертензия.

Застой крови может приводить к отёку легких, частому присоединению инфекции, развитию пневмоний, манифестирующих в ранние сроки жизни, имеющих тяжелое течение и плохо поддающихся лечению. Если с гиперволемией не удастся справиться консервативными методами, в таких случаях проводят паллиативную операцию – суживание легочной артерии по Мюллеру. Суть операции заключается в создании временного искусственного стеноза легочной артерии, который препятствует попаданию в МКК избыточного количества крови. Однако повышенная нагрузка, падающая при этом на правый желудочек, диктует в дальнейшем (спустя 3-6 месяцев) необходимость проведения радикальной операции.

При естественном течении порока со временем в сосудах малого круга кровообращения срабатывает рефлекс Китаева (спазмирование в ответ на перерастяжение), что приводит к развитию переходной стадии лёгочной гипертензии. В этот период ребенок перестает болеть, становится более активным, начинает прибавлять в весе. Стабильное состояние пациента в эту фазу является лучшим периодом для проведения радикальной операции. Давление в легочной артерии в эту фазу колеблется в пределах от 30 до 70 мм.рт.ст. Аускультативная картина характеризуется уменьшением интенсивности шума при появлении акцента II тона над лёгочной артерией.

В дальнейшем, если хирургическая коррекция ВПС не проводится, начинают формироваться процессы склерозирования сосудов легких. Этот патологический процесс не имеет обратного развития и приводит к значительному повышению давления в легочной артерии. Аускультативно можно выслушать резко выраженный акцент II тона над легочной артерией. Систолический шум становится слабо-интенсивным, а в некоторых случаях может совсем отсутствовать. На этом фоне можно зафиксировать появление нового диастолического шума, обусловленного недостаточностью клапанов лёгочной артерии (шум Грехема-Стилла). В клинической картине заболевания отмечается множество патологических признаков: сердечный «горб», расширение границ относительной сердечной тупости, больше вправо. Над легкими

выслушиваются участки ослабленного и жесткого дыхания, могут встречаться свистящие хрипы. Самым характерным признаком синдрома Эйзенменгера является постепенное нарастание цианоза, - сначала периферического, а в дальнейшем и диффузного. Это происходит вследствие перекрестного сброса крови в области дефекта межжелудочковой перегородки, который при превышении давления в правом желудочке становится право-левым, т.е. меняет свое направление. Наличие у пациента третьей стадии легочной гипертензии может стать основным мотивом отказа кардиохирургов от проведения операции.

Клиническая картина при ДМЖП заключается в симптомокомплексе сердечной недостаточности, развивающейся, как правило, на 1-3 месяцах жизни (в зависимости от размеров дефекта). Кроме признаков сердечной недостаточности ДМЖП может манифестировать ранними и тяжелыми пневмониями. При осмотре ребенка можно выявить тахикардию и одышку, расширение границ относительной сердечной тупости, смещение верхушечного толчка вниз и влево. В ряде случаев определяется симптом «кошачьего мурлыканья». Систолический шум, как правило, интенсивный, выслушивается над всей областью сердца, хорошо проводится на правую сторону грудной клетки и на спину с *punctum maximum* в IV межреберье слева от грудины. При пальпации живота определяется увеличение печени и селезенки. Изменения периферической пульсации не характерны. У детей с ДМЖП и НК, как правило, быстро развивается гипотрофия.

Диагностика любого порока сердца складывается из рентгенологического исследования органов грудной полости, электрокардиографии и двухмерной доплерэхокардиографии.

При рентгенологическом исследовании органов грудной полости описывают форму сердца и состояние легочного рисунка, определяют размер кардио-торакального индекса (КТИ). Все эти показатели имеют свои особенности при разных степенях лёгочной гипертензии. В первой (гиперволемической) стадии выявляется сглаженность талии и погруженность верхушки в диафрагму, увеличение КТИ. Со стороны легочного рисунка отмечается его усиление, нечеткость, размытость. Крайней степенью гиперволемии в лёгких является отёк лёгких. В переходной стадии лёгочной гипертензии отмечается нормализация лёгочного рисунка, некоторая стабилизация размеров КТИ. Для склеротической стадии лёгочной гипертензии характерно значительное увеличение размеров сердца, причем в основном за счёт правых отделов, увеличение правого предсердия (формирование прямого атрио-вазального угла), выбухание дуги лёгочной артерии (индекс Мура более 50%), приподнятость верхушки сердца, которая образует с диафрагмой острый угол. Со стороны лёгочного рисунка часто описывается симптом «обрубленного дерева»: яркие, чёткие, увеличенные корни, на фоне которых лёгочный рисунок прослеживается только до определённого уровня. На периферии имеет место признаки эмфиземы. Грудная клетка имеет вздутую форму, ход ребер горизонтальный, диафрагма уплощена, стоит низко.

ЭКГ имеет свои закономерности, тесно связанные с фазой течения ВПС и степенью лёгочной гипертензии. Сначала выявляются признаки перегрузки левого желудочка – повышение его активности, затем развитие его гипертрофии. С течением времени присоединяются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов сердца – как предсердия, так и желудочка, - это свидетельствует о высокой лёгочной гипертензии. Электрическая ось сердца всегда отклонена вправо. Могут встречаться нарушения проводимости – от признаков неполной блокады правой ножки пучка Гиса до полной атрио-вентрикулярной блокады.

При Допплер-ЭхоКГ уточняется место расположения дефекта, его размер, определяется давление в правом желудочке и лёгочной артерии. В первой стадии лёгочной гипертензии давление в ПЖ не превышает 30 мм.рт.ст., во второй стадии – от 30 до 70 мм.рт.ст., в третьей - более 70 мм.рт.ст.

Лечение данного порока подразумевает консервативную терапию сердечной недостаточности и хирургическую коррекцию порока сердца. Консервативное лечение складывается из препаратов инотропной поддержки (симпатомиметики, сердечные гликозиды), мочегонных препаратов, кардиотрофиков. В случаях высокой лёгочной гипертензии назначаются ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента – капотен или каптоприл. Оперативные вмешательства подразделяются на паллиативные операции (в случае ДМЖП – операция суживания лёгочной артерии по Мюллеру) и радикальную коррекцию порока – пластика дефекта межжелудочковой перегородки заплатой из листков перикарда в условиях искусственного кровообращения, кардиоплегии и гипотермии.

Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) - это группа пороков сердца, для которых характерно аномальное сообщение между предсердиями. Данные о распространённости этого врождённого порока сердца характеризуются широким диапазоном – 5-37%, что связано с низкой выявляемостью ДМПП в детском возрасте (у детей до 3 лет – в 2,5% случаев, после 3 лет – 11%). У плода наличие межпредсердного сообщения не является патологической находкой и не влияет на его развитие.

В межпредсердной перегородке выделяют два отдела: первичную, составляющую нижнюю треть МПП, прилегающую к фиброзному телу, и вторичную - в области расположения овального окна. Соответственно отделам выделяют первичные и вторичные дефекты межпредсердной перегородки. Отдельно рассматривают отсутствие межпредсердной перегородки. Если вторичные ДМПП встречаются в изолированном виде, то первичные, как правило, входят в состав более сложных комбинированных ВПС.

Гемодинамические изменения при ДМПП развиваются постепенно вследствие разницы в давлениях в большом и малом кругах кровообращения, из-за чего формируется лево-правый сброс крови через дефект. Из-за поступления избыточного количества крови в правое предсердие и правый желудочек со временем развиваются их дилатация, гипертрофия. Формируется ге-

модинамический (относительный) стеноз лёгочной артерии, шум которого выслушивается при аускультации. Изменения в сосудах малого круга кровообращения происходят по общим законам, но гораздо более медленно, чем при ДМЖП.

Клиника. Заподозрить ДМПП в периоде новорожденности сложно. Невыраженная аускультативная картина трактуется как персистирующие фетальные коммуникации. Признаки недостаточности кровообращения развиваются, как правило, значительно позже – на 1-3 годах жизни, когда происходит увеличение двигательной активности ребенка. Для ДМПП характерен слабый или среднеинтенсивный систолический шум с р. тах во II-III межреберье слева от грудины, который лучше всего выслушивать во сне. Со временем развивается акцент и/или расщепление II тона над лёгочной артерией. У детей появляется цианоза носогубного треугольника при физической нагрузке и одышка. Показатели физического развития у детей с ДМПП, как правило, соответствуют возрастной норме. Для пациентов раннего возраста характерны частые респираторные заболевания, сопровождающиеся бронхообструкцией.

Диагностика ДМПП базируется на данных обследования. Рентгенологическое исследование малоинформативно, особенно в раннем детском возрасте. Отмечается лишь небольшое увеличение КТИ с незначительными признаками усиления лёгочного рисунка.

На ЭКГ электрическая ось отклонена вправо. Со временем формируются признаки перегрузки правых отделов сердца – предсердия (высокий остроконечный зубец Р) и желудочка (возрастание амплитуды зубца R в отведениях aVR, V_{1,2}) и глубокие зубцы S в отведениях V_{5,6}. Основным методом диагностики является ЭхоКГ.

Лечение сердечной недостаточности проводится по общим принципам. Хирургическое лечение заключается в радикальной коррекции – пластика ДМПП.

Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток (ОАП) – наличие сообщения между аортой и лёгочной артерией, считающегося аномалией в постнатальном периоде. Частота данного порока колеблется в пределах от 5 до 34%, чаще у лиц женского пола (2-4:1). Как правило, ОАП сочетается с другими врожденными пороками сердца – коарктацией аорты, ДМЖП. ОАП, в отличие от сосудов магистрального типа кровообращения, является сосудом мышечного типа с мощной вагусной иннервацией, что обеспечивает его способность к сокращению в раннем неонатальном периоде.

Гемодинамика. В пренатальном периоде открытый артериальный проток и открытое овальное окно являются физиологическими плодовыми коммуникациями. В силу того, что малый круг кровообращения не функционирует, около 2/3 объёма оксигенированной крови через открытый артериальный проток поступает в нисходящую аорту. В норме, вскоре после рождения, в открытом артериальном протоке происходит спазм гладкомышечных воло-

кон, что приводит к функциональному закрытию протока. Анатомическое закрытие или облитерация происходит в течение первых 2-х недель постнатальной жизни. Такие патологические состояния периода новорожденности как синдром дыхательных расстройств, врожденная пневмония, асфиксия в родах препятствуют закрытию ОАП. Физиологическое закрытие протока задерживается у недоношенных детей, причём чем меньше гестационный возраст ребёнка, тем более продолжительное время требуется для закрытия ОАП.

Для развития нарушений гемодинамики имеет значение размер протока, угол его отхождения от аорты, разность давлений в большом и малом кругах кровообращения. При тонком, длинном и извилистом протоке, отходящим от аорты под острым углом, создается сопротивление току крови и выраженные нарушения гемодинамики не возникают; со временем проток может облитерироваться. Короткий и широкий артериальный проток сопровождается значительным сбросом крови из аорты в легочную артерию. Такие протоки не способны к облитерации. Дополнительный объём крови, сбрасываемый из аорты в лёгочную артерию, будет приводить к развитию диастолической перегрузки и дилатации левых отделов сердца, особенно левого предсердия, гиперволемии в лёгких с формированием легочной гипертензии.

Клиническая картина при ОАП является характерной для ВПС, протекающих с обогащением малого круга кровообращения, и будет зависеть от размера протока. В неонатальном периоде у ребенка выслушивается систолический шум с р. мах – во II межреберье слева от грудины. Диастолический компонент шума отсутствует из-за неонатальной лёгочной гипертензии, характерной для этого периода жизни. По той же причине в неонатальном периоде через ОАП может происходить перекрёстный сброс крови, что клинически будет выражаться в появлении цианотической окраски кожных покровов во время крика, сосания, натуживания ребенка. По мере снижения давления в малом круге кровообращения лево-правый сброс крови осуществляется как в систолу, так и в диастолу, что приводит к феномену систоло-диастолического шума с «машинным» компонентом. В старшем возрасте по мере прогрессирования лёгочной гипертензии диастолический компонент шума вновь ослабевает вплоть до полного исчезновения. К аускультативным особенностям ОАП можно отнести также усиление и расщепление II тона над легочной артерией. В конечной стадии естественного течения порока можно отметить появление диастолического шума недостаточности лёгочной артерии – шума Грехема-Стилла.

Рентгенологически отмечается увеличение размеров кардиоторакального индекса (от минимального до кардиомегалии), признаки диастолической перегрузки левых отделов (сглаженность талии, погруженность верхушки сердца в диафрагму, выбухание восходящей части аорты). Увеличение левых отделов сердца хорошо выявляется в боковой и косых проекциях с одновременным контрастированием пищевода барием. В лёгких отмечается усиление легочного рисунка.

При *электрокардиографии* в начальных стадиях течения ОАП регистрируются признаки перегрузки левого предсердия и гипертрофии левого желудочка. В дальнейшем к ним присоединяются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов. ЭхоКГ позволяет определить косвенные признаки наличия ОАП и визуализировать его непосредственно, измерить размеры протока, определить степень лёгочной гипертензии.

При естественном течении продолжительность жизни больных составляет 20-25 лет. После 12-месячного возраста редко происходит спонтанное закрытие артериального протока. Основными *осложнениями ОАП* являются сердечная недостаточность, лёгочная гипертензия, инфекционный эндокардит, аневризма аорты и/или лёгочной артерии.

Оперативное лечение подразумевает перевязку или пересечение с ушиванием аортального и лёгочного концов протока, но в последнее время применяется и катетерная эндоваскулярная окклюзия протока. Терапевтический метод лечения подразумевает применение ингибиторов простагландинов в периоде новорожденности. Индометацин можно вводить как энтерально, так и внутривенно. В последнем случае эффективность лечения составляет 88-90%. Препарат вводят из расчета 0,1-0,2 мг/кг массы тела в 1-2 приема в течение 1-3 дней. Курсовая доза не должна превышать 0,6 мг/кг. Данный метод не получил широкого распространения, так как имеет существенные ограничения и противопоказания. Индометацин обладает антиагрегационными свойствами, что может привести к внутричерепным кровоизлияниям, желудочно-кишечным кровотечениям, транзиторным ренальным дисфункциям.

Коарктация аорты

Коарктация аорты (КА) - это врождённое сегментарное сужение аорты в области дуги, перешейка, нижнего грудного или брюшного отделов. Название порока происходит от латинского - *coarctatus* – суженный, сжатый, стиснутый. Порок относится к частым сердечным аномалиям и встречается в 6,3–7,2% случаев. У больных первого года жизни диагностируется в 8% случаев, уступая по частоте только ДМЖП и ТМА. В два раза чаще КА отмечается у мальчиков. Характерной особенностью коарктации является значительная частота сопутствующих ВПС, среди которых выявляют ОАП (68%), ДМЖП (53%), пороки аортального (14%) и митрального клапанов (8%).

Патологическая анатомия. В подавляющем большинстве случаев (95%) у грудных детей коарктация располагается на участке от левой подключичной артерии до открытого артериального протока или сразу после него, называемым перешейком аорты.

У плода и новорождённого область перешейка аорты в норме сужена, так как в период внутриутробной жизни через нисходящую аорту поступает всего треть объёма крови, другие две трети проходят через ОАП. Вскоре после закрытия ОАП через перешеек начинает проходить вся кровь, он постепенно расширяется и почти достигает диаметра нисходящей аорты. При наличии патологии область перешейка на том или ином протяжении остаётся суженной. Сужение может иметь вид перетяжки (тогда внутри сосуда обна-

руживается мембрана с небольшим отверстием, однако может быть и полный перерыв дуги аорты) или тубулярного сужения на некотором протяжении. По отношению к ОАП коарктация аорты подразделяется следующим образом:

1. Сужение проксимальнее места отхождения ОАП – преддуктальная коарктация аорты;
2. Сужение на уровне отхождения ОАП – юкстадуктальная коарктация аорты;
3. Сужение дистальнее отхождения ОАП – постдуктальная коарктация аорты;

Иногда коарктация располагается в атипичном месте - на уровне нижнего грудного отдела, диафрагмы или брюшной части. Кроме истинной КА возможны деформации аорты за счёт удлинения и извилистости, однако просвет её при этом не меняется и препятствия кровотоку нет. Такие отклонения в строении аорты называют «кинкингом».

При КА могут встречаться пороки развития других органов, например почек (в 26%) в виде кист, подковообразной почки и т.д.

Гемодинамика существенно зависит от типа и локализации коарктации, степени сужения, а также от наличия сопутствующих ВПС. В результате препятствия кровотоку левый желудочек гипертрофируется, причём гипертрофия развивается уже внутриутробно. Имеет место относительная коронарная недостаточность. При изолированной КА в БКК устанавливаются два режима кровообращения: проксимальнее (артериальная гипертензия) и дистальнее (артериальная гипотензия и дефицит кровотока) места сужения.

При постдуктальной коарктации в случае внутриутробного формирования коллатерального кровообращения течение порока бывает менее тяжёлым. Коллатеральный кровоток происходит через подключичные, межреберные, внутренние грудные, лопаточные, эпигастральные и позвоночные артерии, которые со временем расширяются из-за повышенного в них давления. При неадекватном развитии коллатералей существенно повышается артериальное давление до места сужения и кровь под давлением сбрасывается из аорты через ОАП в лёгочную артерию. Величина сброса зависит от градиента между аортой и лёгочной артерией и, как правило, бывает значительной. В ответ на поступление большого дополнительного объёма крови в сосуды малого круга кровообращения, развивается лёгочная гиперволемиа и гипертензия. Аналогичная гемодинамическая ситуация отмечается и при юкстадуктальной коарктации аорты.

При преддуктальной коарктации аорты направление шунтирования крови будет зависеть от соотношения давлений в нисходящей аорте и лёгочной артерии. При выраженной степени сужения отмечается венозно-артериальный шунт крови, что приводит к появлению дифференцированного цианоза (есть на ногах, но нет на руках).

При сочетании КА с другими ВПС, в частности, с ДМЖП, величина артерио-венозного сброса бывает очень большой, а лёгочная гипертензия развивается быстрее.

Результатом длительных гемодинамических нагрузок является развитие фиброэластоза эндомиокарда левого желудочка, всегда сопровождающегося кардиомегалией, падением сердечного выброса, выраженными признаками гипертрофии левого желудочка и левого предсердия, рефрактерной к лечению сердечной недостаточности.

Клиника у новорождённых и детей грудного возраста. При постдуктальной локализации КА клиническая картина развивается достаточно быстро – в первые недели жизни. Для детей характерны выраженное беспокойство, одышка (до 80-100 в мин), затруднения во вскармливании, развитие гипотрофии. Кожные покровы бледные, с пепельным оттенком (особенно во время приступов беспокойства). Ножки у детей всегда холодные наощупь вследствие дефицита периферического кровотока. Может развиваться деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». В легких выслушиваются стойкие крепитирующие хрипы, возможно присоединение пневмонии. Сердечный толчок усилен, разлитой. Границы сердца расширены влево и вправо, при фиброэластозе – значительно. При аускультации всегда отмечается тахикардия, иногда – ритм галопа. Шумовая картина неспецифична – чаще всего выслушивается систолический или систоло-диастолический шум ОАП. Может выслушиваться средне- или слабоинтенсивный систолический шум в межлопаточной области. Наиболее специфическим клиническим симптомом, по наличию которого можно заподозрить коарктацию, является снижение пульсации на бедренной артерии. При измерении систолического артериального давления отмечается значительное его повышение в верхней половине туловища (до 200 мм.рт.ст). Другими клиническими признаками могут быть симптомы недостаточности кровообращения, как правило, тотальной у маленьких пациентов.

При преедуктальной коарктации наряду с вышеуказанными симптомами характерным является наличие дифференцированного цианоза, в большей степени выраженного на ногах.

При сопутствующих септальных дефектах клиническая картина выражена ярче, аускультативная картина представлена шумом ДМЖП. Течение комбинированного порока тяжелее из-за большого сброса крови и выраженной гиперволемии в лёгких.

У детей старшего возраста клиническая картина значительно отличается от таковой у грудных пациентов. Как правило, дети развиваются нормально. Порок выявляется случайно (в школьном возрасте) при обнаружении повышенного артериального давления. Дети предъявляют жалобы, типичные для гипертоников: головные боли, головокружение, раздражительность, пульсация в висках, шум в ушах, сердцебиения, сжимающие и колющие боли в области сердца и т.д. Эти явления усиливаются после физических нагрузок. Характерен внешний вид таких детей с развитой верхней половиной туловища и астеническим телосложением нижней половины тела. Иногда отмечаются неврологические осложнения, связанные с острым нарушением мозгового кровообращения (гемипарезы). Вследствие дефицита кровотока в ниж-

ней половине туловища может отмечаться перемежающаяся хромота, боли в икроножных мышцах при ходьбе и беге.

Рентгенологически выявляет усиление лёгочного рисунка. Сердце увеличено в поперечнике за счёт обоих желудочков, выбухает дуга лёгочной артерии. При рентгенологическом исследовании больных старшего возраста характерным признаком будет наличие узур на нижнем крае рёбер, возникающих из-за пульсации межрёберных артерий и нарушения роста нежной ткани хряща.

На ЭКГ у новорожденных и грудных детей выявляется отклонение электрической оси вправо, признаки сочетанной гипертрофии желудочков и признаки нарушений процессов реполяризации в виде смещения сегмента ST ниже изоэлектрической линии и отрицательного зубца T.

С помощью Допплер-ЭхоКГ можно выявить как прямые признаки порока (визуализация коарктации, измерение градиента давлений на уровне сужения), так и косвенные (гипертрофия левого желудочка).

Дифференциальный диагноз коарктации аорты у новорожденных и грудных детей необходимо проводить с такими врожденными пороками сердца как ДМЖП, ОАП, стеноз аорты. У детей более старшего возраста и у взрослых в первую очередь требует дифференциальной диагностики синдром артериальной гипертензии.

Естественное течение и прогноз. На этапе первичной адаптации отмечается высокая смертность детей вследствие тяжелой сердечной недостаточности и присоединения пневмоний. В дальнейшем состояние больных стабилизируется (за счёт развития коллатерального кровообращения и гипертрофии миокарда, закрытия ОАП) и они доживают, в среднем, до 30-35 лет. Основными осложнениями у взрослых являются расслаивающаяся аневризма и разрыв аорты, тяжелые инсульты и инфекционный эндокардит.

Хирургическая коррекция заключается в иссечении участка сужения аорты и соединения иссечённых концов «конец в конец», «бок в бок», «конец в бок», либо последующей истмопластики. У детей с коарктацией по типу внутренней мембраны может применяться операция баллонной ангиопластики. Показанием к операции у грудных детей являются:

1. Раннее проявление порока;
2. Признаки застойной сердечной недостаточности;
3. Артериальная гипертензия;
4. Прогрессирующая гипотрофия;
5. Повторные пневмонии.

Тетрада Фалло

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

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

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

Выделяют три клинико-анатомических варианта порока: 1) ТФ с атрезией устья лёгочной артерии – «крайняя», цианотическая форма; 2) классическая форма; 3) ТФ с минимальным стенозом лёгочной артерии, или «бледная», ацианотическая форма ТФ. Выделяют триаду Фалло, когда отсутствует дефект межжелудочковой перегородки. Тетрада Фалло может сочетаться и с другими ВПС: при одновременном присутствии ДМПП, вариант называется пентадой Фалло. Наиболее часто ТФ сочетается с ОАП, за счёт которого происходит компенсаторное кровоснабжение лёгких. При «крайней» форме ТФ порок является «дуктус»-зависимым.

Гемодинамика. Степень нарушения гемодинамики определяется выраженностью стеноза лёгочной артерии. Обструкция может находиться на уровне выходного отдела правого желудочка, на уровне клапана лёгочной артерии, по ходу ствола и ветвей лёгочной артерии и на нескольких уровнях одновременно. Во время систолы кровь поступает из обоих желудочков в аорту и в меньшем количестве – в лёгочную артерию. Вследствие того, что аорта широкая и смещена вправо, кровь по ней проходит беспрепятственно, поэтому при классической форме тетрады Фалло никогда не бывает недостаточности кровообращения. Из-за большого дефекта межжелудочковой перегородки давление в обоих желудочках одинаковое. Степень гипоксии и тяжесть состояния больных коррелируют со степенью стеноза лёгочной артерии. У пациентов с крайней формой тетрады Фалло кровь в лёгкие поступает через открытый артериальный проток либо через коллатерали (артериовенозные анастомозы и бронхиальные артерии), которые могут развиваться внутриутробно, но чаще - постнатально. Компенсация кровообращения происходит за счет: 1) гипертрофии правого желудочка; 2) функционирования ОАП и/или коллатералей; 3) развития полиглобулии и полицитемии в результате длительной гипоксии;

Клиника. Цианоз – основной симптом тетрады Фалло. Степень цианоза и время его появления зависит от выраженности стеноза лёгочной артерии. У детей первых дней жизни по признаку цианоза диагностируются только тяжелые формы порока – «крайняя» форма тетрады Фалло. В основном, характерно постепенное развитие цианоза (к 3 мес - 1 году), имеющего различные оттенки (от нежно-голубоватого до «синие-малинового» или «чугунно-синего»): сначала возникает цианоз губ, затем слизистых оболочек, кончиков пальцев, кожи лица, конечностей и туловища. Цианоз нарастает с ростом активности ребенка. Рано развиваются «барабанные палочки» и «часовые стекла». Постоянным признаком является одышка по типу диспноэ (углублённое аритмичное дыхание без выраженного увеличения частоты дыхания), отмечающаяся в покое и резко возрастающая при малейшей физической нагрузке. Постепенно развивается задержка физического развития. Практически с рождения выслушивается грубый систолический шум вдоль левого края груди-

ны. Грозным клиническим симптомом при тетраде Фалло, обуславливающим тяжесть состояния больных, являются одышечно-цианотические приступы. Возникают они, как правило, в возрасте от 6 до 24 месяцев на фоне абсолютной или релятивной анемии. Патогенез возникновения приступа связан с резким спазмом инфундибулярного отдела правого желудочка, в результате чего вся венозная кровь поступает в аорту, вызывая резчайшую гипоксию ЦНС. Насыщение крови кислородом во время приступа падает до 35%. Интенсивность шума при этом резко уменьшается вплоть до полного исчезновения. Ребенок становится беспокойным, выражение лица испуганное, зрачки расширены, одышка и цианоз нарастают, конечности холодные; затем следует потеря сознания, судороги и возможно развитие гипоксической комы и летальный исход. Приступы различны по тяжести и продолжительности (от 10-15 секунд до 2-3 минут). В послеприступном периоде больные длительно остаются вялыми и адинамичными. Иногда отмечается развитие гемипарезов и тяжёлых форм нарушения мозгового кровообращения. К 4-6 годам частота возникновения и интенсивность приступов значительно уменьшается или они исчезают. Связано это с развитием коллатералей, через которые происходит более или менее адекватное кровоснабжение легких.

В зависимости от особенностей клиники выделяют три фазы течения порока:

I фаза – относительного благополучия (от 0 до 6 месяцев), когда состояние пациента относительно удовлетворительное, нет отставания в физическом развитии;

II фаза - одышечно-цианотических приступов (6-24 мес), для которой характерно большое число мозговых осложнений и летальных исходов;

III фаза – переходная, когда клиническая картина порока начинает принимать взрослые черты;

При бледной форме ТФ течение и клинические признаки напоминают таковые при септальных дефектах.

При физикальном обследовании у больных с тетрадой Фалло грудная клетка чаще уплощена. Не характерны формирование сердечного горба и кардиомегалия. Во II – III межреберьях слева от грудины может определяться систолическое дрожание. Аускультативно I тон не изменен, II-ой – значительно ослаблен над лёгочной артерией, что связано с гиповолемией малого круга кровообращения. Во II-III межреберьях слева выслушивается грубый скребущий систолический шум стеноза лёгочной артерии. При инфундибулярном или сочетанном стенозе шум выслушивается в III-IV межреберьях, проводится на сосуды шеи и на спину в межлопаточное пространство. Шум ДМЖП может быть как очень умеренным, так и не прослушиваться вовсе из-за небольшого градиента давления между желудочками или его отсутствия. На спине в межлопаточном пространстве выслушивается систоло-диастолический шум средней интенсивности вследствие функционирования открытого артериального протока и\или коллатералей.

Рентгенологическое исследование органов грудной полости позволяет выявить характерную для этого порока картину: легочный рисунок обеднён,

форма сердечной тени, не увеличенной в размерах, носит название «голландского башмачка», «сапожка», «валенка», «сабо», с выраженной талией сердца и приподнятой над диафрагмой верхушкой.

Наиболее типичным признаком на ЭКГ является существенное отклонение ЭОС вправо ($120-180^\circ$). Имеют место признаки гипертрофии правого желудочка, правого предсердия, нарушения проводимости по типу неполной блокады правой ножки пучка Гиса.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с транспозицией магистральных сосудов, стенозом лёгочной артерии, двойным отхождением сосудов от правого желудочка, болезнью Эбштейна, трёхкамерным сердцем со стенозом лёгочной артерии.

Течение и прогноз. При естественном течении ВПС средняя продолжительность жизни составляет 12-15 лет. Причинами смерти являются одышечно-цианотические приступы, гипоксия, нарушения гемо- и ликвородинамики, тромбозы сосудов головного мозга, инсульты, инфекционный эндокардит.

Лечение. Анатомо-физиологические и гемодинамические особенности ТФ формируют специфику консервативной терапии. Прежде всего, это касается применения кардиотонических средств.

Так как тахикардия, одышка и цианоз при ТФ не являются проявлениями недостаточности кровообращения, то применение сердечных гликозидов будет только увеличивать венозно-артериальный сброс и нарастание обструкции выходного тракта правого желудочка, что может приводить к усугублению тяжести одышечно-цианотических приступов! Важным профилактическим аспектом является предупреждение развития анемии (пероральные формы препаратов железа), одышечно-цианотических приступов (обзидан – из расчёта $0,5-1\text{ мг/кг}$, per os), борьба с дегидратацией в случае развития рвоты и/или диареи (обильное питьё, в\в введение жидкости), подбор антиагрегантной (аспирин, курантил, фенилин) или антикоагулянтной терапии (гепарин, фраксипарин, варфарин).

Купирование одышечно-цианотического приступа подразумевает постоянную ингаляцию кислорода (в домашних условиях – открыть форточку или окно), придание пациенту приспособительной позы (положение на боку с приведенными к животу ногами). Ребенка нужно согреть, завернув его в одеяло. Бригада скорой медицинской помощи производит введение обезболивающих и седативных препаратов. Анальгин вводится в/м или в/в из расчёта 50 мг/кг , промедол - $0,1-0,15\text{ мл/кг}$. Из седативных препаратов предпочтение отдается ГОМК ($100-200\text{ мг/кг}$), так как препарат обладает антигипоксическим эффектом, но вводить этот препарат лучше в условиях стационара. На догоспитальном этапе чаще используется седуксен (реланиум). Вводятся кордиамин подкожно $0,02\text{ мл/кг}$, гидрокортизон (от 4-5 до 10 мг/кг). При отсутствии эффекта от проводимой терапии необходимо провести в\в введение обзидана из расчёта $0,1\text{ мг/кг}$. Препарат вводится на 5-10% растворе глюкозы очень медленно! под контролем ЧСС. Быстрое введение препарата может вызвать резкое падение артериального давления и остановку сердца. Пациент должен быть госпитализирован в стационар, где проводится инфузионная те-

рапия с такими препаратами, как хлорид калия или панангин, реополиглюкин, новокаин, ККБ, витамин С, курантил, гепарин и т.д.

Хирургическая коррекция больным с ТФ подразделяется на паллиативные операции (наложение подключичного-лёгочного анастомоза) и радикальную коррекцию ВПС. Показанием к проведению паллиативной операции служат:

1. «Крайняя» форма тетрады Фалло, ранние, частые и тяжёлые одышечно-цианотические приступы;
2. Наличие стойкой одышки и тахикардии в покое, не купирующихся консервативной терапией;
3. Выраженной гипотрофии и анемизации.

Операция шунтирования (или создания искусственного артериального протока) направлена на улучшение легочной гемодинамики и позволяет больному выжить и окрепнуть перед проведением радикальной коррекции, которая проводится через 2-3 года. Радикальная операция подразумевает одновременное устранение всех сердечных аномалий и проводится в дошкольном возрасте.

Аномалия Эбштейна

Аномалия Эбштейна – это порок развития трёхстворчатого клапана, при котором одна из створок (передняя) прикреплена к фиброзному кольцу правильно, а другие (задняя и септальная) – к стенке правого желудочка. При этом створки бывают деформированы, утолщены и создают ситуацию недостаточности клапана. Кроме того, из-за смещения створок уменьшается (иногда значительно) полость правого желудочка. Правое предсердие значительно увеличено в размерах. Часто имеется открытое овальное окно или дефект межпредсердной перегородки. Левые отделы сердца не изменены.

Гемодинамические нарушения определяются степенью смещения трикуспидального клапана и уменьшением полости правого желудочка, а так же недостаточностью трикуспидального клапана. Из-за уменьшения диастолического наполнения правого желудочка уменьшается выброс венозной крови в лёгочную артерию. Параллельно развивается застой крови в правом предсердии. При наличии ДМПП из правого предсердия венозная кровь будет сбрасываться в левое и в клинической картине будет отмечаться цианоз.

Клиническая картина при выраженных анатомических вариантах порока проявляется уже в роддоме или в первые недели и месяцы жизни: наличие цианоза, имеющего малиновый или синюшный оттенки, размеры сердца увеличены, больше вправо (вплоть до «*cor bovinum*»), формируется сердечный горб. Аускультативная картина минимальная - выслушивается недостаточность или стеноз трёхстворчатого клапана, шум ДМПП. Характерным признаком аномалии Эбштейна являются нарушения сердечного ритма по типу суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии, трепетания предсердий. Стертые варианты порока с незначительным или умеренным смещением трикуспидального клапана длительное время могут оставаться недиагностированными или выявляются случайно.

Рентгенологически выявляется увеличение сердечной тени шаровидной формы, обеднение легочного рисунка.

На ЭКГ может определяться перегрузка и гипертрофия правого предсердия, причём степень увеличения зубца Р различна: от минимального увеличения до гигантского, превышающего по амплитуде зубец R.

ЭхоКГ позволяет оценить степень смещения трикуспидального клапана и определить сопутствующие аномалии.

Прогноз при аномалии Эбштейна зависит от степени гемодинамических нарушений. Прогностически неблагоприятными считаются кардиомегалия, сердечная недостаточность и аритмии. В тяжёлых случаях показано протезирование трикуспидального клапана, пластика ДМПП.

КАРДИОМИОПАТИИ

Определение

Кардиомиопатии — неоднородная группа хронических, тяжело протекающих болезней миокарда, приводящих к развитию миокардиальной дисфункции.

Классификация

В соответствии с клинической классификацией кардиомиопатий (ВОЗ, 1995) различают: дилатационную (ДКМП), гипертрофическую (ГКМП), рестриктивную (РКМП) и аритмогенную правожелудочковую (АКПЖ) кардиомиопатии.

Дилатационная кардиомиопатия

Дилатационная кардиомиопатия является наиболее распространенной кардиомиопатией (у детей 5—10 случаев на 100 000 населения) и встречается в большинстве стран мира и в любом возрасте.

Выдвинуты различные гипотезы ее происхождения, тем не менее в последние годы все чаще высказывается мнение о том, что ДКМП — неоднородное заболевание. К возможным этиологическим факторам относят различные инфекционные агенты (вирусная теория), гормональные, обменные и иммунологические нарушения, токсическое нарушение мышцы сердца и др. У 10—20% больных ДКМП заболевание имеет наследственный характер. Более чем у половины больных этиологию заболевания выявить не удается, в этих случаях говорят об идиопатической ДКМП.

Клиническая картина ДКМП вариабельна и определяется тяжестью недостаточности кровообращения. Гемодинамические расстройства обусловлены снижением сократимости миокарда и насосной функции сердца. Это приводит к повышению давления в полостях сердца, в первую очередь в левых, затем и в правых. На ранних этапах болезнь протекает мало- или бессимптомно, субъективные проявления нередко отсутствуют. В поздние сроки заболевания появляются жалобы на боли в области сердца, слабость, одышку, головокружения, синкопальные состояния, диспептические расстройства,

отеки и др. При осмотре наблюдаются клинические проявления застойной сердечной недостаточности.

К числу наиболее важных и постоянных диагностических признаков ДКМП относятся кардиомегалия, нередко определяется деформация грудной клетки в виде сердечного горба.

Аускультативно отмечается ослабление I тона на верхушке, систолический шум, интенсивность которого бывает разной. II тон над легочной артерией акцентирован и раздвоен.

На электрокардиограмме (ЭКГ) — признаки гипертрофии левых и правых отделов сердца. При ДКМП часто отмечаются нарушения ритма сердца и проводимости, которые выявляются на обычной ЭКГ и суточном мониторинге ЭКГ.

При рентгенологическом исследовании во всех случаях определяется увеличение размеров сердца (кардиоторакальный индекс более 0,50) (рис. 1). Со стороны сосудов малого круга кровообращения преобладают явления венозного застоя.

Эхокардиография (ЭхоКГ) является важнейшим неинвазивным методом диагностики ДКМП. Выявляемая при этом дилатация полостей сердца у большинства больных с ДКМП преобладает над степенью гипертрофии миокарда, характерно значительное увеличение величин конечно-диастолического и конечно-систолического диаметра желудочков, а также снижение показателей сократимости. Допплер-ЭхоКГ позволяет выявить относительную митральную и трикуспидальную недостаточность клапанов и нарушение диастолической функции левого желудочка.

Лечебные мероприятия при ДКМП направлены на уменьшение гемодинамической перегрузки сердца. К основным лекарственным препаратам относятся ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (каптоприл, эналаприл), β -адреноблокаторы (пропранолол, карведилол), которые, способствуя подавлению активности ренин-ангиотениновой и симпатико-адреналовой систем, приводят к нейрогуморальной разгрузке сердца. При отечном синдроме для объемной разгрузки сердца назначают диуретики: салуретики (фуросемид, этакриновая кислота и др.) в сочетании с калийсберегающими препаратами (спиронолактон, триамтерен). В связи с повышенной чувствительностью к сердечным гликозидам их назначают строго индивидуально и в малых дозах. С целью профилактики тромбозов и эмболий применяют антиагреганты (ацетилсалициловая кислота, пентоксифиллин, дипиридамол и др.). При возникновении этих серьезных осложнений показано использование антикоагулянтов (фениндион, варфарин) под контролем показателей коагулограммы. При клинически значимых нарушениях ритма сердца, оказывающих отрицательное влияние на течение заболевания, усугубляя тяжесть нарушения кровообращения, назначают антиаритмические препараты. Поскольку они оказывают отрицательное инотропное действие, препаратом выбора является амиодарон, кардиодепрессивный эффект которого наименее выражен. Ввиду предполагаемого аутоиммунного патогенеза значительной части случаев ДКМП и ее связи с вирусным миокардитом возникает вопрос о

применении у больных иммуносупрессивных и иммуномодулирующих препаратов. Несмотря на интенсивное лечение и поиск новых лекарственных веществ для лечения ДКМП, актуальным остается вопрос о трансплантации сердца.

Прогноз заболевания очень серьезный, хотя имеются отдельные сообщения о значительном улучшении клинического состояния больных на фоне обычной терапии. Средняя продолжительность жизни больных с ДКМП составляет 3,5—5 лет. Мнения различных авторов расходятся при изучении исхода ДКМП у детей. Наиболее высокая выживаемость отмечена среди детей раннего возраста. По наблюдениям многих авторов, наиболее частыми причинами смерти больных с ДКМП являются хроническая сердечная недостаточность, тромбоэмболии и нарушения ритма сердца.

Гипертрофическая кардиомиопатия

Гипертрофическая кардиомиопатия — наследственное заболевание, которое передается по аутосомно-доминантному типу с различной пенетрантностью и экспрессивностью. Случаи заболевания выявляются у 54—67% родителей и ближайших родственников больного. Высказано предположение, что ГКМП отличается значительной генетической гетерогенностью по числу и локализации как ответственных генов, так и их мутаций. ГКМП распространена во всем мире, однако точная частота ее не установлена, что связано со значительным числом бессимптомных случаев. У лиц мужского пола это заболевание встречается чаще, причем как среди взрослых больных, так и у детей. ГКМП у детей встречается в любом возрасте.

ГКМП нередко сочетается с другими болезнями: синдромом Нунан, атаксией Фридрейха, митохондриальной энцефаломиопатией, врожденной микросфероцитарной гемолитической анемией и др.

При ГКМП основным анатомическим субстратом является гипертрофия миокарда левого желудочка, которая бывает симметричной и асимметричной. При асимметричной форме наблюдается преобладающее утолщение межжелудочковой перегородки. При симметричной ГКМП имеет место равномерное утолщение стенок желудочка. Однако этот признак встречается и при врожденных пороках, артериальной гипертонии и других болезнях сердца. Асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки описана у здоровых детей в возрасте до 6 мес. Отношение толщины межжелудочковой перегородки к толщине задней стенки левого желудочка у них становится нормальным (меньше 1,3) в первые два года жизни, тогда как при ГКМП оно стабильно сохраняется увеличенным. Регрессия гипертрофии мышцы сердца наблюдается у детей, родившихся у матерей, страдающих сахарным диабетом, у которых наряду с асимметричной гипертрофией миокарда левого желудочка могут возникнуть симптомы застойной сердечной недостаточности. Гипертрофия миокарда и связанная с ней симптоматика обычно исчезают в первые 6 мес жизни.

В зависимости от наличия или отсутствия градиента систолического давления в полости левого желудочка существуют две формы асимметричной ГКМП — с обструкцией и без обструкции.

К важным, но не специфическим морфологическим признакам при ГКМП относят дезорганизацию гипертрофированных мышечных волокон миокарда и очаги кардиосклероза, выявляемые главным образом в межжелудочковой перегородке.

Клинические проявления ГКМП полиморфны и неспецифичны, они варьируют от бессимптомных форм до тяжелого нарушения функционального состояния и внезапной смерти.

У детей раннего возраста выявление ГКМП нередко связано с возникновением признаков застойной сердечной недостаточности, которая у них развивается чаще, чем у детей старшего возраста и взрослых. Основными жалобами у детей старшего возраста являются одышка при физической нагрузке, быстрая утомляемость, кардиалгии, приступы головокружения и обмороки.

Главное диагностическое значение имеет систолический шум с локализацией на верхушке сердца и в третьем-четвертом межреберье слева у края грудины. Шум на верхушке сердца объясняют митральной регургитацией, в третьем-четвертом межреберье — инфундибулярным стенозом левого желудочка. При этом I тон на верхушке сердца в большинстве случаев нормальной звучности, а II тон на основании у ряда больных ослаблен. Однако у отдельных больных систолический шум локализуется на основании сердца, неинтенсивный и не сопровождается ослаблением звучности II тона. В этом случае распознавание заболевания возможно с использованием дополнительных методов исследования, в частности ЭхоКГ.

На ЭКГ у больных с ГКМП наиболее часто выявляются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка и левого предсердия, в ряде случаев — правых отделов, нарушения процесса реполяризации желудочков, проявляющиеся изменениями комплекса ST-T. Изменения амплитуды зубца T бывают разной степени выраженности: от умеренного снижения амплитуды, особенно в левых грудных отведениях, до регистрации глубокого отрицательного зубца T. Из блокад сердца чаще встречается нарушение проводимости по левой ножке пучка Гиса, в частности блокада ее передней ветви. Часто регистрируется патологический зубец Q и удлинение интервала QT.

Перкуторно и рентгенологически размеры сердца у детей с ГКМП находятся в пределах нормы (рис. 2).

Из неинвазивных методов диагностики ГКМП ЭхоКГ является наиболее информативным. При этом наблюдается уменьшение конечно-диастолического и конечно-систолического размеров левого желудочка, асимметричное утолщение межжелудочковой перегородки, увеличение фракции выброса, снижение насосной функции и нарушение диастолического расслабления миокарда желудочков. Обструктивная форма ГКМП сопровождается градиентом систолического давления между левым желудочком и аортой, который может быть различной степени выраженности, иногда дос-

тигающей 100 мм рт. ст. и более. Признаками обструкции выводного тракта левого желудочка является систолическое движение кпереди передней створки митрального клапана и среднесистолическое закрытие аортального клапана.

К общим лечебным мероприятиям прежде всего относятся запрещение занятий спортом и ограничение значительных физических нагрузок, способных вызывать усугубление гипертрофии миокарда, повышение внутрижелудочкового градиента и риска внезапной смерти даже у асимптоматичных больных. Основу медикаментозной терапии ГКМП составляют β -адреноблокаторы и блокаторы кальциевых каналов, которые оказывают отрицательное инотропное действие и улучшают диастолическую функцию миокарда. При застойной сердечной недостаточности на фоне терапии β -адреноблокаторами и(или) верапамилом назначают диуретики, в ряде случаев допустимо использование сердечных гликозидов. В тяжелых случаях проводят хирургическое лечение.

Клиническое течение этого заболевания более благоприятно, чем при ДКМП. Только в единичных случаях болезнь прогрессирует быстро, заканчиваясь летальным исходом. У детей раннего возраста наиболее частой причиной летальных исходов является рефрактерная застойная сердечная недостаточность. Дети старшего возраста и взрослые в большинстве случаев умирают внезапно.

Рестриктивная кардиомиопатия

Рестриктивная кардиомиопатия — это редкое заболевание миокарда с частым вовлечением эндокарда, которое характеризуется нарушением диастолической функции и повышением давления наполнения желудочков при нормальной или малоизмененной сократительной функции миокарда, отсутствием его значимой гипертрофии. Явления недостаточности кровообращения у таких больных не сопровождаются увеличением объема левого желудочка.

Из выделенных в новой классификации (1996) двух форм РКМП, первая, миокардиальная, протекает с изолированным поражением миокарда аналогично таковому при ДКМП, вторая, эндомиокардиальная, характеризуется утолщением эндокарда и инфильтративными, некротическими и фиброзными изменениями в мышце сердца.

При эндомиокардиальной форме большое значение в поражении сердца придают аномальным эозинофилам, оказывающим токсическое воздействие на кардиомиоциты.

Выделяют три стадии этой формы РКМП:

I — некротическая, для которой характерна выраженная эозинофильная инфильтрация миокарда с развитием миокардита и коронарита;

II — тромботическая, которая проявляется утолщением эндокарда вследствие фибриноидных изменений, образованием пристеночных тромботических наложений в полостях сердца и тромбозом мелких сосудов миокарда;

III — фибротическая, когда выявляется распространенный интрамуральный фиброз миокарда и неспецифический облитерирующий эндартериит интрамуральных венечных артерий.

Помимо увеличения количества эозинофилов в крови у больных выявляют эозинофильную инфильтрацию не только миокарда, но и других органов. При выявлении эозинофильной инфильтрации миокарда заболевание расценивается как фибропластический эндокардит Леффлера. В случае отсутствия эозинофильной инфильтрации миокарда говорят об эндомиокардиальном фиброзе Девиса. Существует точка зрения, что эозинофильный эндокардит и эндомиокардиальный фиброз являются стадиями одного и того же заболевания, встречающегося главным образом в тропических странах Южной Африки и Латинской Америки.

В то же время первичная миокардиальная РКМП, для которой не характерны изменения эндокарда и эозинофильная инфильтрация сердечной мышцы, описана в странах других континентов, в т.ч. и в России. В этих случаях при тщательном обследовании, включавшем биопсию миокарда и коронарографию, или на вскрытии не удавалось обнаружить какие-либо специфические изменения, отсутствовал атеросклероз коронарных артерий, констриктивный перикардит. При гистологическом исследовании у таких больных выявляли интерстициальный фиброз миокарда, механизм развития которого остается неясным. Эта форма РКМП встречается как у взрослых, так и у детей.

Подозревать рестриктивное поражение миокарда следует у больных с хронической сердечной недостаточностью, у которых отсутствуют дилатация и резко выраженные нарушения сократительной функции левого желудочка.

Клиническая картина при этом заболевании определяется тяжестью застойной сердечной недостаточности, обычно с преобладанием застоя в большом круге кровообращения, которая рано возникает и быстро прогрессирует. Отмечается венозный застой крови на путях притока к левому и правому желудочкам. У больных наблюдается набухание шейных вен, выражена одышка и слабость при незначительной физической нагрузке, быстро нарастают отеки, гепатомегалия и асцит, часто рефрактерные к проводимой терапии. Размеры сердца обычно небольшие, выслушиваются ритм галопа и в значительной части случаев неинтенсивный систолический шум митральной или трикуспидальной недостаточности. Заболевание часто осложняется мерцанием предсердий и эктопическими желудочковыми аритмиями, а также тромбоэмболиями в малый и большой круг кровообращения.

На ЭКГ регистрируются признаки гипертрофии пораженных отделов сердца. Нередко регистрируется патологический зубец Q, снижение сегмента ST и инверсия зубца T. Возможны нарушения ритма сердца и проводимости. При рентгенографии грудной клетки размеры сердца немного увеличены или не изменены, отмечаются увеличение предсердий и венозный застой в легких. На ЭхоКГ определяются увеличение размера предсердий, уменьшение полости пораженного желудочка, признаки недостаточности митрального и

трикуспидального клапанов, резкое нарушение диастолической и насосной функции сердца.

Лечение малоэффективно, временное улучшение наступает при проведении терапевтических мероприятий в ранние сроки от начала заболевания. Назначают глюкокортикоиды и иммунодепрессанты, используют также диуретики и сердечные гликозиды в малых дозах. Прогноз чаще неблагоприятный, больные умирают от рефрактерной хронической сердечной недостаточности, тромбоэмболий и других осложнений.

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка — это редкое заболевание неясной этиологии, которое характеризуется прогрессирующим замещением миоцитов правого желудочка жировой или фиброзно-жировой тканью, сопровождающееся желудочковыми нарушениями ритма различной степени тяжести, включая фибрилляцию желудочков.

Распространенность АКПЖ неизвестна, а точнее мало изучена вследствие того, что начало заболевания часто протекает бессимптомно. Считают, что АКПЖ является причиной внезапной смерти у 26% детей и подростков.

Причина этой кардиомиопатии до настоящего времени остается неясной. В качестве возможных этиологических факторов рассматриваются наследственность, химические, вирусные и бактериальные агенты, апоптоз. Суждения о патогенезе миопатических сдвигов и аритмогенеза при АКПЖ сводятся к нескольким основным предположениям. В соответствии с одним из них АКПЖ — это врожденное нарушение развития миокарда правого желудочка (дисплазия). Появление желудочковой тахикардии может быть отсрочено на 15 лет и более, пока размер аритмогенного субстрата не станет достаточным для возникновения стойких желудочковых аритмий. Другой вариант возникновения дисплазии связывают с метаболическими нарушениями, вызывающими прогрессирующее замещение миоцитов. Конечным результатом одного или нескольких вышеперечисленных процессов является замещение миокарда правого и/или левого желудочков жировой или фиброзно-жировой тканью, представляющей собой субстрат для желудочковых аритмий.

Длительное время заболевание протекает бессимптомно. В этот период органическое повреждение, лежащее в основе АКПЖ, медленно прогрессирует. Клинические признаки АКПЖ (сердцебиение, пароксизмальная тахикардия, головокружение или обмороки) обычно появляются в подростковом или юношеском возрасте. Ведущими клиническими проявлениями при этом являются жизнеугрожающие аритмии: желудочковая экстрасистолия или тахикардия (обычно имеет графику блокады левой ножки пучка Гиса), эпизоды фибрилляции желудочков; реже — суправентрикулярные (предсердные тахикардии, мерцание или трепетание предсердий). Первым проявлением заболевания может служить внезапная остановка кровообращения, которая наступает во время физических нагрузок или напряженной спортивной активности.

Весьма характерны различные эктопические желудочковые аритмии, вплоть до стойкой желудочковой тахикардии. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки в большом проценте случаев выявляются нормальные морфометрические показатели. Эхокардиографическими критериями АКПЖ являются: умеренная дилатация правого желудочка, локальное выпячивание и дискинезия нижней стенки или верхушки сердца, изолированное расширение выходного тракта правого желудочка, повышение интенсивности отраженных сигналов от правого желудочка, увеличение его трабекулярности. Магнитно-резонансная томография считается наиболее перспективным визуализирующим методом диагностики АКПЖ, позволяющим обнаруживать такие структурные нарушения, как фокальное истончение стенки и локальные аневризмы.

Лечение при АКПЖ направлено на устранение наблюдаемых аритмий сердца. Для этого применяются различные антиаритмические препараты: соталол, амиодарон, верапамил и др. При устойчивой желудочковой тахикардии проводят катетерное разрушение аритмогенного очага или имплантируют кардиовертер-дефибриллятор.

СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Определение

Сердечная недостаточность (СН) — это клинический синдром, развивающийся при нарушении систолической и/или диастолической функции сердца, вследствие повреждения миокарда. Следует разграничивать понятия «сердечная недостаточность» и «недостаточность кровообращения». В последнее вкладывается более широкий смысл. Недостаточность кровообращения (НК) — совокупность гемодинамических нарушений, ведущих к нарушению кровоснабжения всех или отдельных органов и тканей, а также к патологическому перераспределению объема крови в различных областях сосудистого русла. НК объединяет: нарушение сократительной способности миокарда, функциональную или органическую недостаточность сосудов, несостоятельность нейрогуморальных регулирующих механизмов. Определить сроки развития СН у детей бывает сложно, поэтому в понятия «острая» и «хроническая» СН следует вкладывать чисто клинический смысл.

Классификация

Общепринятой классификации СН в педиатрии нет. Выделяют две формы сердечной недостаточности: острую и хроническую.

В зависимости от типа гемодинамики и некоторых особенностей патогенеза различают следующие клинические варианты острой сердечной недостаточности (ОСН):

1. с гипокинетическим типом гемодинамики (синдром малого выброса - кардиогенный шок);
2. с застойным типом гемодинамики:

- правожелудочковая (венозный застой в большом круге кровообращения);
 - левожелудочковая (сердечная астма, отек легких);
3. гипоксемический криз (одышечно-цианотический приступ).

В педиатрии наиболее широко используется классификация хронической сердечной недостаточности, предложенная Н.Д. Стражеско, В.Х. Василенко, Г.Ф. Ланга в модификации Н.А. Белоконь.

Таблица 31.

Степень и признаки недостаточности кровообращения.

Степень	Недостаточность кровообращения	
	Левожелудочковая	Правожелудочковая
I	Признаки недостаточности кровообращения в покое отсутствуют и появляются после нагрузки в виде тахикардии или одышки	
IIА	ЧСС увеличена на 15-30% от нормы ЧД увеличена на 30-50% от нормы	Печень выступает на 2-3 см из-под края реберной дуги
IIБ	ЧСС увеличена на 30-50% от нормы ЧД увеличена на 50-70% от нормы Возможны влажные хрипы в легких, влажный кашель	Печень выступает на 3-5 см из-под края реберной дуги Пастозность тканей Набухание яремных вен
III	ЧСС увеличена на 50-60% от нормы ЧД увеличена на 70-100% от нормы Клиника предотека легких	Гепатомегалия Отечный синдром

Острая сердечная недостаточность

1. *Кардиогенный шок (синдром малого сердечного выброса)*

Шок - остро развивающийся, угрожающий жизни патологический процесс, характеризующийся прогрессирующим снижением тканевой перфузии, тяжелыми нарушениями деятельности ЦНС, кровообращения, дыхания и обмена веществ.

Кардиогенный шок - клинический синдром, характеризующийся артериальной гипотензией и признаками резкого ухудшения микроциркуляции и перфузии тканей, в том числе кровоснабжения мозга и почек (заторможенность или возбуждение, падение диуреза, холодная кожа, покрытая липким потом, бледность, мраморный рисунок кожи); синусовая тахикардия носит компенсаторный характер.

Кроме кардиогенного шока, возможными причинами развития шока могут быть:

- Уменьшение общего объема крови (гиповолемический шок) вследствие кровотечения или обезвоживания при потерях из желудочно-кишечного тракта (рвота, диарея), полиурии, при ожогах и др. Основной патогенетический механизм - недостаточность преднагрузки сердца из-за дефицита венозного притока.

- Депонирование крови в венозных бассейнах (распределительный или вазогенный шок) при анафилаксии, острой надпочечниковой недостаточности

сти, сепсисе, нейрогенном или токсическом шоке. Ведущий патогенетический механизм - недостаточность постнагрузки сердца.

Малый сердечный выброс (кардиогенный шок) развивается вследствие несостоятельности насосной функции сердца (острая ишемия миокарда, инфекционные и токсические кардиты, кардиомиопатии), а также в результате обструкции венозного притока к сердцу или сердечного выброса (обструктивный шок) при заболеваниях перикарда (тампонаде перикарда), напряженном пневмотораксе, при острой обтурации атриовентрикулярного отверстия миксомой предсердия, разрыве хорд, клапанов сердца, при массивной тромбоземболии легочной артерии и др. Тампонада перикарда и обтурация атриовентрикулярного отверстия требуют немедленного хирургического пособия; медикаментозная терапия в этих случаях может лишь усугубить ситуацию.

Особым клиническим вариантом кардиогенного шока является аритмический шок, который развивается как результат падения минутного объема кровообращения вследствие тахикардии/тахиааритмии или брадикардии/брадиаритмии; после купирования нарушения ритма достаточно быстро восстанавливается адекватная гемодинамика.

При развитии синдрома малого сердечного выброса отмечается болевой синдром, проявляющийся выраженным беспокойством ребенка, сменяющимся заторможенностью. Отмечаются падение артериального давления, нитевидный пульс, тахикардия, «мраморная» бледность кожных покровов, спавшиеся периферические вены, липкий холодный пот, акроцианоз, олигоанурия.

Течение кардиогенного шока часто сопровождается развитием отека легких, мезентериальной ишемией, ДВС-синдромом, почечной недостаточностью.

Кардиогенный шок на догоспитальном этапе диагностируется на основании:

- прогрессирующего падения систолического артериального давления;
- уменьшения пульсового давления - менее 20 мм рт. ст.;
- признаков нарушения микроциркуляции и перфузии тканей - падение диуреза менее 20 мл/ч, холодная кожа, покрытая липким потом, бледность, мраморный рисунок кожи, в ряде случаев - спавшиеся периферические вены.

2. Острая застойная сердечная недостаточность

Выделяют 3 стадии развития острой застойной сердечной недостаточности.

I стадия:

- уменьшение минутного объема, гиперволемиа, признаки застоя жидкости в одном или в обоих кругах кровообращения.
- тахикардия и одышка в покое, не соответствующие лихорадке,
- изменение соотношения между ч.с.с. и ч.д. (у детей первого года жизни - более 3,5:1; старше года - более 4,5:1),
- увеличение размеров печени,
- перiorбитальные отеки (преимущественно на первом году),

- набухание шейных вен и одутловатость лица,
- цианоз,
- бронхоспазм,
- незвучные крепитирующие или мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах легких,
- акцент второго тона на легочной артерии,
- приглушенность тонов сердца.

II стадия:

- присоединяется общая задержка жидкости с олигурией или анурией,
- появляются периферические отеки в наиболее удаленных от сердца местах (на нижних конечностях, ягодицах, в области крестца),
- возможен отек легких.

III стадия:

- гипосистолическая форма с развитием артериальной гипотензии на фоне клиники перегрузки малого круга,
- снижение на фоне тотального застоя сначала систолического, а затем и минимального давления,
- на фоне глухости тонов - существенное расширение границ сердца.

3. Гипоксемический криз (одышечно-цианотический приступ)

Одышечно-цианотический приступ — приступ гипоксии (пароксизмальной одышки с выраженным цианозом) у ребенка с врожденным пороком сердца синего типа, чаще всего с тетрадой Фалло. Возникает в результате внезапного уменьшения легочного кровотока, связанного со спазмом выходного отдела правого желудочка сердца, увеличения сброса крови справа налево и гипоксемии в большом круге кровообращения.

Приступы гипоксии развиваются преимущественно у детей раннего возраста - от 4-6 мес. до 3 лет. Провоцирующими факторами одышечно-цианотического приступа могут быть психоэмоциональное напряжение, повышенная физическая активность, интеркуррентные заболевания, сопровождающиеся дегидратацией (лихорадка, диарея), железодефицитная анемия, синдром нервно-рефлекторной возбудимости при перинатальном поражении ЦНС и др.

Одышечно-цианотический приступ характеризуется внезапным началом. Ребенок становится беспокойным, стонет, плачет, при этом усиливаются цианоз и одышка. Принимает вынужденную позу - лежит на боку с приведенными к животу ногами или присаживается на корточки. При аускультации сердца тахикардия, уменьшение интенсивности или исчезновение систолического шума над легочной артерией. Продолжительность гипоксического приступа - от нескольких минут до нескольких часов. В тяжелых случаях возможны судороги, потеря сознания вплоть до комы и летальный исход.

Хроническая сердечная недостаточность

Основными причинами развития недостаточности сердца являются или его поражение, или перегрузка, в ряде случаев их сочетание. Нарушение кро-

вообращения может наступить в тяжелых случаях ревматизма, особенно при непрерывно рецидивирующем течении и выраженном пороке сердца. Кроме того, причиной могут быть врожденные пороки сердца с нарушением гемодинамики. Встречающаяся у детей стойкая гипертензия малого и большого круга кровообращения также приводит к развитию недостаточности сердца.

Клиническая картина проявляется симптомами, связанными с поражением большого или малого круга кровообращения, либо сочетанными проявлениями.

Основные клинические симптомы хронической левожелудочковой недостаточности:

- Одышка (чаще инспираторная, наиболее выраженная в горизонтальном положении, несколько уменьшающаяся в полусидячем или сидячем положении).
- Сухой кашель, возникающий преимущественно в горизонтальном положении, а также после физической и эмоциональной нагрузки.
- Приступы удушья (чаще ночью), т. е. сердечная астма с выраженным ощущением нехватки воздуха, эмоциональным беспокойством, чувством страха смерти, которая может завершиться развитием отека легких.
- Положение ортопноэ.
- Крепитация и мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах обоих легких, не исчезающие после энергичного откашливания и не обусловленные воспалительной инфильтрацией в легких.
- Дилатация левого желудочка.
- Акцент II тона на легочной артерии.
- Появление патологического III тона и протодиастолический ритм галлопа (левожелудочковый, лучше прослушивающийся в области верхушки сердца).
- Альтернирующий пульс.
- Отсутствие периферических отеков, застойной гепатомегалии, асцита.

Основные клинические симптомы хронической правожелудочковой недостаточности:

- Выраженный акроцианоз (синюшные губы, ушные раковины, кончик носа, холодные цианотичные кисти, стопы), набухшие вены шеи, гидроторакс, застойная гепатомегалия, положительная проба Плеша (гепато-югулярный, абдомино-югулярный рефлюксы).
- Периферические отеки (прежде всего, в области голеней, стоп, с дальнейшим распространением кверху), асцит, возможно развитие цирроза печени.
- Дилатация правого желудочка (не всегда определяется перкуторно в связи с часто сопутствующей эмфиземой и поворотом сердца правым желудочком вперед)
- Эпигастральная пульсация, синхронная с деятельностью сердца (обусловлена сокращением правого желудочка).

- Систолический шум трикуспидальной регургитации (относительная недостаточность трехстворчатого клапана вследствие выраженной дилатации правого желудочка)
- Правожелудочковый протодиастолический ритм галопа

Диагностика и дифференциальная диагностика

В диагностике стадий и форм СН играют роль, прежде всего, тщательно собранный анамнез, объективное и инструментальное исследование. Так, дети редко жалуются на одышку, но при подробном расспросе родителей выясняется, что детям трудно участвовать в подвижных играх, подниматься по лестнице, нередко изменения в легких и кашель неправильно трактуются как «частые простуды». У детей раннего возраста проявлением СН могут быть анорексия, рвота, боль в животе.

К характерным симптомам СН относятся одышка, кардиомегалия (иногда случайно выявляется при рентгенологическом исследовании), увеличение печени, отеки, цианоз, нарушение периферического кровообращения (ячеистый сосудистый рисунок, похолодание конечностей, снижение перфузии ногтевых лож).

В окончательной диагностике стадий и форм сердечной недостаточности, необходимых для дальнейшей тактики ведения больного и выбора лечения, чрезвычайно важную роль играют данные инструментальных и лабораторных исследований.

Обследование детей с малейшими признаками НК должно проводиться только в условиях специализированного кардиологического отделения. Для применения верной тактики следует, прежде всего, установить правильный диагноз, определить топик порока, выявить преобладание систолической или диастолической дисфункции.

Важными методами диагностики являются: рентгенография (выявление венозной гипертензии, отека легких, кардиомегалии), ЭКГ (гипертрофия и перегрузка отделов сердца, нарушения ритма и проводимости), фонокардиография (оценка сердечных тонов и дополнительных феноменов), эхо- и доплерэхокардиография (уточнение характера врожденного порока сердца, варианта кардиомиопатии, оценка насосной и контрактильной функций сердца, клапанной регургитации, градиента давления при стенозах, анализ трансмитрального и транстрикуспидального кровотока для оценки диастолической функции сердца, проведение гемодинамического контроля за лечением СН); исследование кислотно-щелочного состояния, ангиография, радиоизотопная сцинтиграфия, компьютерная и магнитно-резонансная томография (особенно важна в диагностике аритмогенной дисплазии правого желудочка).

Дифференциальный диагноз при сердечной недостаточности предусматривает: I этап — дифференциальная диагностика с другими заболеваниями, которые проявляются одышкой или удушьем, артериальной гипотензией с признаками гипоперфузии тканей, цианозом и периферическими отеками; II этап - установление причины сердечной недостаточности в результа-

те дифференциальной диагностики различных заболеваний, которые могут ее вызвать.

Лечение

Направления терапии острой сердечной недостаточности:

1. Методы, усиливающие сократительную способность миокарда за счет кардиотонического и кардиостимулирующего эффекта:

- сердечные гликозиды (строфантин, коргликон, дигоксин),
- кардиостимуляторы (допамин, добутрекс, изадрин).

2. Борьба с гиперволемией и отеками:

- диуретики (лазикс 2-5 мг/кг),
- ограничение питьевого режима.

3. Снижение сосудистого сопротивления с одновременным улучшением периферического и коронарного кровообращения:

- сосудорасширяющие препараты (никошпан, компламин, папаверин),
- дезагреганты.

4. Кардиотрофическая терапия, кислород (панангин, ККБ, глюкоза).

На догоспитальном этапе оказание неотложной помощи включает:

при I стадии ОСН:

- положение больного с опущенными ногами;
- сосудорасширяющие препараты - папаверин;
- лазикс 2-4 мг/кг;
- госпитализация в профильное отделение.

при II стадии ОСН:

- положение больного с опущенными ногами;
- доступ свежего воздуха;
- лазикс 2-4 мг/кг;
- вызов бригады интенсивной терапии.

при III стадии ОСН:

- положение больного с опущенными ногами;
- доступ свежего воздуха;
- преднизолон 5 мг/кг;
- вызов бригады интенсивной терапии.

Оказание помощи при кардиогенном шоке

1. Устранение основной причины: купирование нарушений ритма сердца, болевого синдрома. При выраженном болевом синдроме ввести фентанил в дозе 0,01 мг/кг или 1% промедол в дозе 0,1 мл/год жизни внутривенно струйно. Детям первых двух лет жизни назначить ненаркотические анальгетики: баралгин или 50% раствор анальгина в дозе 0,1-0,2 мл/год жизни. При наличии психомоторного возбуждения назначить 0,5% раствор диазепам (седуксен, реланиум) в дозе 0,1-0,3 мг/кг внутривенно струйно.

2. При отсутствии признаков застойной сердечной недостаточности больному необходимо придать горизонтальное положение.

3. При развернутой клинической картине шока и отсутствии признаков застойной сердечной недостаточности терапию следует начинать с внутривенного введения жидкости. Вводится реополиглюкин в дозе 5-8 мл/кг + 10% раствор глюкозы и 0,9% раствор хлорида натрия в дозе 50 мл/кг в соотношении 2 к 1 с добавлением кокарбоксилазы и 7,5% раствора калия хлорида в дозе 2 ммоль/кг массы тела.

4. Увеличение сердечного выброса достигается:

- назначением допамина (6-9 мг/кг/мин), обладающего положительным инотропным действием. Инфузия допамина проводится в отделении реанимации под непрерывным мониторным контролем с помощью дозатора в течение 24-48 ч. Действие наступает через 5 мин, его пик - через 5-7 мин. Учитывая возможный тахикардический и аритмогенный эффект допамина, препарат применяется очень короткими курсами.

- введением препаратов, обладающих положительным хронотропным действием: адреналин, норадреналин (0,05-0,2 мкг/кг/мин).

5. Отсутствие эффекта от допамина или невозможность его использования в связи с тахикардией, аритмией служит показанием к присоединению или проведению монотерапии добутамином, который в отличие от допамина обладает более выраженным сосудорасширяющим эффектом и менее выраженной способностью вызывать увеличение ЧСС и аритмии. 250 мг препарата разводится в 500 мл 5%-ного раствора глюкозы (1 мл смеси содержит 0,5 мг, а 1 капля - 25 мкг добутамина); при монотерапии он назначается в дозе 2,5 мкг/кг/мин с увеличением каждые 15-30 мин на 2,5 мкг/кг/мин до получения эффекта, побочного действия или достижения дозы 10 мкг/кг/мин, а при комбинации добутамина с допамином - в максимально переносимых дозах.

6. Если увеличение объема вводимой жидкости не приводит к повышению сердечного выброса, причиной его снижения может быть либо большая постнагрузка, для уменьшения которой используется нитропруссид натрия (0,5-0,8 мкг/кг/мин); или уменьшение сократимости миокарда, что служит показанием для назначения сердечных гликозидов.

7. При наличии признаков застойной сердечной недостаточности и в случае применения инотропных средств из группы прессорных аминов показано введение периферических вазодилататоров - нитратов (нитроглицерина).

8. Ввести 3% раствор преднизолона в дозе 3-5 мг/кг внутривенно струйно.

9. При отсутствии противопоказаний с целью коррекции микроциркуляторных нарушений, особенно при длительно некупирующемся шоке, назначают гепарин.

10. Оксигенотерапия.

11. Госпитализация в отделение интенсивной терапии.

Лечение острой застойной левожелудочковой недостаточности

Лечение острой застойной сердечной недостаточности начинается с придания больному возвышенного положения. Необходимо обеспечить проходимость верхних дыхательных путей, удалив изо рта слизь марлевым тампоном. Жгуты накладываются на 2-3 конечности (верхняя треть плеча или

бедр) на 15-20 минут, с повторением процедуры через 20-30 минут. Непременным условием при этом является сохранение пульса на артерии дистальнее жгута.

Проводится оксигенотерапия с «пеногасителем».

Вводится фуросемид внутривенно болюсно, доза препарата составляет 2-4 мг/кг.

Тяжелый застой в малом круге кровообращения при отсутствии артериальной гипотензии является показанием к внутривенному капельному введению нитроглицерина. Нитроглицерин назначается в дозе 0,1-0,7 мкг/мин. Противопоказаниями к применению нитратов являются артериальная гипотензия и гиповолемия, перикардальная констрикция и тампонада сердца, обструкция легочной артерии, неадекватная церебральная перфузия.

Сохраняющиеся признаки отека легких при стабилизации гемодинамики требует введения глюкокортикоидов с целью уменьшения проницаемости (преднизолон 2-3 мг/кг).

При пониженном АД и гипокинетическом варианте (миокардиальной недостаточности) показаны кардиотонические средства: сердечные гликозиды (строфантин, коргликон, дигоксин и др.), симпатомиметические амины (дофамин 2-5 мкг/кг/мин.), поляризирующая смесь (10% раствор глюкозы 5 мл/кг, панангин 0,5-1,0 мл/год жизни, инсулин - 1 ЕД на 5 г сухой глюкозы) в/в капельно.

Для лечения декомпенсированной СН при развитии острой левожелудочковой недостаточности, предотеке легких необходимо внутривенное капельное введение сердечных гликозидов короткого действия, а именно строфантина или коргликона. Препараты вводятся внутривенно медленно капельно;

Таблица 32.

Дозировки строфантина и коргликона

Возраст	Строфантин		Коргликон	
	форма выпуска	Доза	форма выпуска	Доза
<i>1-6 мес</i>	1 мл 0,025% или 0,05% раствора	0,1 мл 0,025% р-ра	1 мл 0,06% раствора	0,1 мл
<i>1-3 г.</i>		0,1 мл 0,05% р-ра; 0,2 мл 0,025% р-ра		0,2 мл
<i>4-7 лет</i>		0,2 мл 0,05% р-ра; 0,3 мл 0,025% р-ра		0,3 мл
<i>старше 7 лет</i>		0,3 мл 0,05% р-ра; 0,6 мл 0,025% р-ра		0,6-0,8 мл

При гиперкинетическом типе кровообращения со стойким повышением АД сердечные гликозиды не показаны; назначают ганглиоблокаторы (5% раствор пентамина детям 1-3 лет в дозе 1-3 мг/кг, старше 3 лет - 0,5-1 мг/кг или 2% раствор бензогексония детям 1-3 лет в дозе 0,5-1,5 мг/кг, старше 3 лет - 0,25-0,5 мг/кг), дроперидол (0,25% раствор в дозе 0,1 мл/кг). Препараты применяются однократно; допустимо снижение АД не более чем на 40% от исходного уровня.

При выраженной тяжести состояния, угрозе остановки сердца и дыхания показано проведение интубации трахеи и перевод на ИВЛ. Госпитализация срочная в палату интенсивной терапии или реанимационное отделение. Транспортировка осуществляется в положении полусидя на фоне продолжающейся оксигенотерапии.

Лечение острой застойной правожелудочковой недостаточности

Лечение проводят с учетом причины, способствующей развитию острой перегрузки правого желудочка.

1. Придать больному возвышенное положение тела в постели.
2. Оксигенотерапия.
3. Ввести 2% раствор лазикса в дозе 2-3 мг/кг внутривенно струйно.
4. Ввести 3% раствор преднизолона в дозе 3-5 мг/кг внутривенно струйно.
5. Ввести 2,4% раствор эуфиллина в дозе 2-4 мг/кг внутривенно струйно медленно в 20-40 мл физраствора.
6. При болевом синдроме и выраженном психомоторном возбуждении ввести 1% раствор промедола в дозе 1 мг/год жизни.
7. При ВПС применяют сердечные гликозиды в малых дозах и диуретики внутривенно.
8. Больным с тромбоэмболией легочной артерии назначают гепарин (20-400 ЕД/кг в сутки внутривенно 4-6 раз в день под контролем коагулограммы) и фибринолитические средства (стрептокиназа), дипиридамол (5-10 мг/кг внутривенно).
9. Эффективны периферические вазодилататоры (нитроглицерин и нитропруссид внутривенно или нитроглицерин внутрь), которые, способствуя депонированию крови на периферии, могут улучшить функцию правого желудочка.

Сочетание острой застойной правожелудочковой и застойной левожелудочковой недостаточности служит показанием к проведению терапии в соответствии с принципами лечения последней. При сочетании острой застойной правожелудочковой недостаточности и синдрома малого выброса (кардиогенного шока), основу терапии составляют инотропные средства из группы прессорных аминов.

Неотложная помощь при одышно-цианотическом приступе

1. Успокоить ребенка, расстегнуть стесняющую одежду. Уложить на живот в коленно-локтевое положение (с приведенными к грудной клетке и согнутыми в коленных суставах ногами).
2. Провести ингаляцию увлажненного кислорода через маску со скоростью 5-8 л/мин.
3. Ввести кордиамин в дозе 0,02 мл/кг подкожно или внутримышечно.
4. При тяжелом приступе обеспечить доступ к вене и назначить:
 - 4% раствор натрия бикарбоната в дозе 4-5 мл/кг (150-200 мг/кг) в/в медленно в течение 5 мин; можно повторить введение в половинной до-

зе через 30 мин и в течение последующих 4 часов под контролем рН крови;

- 1% раствор морфина или промедола в дозе 0,1 мл/год жизни п/к или в/в (детям старше 2 лет при отсутствии симптомов угнетения дыхания);

- при отсутствии эффекта ввести осторожно (!) 0,1% раствор обзидана в дозе 0,1-0,2 мл/кг (0,1-0,2 мг/кг) в 10 мл 20% раствора глюкозы в/в медленно (со скоростью 1 мл/мин или 0,005 мг/мин).

5. Если цианоз сохраняется, с целью увеличения ОЦК вводят жидкости (реополиглюкин 10-15 мл/кг) или переливают эритроцитарную массу (в дозе 3-5 мл/кг при снижении гемоглобина ниже 150 г/л).

6. При судорогах ввести 20% раствор оксибутирата натрия 0,25-0,5 мл/кг (50-100 мг/кг) в/в струйно медленно.

7. При некупирующемся приступе и развитии гипоксемической комы показан перевод на ИВЛ и экстренная паллиативная хирургическая операция (наложение аортолегочного анастомоза).

8. Противопоказаны сердечные гликозиды и диуретики!

9. Госпитализация детей с одышечно-цианотическими приступами показана при неэффективности терапии. При успехе мероприятий первой помощи больной может быть оставлен дома с рекомендацией последующего применения анаприлина в дозе 0,25-0,5 мг/кг в сут.

Лечение хронической сердечной недостаточности

Лечение при хронической недостаточности сердца должно быть комплексным и строго индивидуализированным. Большое значение имеют рациональный режим, правильно подобранная диета. Необходимо выяснение и по возможности устранение причины недостаточности. Основную роль играет рациональная лекарственная терапия.

При явлениях хронической недостаточности сердца II и III степени показан постельный режим. Только в отдельных случаях при стабилизации клинических явлений недостаточности ПА степени можно постепенно перевести ребенка на полупостельный режим. При тяжелой недостаточности больному необходимо создать возвышенное положение в постели.

Прием пищи следует проводить чаще, но небольшими порциями. Рекомендуется увеличить количество продуктов, богатых калием (картофель, капуста, чернослив, изюм, творог, молоко). При отеках следует резко ограничить введение соли (по 2 - 4 г/сут). Питьевой режим необходимо назначать с учетом водного баланса (давать такое количество жидкости, какое организм способен выделить). Периодически можно назначать сахарно-фруктовые дни (200 г сахара в сутки) или видоизмененную диету Карреля (700 мл молока в сутки, в последующие дни постепенно добавляя белый хлеб, кашу, яйцо, картофельное пюре). П. Гегеши Кишш и Д. Сутрели рекомендуют в сутки 300 мл молока, 2 яйца, 3 яблока и 200 мл чая с лимоном.

Лекарственное лечение должно быть направлено в первую очередь на терапию основного заболевания (чаще всего ревматизма). Назначают кардиотонические средства (сердечные гликозиды), препараты, улучшающие мета-

болизм в миокарде, и диуретические. Значение каждой из упомянутых групп препаратов зависит от стадии недостаточности и глубины нарушения обменных процессов и сократительной функции миокарда. При выборе кардиотонических препаратов учитывается степень недостаточности кровообращения.

Оптимальные составляющие медикаментозного лечения сердечной недостаточности:

1. Сердечные гликозиды. Необходим ЭКГ контроль в ходе применения.
2. Мочегонные разных фармакологических групп:
 - Петлевые мочегонные (фуросемид),
 - Тиазидовые мочегонные (гипотиазид, хлорталидон),
 - Калий-сберегающие (спиронолактон).Мочегонные принимают в основном утром, чтобы ночью не вставать в туалет.
3. Ингибиторы АПФ (рамиприл, эналаприл). Предпочтительны максимально переносимые дозы, нельзя начинать первый прием одновременно с мочегонными.
4. Бета-Блокаторы (метопролол, атенолол). Начинают прием с минимальных (титрующих) доз, дозы увеличивают медленно и постепенно.
5. Блокаторы ангиотензина II рецепторов 1 типа (лозартан, кандесартан). Используются при непереносимости ингибиторов АПФ.
6. Гидралазин и динитраты (нитросорбид). На прогноз эти препараты не влияют, но могут существенно улучшить качество жизни.

При недостаточности кровообращения I и IIА степени рекомендуется назначать менее активные сердечные гликозиды, например препараты горичвета, ландыша и др. Обычно применяют настой горичвета (2,0 - 100,0 по 1 десертной или столовой ложке 3 - 4раза в день). Назначают также адонизид или настойку ландыша - по столько капель на прием, сколько лет ребенку.

При недостаточности кровообращения IIА и IIБ, а также III степени необходимо назначать сердечные гликозиды, которые обладают значительным кардиостимулирующим действием. К ним относятся строфантин, коргликон, препараты наперстянки для перорального (лантозид), перорального и парентерального (изоланид, дигоксин, дигитоксин) введения, получившие наибольшее распространение в педиатрической практике. Можно применять также препараты джута - олиторизид, олеандра - нериолин, обвойника - периплоцин и др.

При назначении сердечных гликозидов следует учитывать способность препаратов кумулироваться в организме. Строфантин и коргликон относительно быстро выводятся из организма, оказывая быстрый эффект. Препараты наперстянки, наоборот, действуют более медленно, однако обладают значительно выраженными кумулятивными свойствами. Лечение сердечными гликозидами следует начинать с определения максимальной терапевтической дозы. Строфантин детям в возрасте до двух лет назначается в дозе 0,01 мг/кг, старше двух лет - 0,007 мг/кг, что составляет 0,1 - 0,4 мл 0,05% раствора в сутки. При тяжелом состоянии строфантин следует вводить два раза в сутки. Доза коргликона детям в возрасте до двух лет -

0,013 мг/кг, детям старше двух лет - 0,01 мг/кг, т. е. от 0,2 до 0,75 мл 0,06% раствора.

Эти препараты вводят в тех случаях, когда нужен быстрый терапевтический эффект. Они показаны при острой недостаточности сердца или при нарушении предсердно-желудочковой проводимости. Строфантин можно применять при замедленном пульсе и аритмии, так как ваготропное его действие невелико. Нередко после достижения определенного эффекта, если симптомы нарушения кровообращения остаются, переходят на препараты наперстянки.

Лечение сердечными гликозидами, и в первую очередь препаратами наперстянки, проводят в два этапа:

- 1) введение дозы насыщения (полной терапевтической дозы)
- 2) введение поддерживающей дозы. Вычислить полную терапевтическую дозу для ребенка можно исходя из полной дозы действия для взрослых. Средняя полная терапевтическая доза для взрослых: строфантина - 0,008 - 0,01 мг/кг, изоланида, дигитоксина, дигоксина, ацетилдигитоксина (ацедоксина), целанида (изоланида) - 0,028 мг/кг.

При передозировке препаратов наперстянки может развиваться интоксикация, проявляющаяся потерей аппетита, тошнотой, рвотой, поносом, нарушением зрения, шумом в ушах, головокружением, головной болью, повышением артериального давления, затем брадикардией, экстрасистолией (бигеминия), желудочковой тахикардией, предсердно-желудочковой блокадой с периодами Самойлова - Венкебаха. Возможно усиление явлений недостаточности кровообращения. В таких случаях немедленно отменяют препараты наперстянки и назначают калия хлорид или калия ацетат в 5 - 10 % растворе внутрь по 1 - 2 десертные (столовые) ложки 1 - 2 раза в день, панангин. В тяжелых случаях необходимо ввести внутривенно 200 - 300 мл изотонического раствора натрия хлорида, 5 % раствор глюкозы, аскорбиновую кислоту и карбоксилазу. На протяжении двух-трех дней можно вводить внутримышечно или подкожно 1 - 5 мл 5 % раствора унитиола. Назначать строфантин или его аналоги после отмены препаратов наперстянки не следует!

Параллельно с сердечными гликозидами при всех степенях недостаточности кровообращения применяют препараты, стимулирующие обменные процессы в организме, и в первую очередь - в сердечной мышце. Вводят аденозинтрифосфорную кислоту (АТФ) - 1 мл 1 % раствора внутримышечно, на курс 30 - 45 инъекций, панангин (калия и магния аспарагинат) - 1 - 3 драже в день после еды, кортикотропин - подкожно или внутримышечно, а в тяжелых случаях - внутривенно по 1 - 1,5 мл ежедневно (на курс 25 - 30 инъекций). Параллельно вводят анаболические препараты нестероидные (калия оротат - 10 - 20 мг/кг/сут, курс лечения 1 - 3 недели) или анаболические стероиды (метиландростендиол - 1 мг/кг/сут, не более 0,05 мг/кг; метандростенолон - 0,1 мг/кг детям в возрасте до двух лет, старше - 1 - 5 мг/кг/сут, в два приема; неробол - в той же дозе).

Можно назначать препараты дюрантного действия: ретаболил - 0,5 - 1 мг/кг 1 раз в 3 - 4 недели внутримышечно; неробол - 1 - 1,5 мг/кг в месяц

(1/3 - 1/4 дозы вводят через каждые 7 - 10 дней). Курс лечения 1,5 - 2 месяца. Наряду с этим вводят витамины: аскорбиновую кислоту, кокарбоксылазу, цианокобаламин, пиридоксин, кальция пангамат, фолиевую кислоту, пентоксил.

При хронической недостаточности кровообращения с задержкой жидкости в организме (III степень) показано введение диуретических средств: дихлотиазида - гипотиазида, новурита, лазикса - фуросемида, урегита. При неэффективности, что часто связано с развивающимся альдостеронизмом, назначают антиальдостероновые препараты (верошпирон, кортикостероиды). Нередко в случаях со стойкими отеками эффективны ингибиторы карбоангидразы (диакарб). При асците, гидротораксе проводят удаление жидкости из полостей.

Активно изучаются и считаются перспективными методами лечения: многокамерная электрокардиостимуляция для синхронизации работы сердца, баллонная контрпульсация. дыхательная поддержка.

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

ВОПРОСЫ

1. Анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы у детей раннего возраста.
2. Определение и классификация врожденных пороков сердца.
3. Клинические проявления врожденных пороков сердца.
4. Рентгенологические, ЭКГ и ЭХОКГ признаки врожденных пороков сердца.
5. Принципы консервативного лечения врожденных пороков сердца.
6. Принципы хирургического лечения врожденных пороков сердца.
7. Классификация, клиника и диагностика кардиопатий.
8. Определение сердечной недостаточности.
9. Классификация и клиника сердечной недостаточности.
10. Принципы лечения сердечной недостаточности.
11. Неотложные мероприятия при острой сердечной и сосудистой недостаточности.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ПРИ ВРОЖДЕННОМ ПОРОКЕ СЕРДЦА - ПОЛНАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ, ДЛЯ СОХРАНЕНИЯ ЖИЗНЕСПОСОБНОСТИ НАЛИЧИЕ КОМПЕНСИРУЮЩЕГО ДЕФЕКТА
 - 1) обязательный компонент
 - 2) необязательный компонент

2. ПРИ ПОЛНОЙ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ ОПЕРАЦИЯ
 - 1) показана
 - 2) не показана

3. АНАТОМИЧЕСКИМИ ПРИЗНАКАМИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО ЯВЛЯЮТСЯ
 - 1) стеноз аорты
 - 2) стеноз легочной артерии
 - 3) смещение аорты вправо
 - 4) дефект межпредсердной перегородки
 - 5) дефект межжелудочковой перегородки

4. КУПИРОВАНИЕ ОДЫШЕЧНО-ЦИАНОТИЧЕСКОГО ПРИСТУПА ПРИ ТЕТРАДЕ ФАЛЛО ПРОВОДЯТ
 - 1) промедолом
 - 2) кордиамином
 - 3) дигоксином
 - 4) диуретиками
 - 5) препаратами калия

5. НЕОБХОДИМЫЙ ОБЪЕМ ИССЛЕДОВАНИЙ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК СЕРДЦА ВКЛЮЧАЕТ
 - 1) общий анализ крови
 - 2) общий анализ мочи
 - 3) электрокардиографию
 - 4) эхокардиографию
 - 5) холтеровское мониторирование

6. В ПОНЯТИЕ СИНДРОМА ЭЙЗЕНМЕНГЕРА ВХОДЯТ
 - 1) субаортальная локализация дефекта межжелудочковой перегородки
 - 2) мышечная локализация дефекта межжелудочковой перегородки
 - 3) дилатация ствола легочной артерии
 - 4) понижение давления в малом круге кровообращения
 - 5) повышение давления в малом круге кровообращения
 - 6) стеноз аорты

7. ПРИ ДЕФЕКТЕ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНА ТОПИКА ШУМА
 - 1) на верхушке
 - 2) во втором межреберье слева
 - 3) во втором межреберье справа
 - 4) в третьем-четвертом межреберье слева у грудины
 - 5) между лопатками

8. ПРИ ОТКРЫТОМ АРТЕРИАЛЬНОМ ПРОТОКЕ НАИБОЛЕЕ ТИПИЧЕН ШУМ

- 1) систолический во втором межреберье слева
- 2) систоло-диастолический во втором межреберье слева
- 3) систолический во втором межреберье справа
- 4) диастолический во втором межреберье слева

9. ПРИ ДЕФЕКТЕ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ СИСТОЛИЧЕСКИЙ ШУМ ВО ВТОРОМ МЕЖРЕБЕРЬЕ СЛЕВА ОБУСЛОВЛЕН

- 1) сбросом крови через дефект межпредсердной перегородки
- 2) относительным стенозом легочной артерии

10. ДЛЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО ХАРАКТЕРНЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) усиление второго тона над легочной артерией
- 2) ослабление второго тона над легочной артерией
- 3) хрипы в легких
- 4) увеличение размеров печени

11. ОСТРАЯ СОСУДИСТАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МОЖЕТ СОПРОВОЖДАТЬСЯ

- 1) влажным кашлем
- 2) влажными хрипами в легких
- 3) сухими хрипами в легких
- 4) падением артериального давления

12. ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КЛИНИЧЕСКИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) появлением влажных хрипов в легких
- 2) тахипноэ
- 3) увеличением размеров печени
- 4) появлением ритма «галопа»
- 5) тахикардией

13. ПРЕОБЛАДАЮЩАЯ ПО ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВОМУ ТИПУ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КЛИНИЧЕСКИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) тахикардией
- 2) периферическими отеками
- 3) увеличением размеров печени
- 4) влажными хрипами в легких

14. СИНДРОМ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПОДТВЕРЖДАЕТСЯ ИЗМЕНЕНИЕМ ПОКАЗАТЕЛЕЙ

- 1) рентгенографии сердца
- 2) эхокардиографии
- 3) ЭКГ
- 4) реоэнцефалографии

15. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ИСПОЛЬЗУЮТ

- 1) периферические вазодилататоры
- 2) диуретики
- 3) антибактериальные препараты
- 4) ингибиторы АПФ
- 5) сердечные гликозиды

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

Больная 3., 3 лет, планово поступила в стационар. Из анамнеза известно, что у ребенка с рождения отмечался диффузный цианоз кожи и видимых слизистых. В возрасте 7 дней проведена процедура Рашкинда (закрытая атриосептотомия). С 3 месяцев и до настоящего времени находилась в доме ребенка.

При поступлении: кожные покровы и видимые слизистые умеренно цианотичные, акроцианоз, пальцы в виде "барабанных палочек", ногти - "часовых стекол", деформация грудной клетки. Границы относительной сердечной тупости: правая - на 1,0 см вправо от правой парастернальной линии, левая - по левой аксиллярной линии, верхняя - II ребро. Аускультативно: тоны ритмичные, ЧСС - 160 уд/мин, в III межреберье по левому краю грудины выслушивается средней интенсивности систолический шум, акцент второго тона во II межреберье слева. ЧД - 40 в 1 минуту, дыхание глубокое, шумное. Печень выступает из-под реберного края на 3,0 см.

Общий анализ крови: Hb - 148 г/л, Эр - $4,9 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. - 0,9, Лейкоциты - $6,3 \times 10^9$ л, п/я - 4%, с - 21%, э - 1%, л - 70%, м - 4%, СОЭ - 3 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет - светло-желтый, удельный вес - 1014, белок - отсутствует, глюкоза - отсутствует, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 0-1 в п/з, эритроциты - нет, слизь - немного.

Биохимический анализ крови: общий белок - 69 г/л, мочевины - 5,1 ммоль/л, холестерин - 3,3 ммоль/л, калий - 4,8 ммоль/л, натрий - 143 ммоль/л, кальций - 1,8 ммоль/л, фосфор - 1,5 ммоль/л, АЛТ - 23 Ед/л (норма - до 40), АСТ - 19 Ед/л (норма - до 40), серомукоид - 0,180 (норма - до 0,200).

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Перечислите дополнительные методы обследования для подтверждения диагноза.
3. С какой целью проводится процедура Рашкинда таким больным?
4. Нуждаются ли дети с данной патологией в получении сердечных гликозидов? Какое направление действия сердечных гликозидов реализуется при данном пороке?
5. Назовите возможные неблагоприятные факторы, определяющие формирование врожденных пороков сердца.

Задача № 2

Мальчик Ц., 1 года 2 месяцев, поступил в отделение с жалобами на снижение аппетита, рвоту, потерю массы тела, влажный кашель. Из анамнеза известно, что до 1 года ребенок развивался соответственно возрасту, ходит самостоятельно с 10 месяцев. В возрасте 11 месяцев перенес острое респираторное заболевание, сопровождавшееся катаральными явлениями и абдоминальным синдромом (боли в животе, жидкий стул), отмечалась субфебрильная температура. Указанные изменения сохранялись в течение 7 дней.

Через 2-3 недели после выздоровления родители отметили, что ребенок стал быстро уставать при физической нагрузке во время игр, отмечалась одышка. Состояние постепенно ухудшалось: периодически появлялись симптомы беспокойства и влажного кашля в ночные часы, рвота, ухудшился аппетит, мальчик потерял в весе, обращала на себя внимание бледность кожных покровов. Температура не повышалась. Участковым педиатром состояние расценено как проявление железодефицитной анемии, ребенок направлен на госпитализацию для обследования.

При поступлении состояние расценено как тяжелое, аппетит снижен, неактивен. Кожные покровы, зев бледно-розовые. Частота дыхания 44 в 1 минуту, в легких выслушиваются единичные влажные хрипы в нижних отделах. Область сердца: визуально - небольшой сердечный левосторонний горб, пальпаторно - верхушечный толчок разлитой, площадь его составляет примерно 8 см, перкуторно - границы относительной сердечной тупости: правая - по правому краю грудины, левая - по передней подмышечной линии, верхняя - II межреберье, аускультативно - ЧСС - 140 уд/мин, тоны сердца приглушены, в большей степени I тон на верхушке, на верхушке выслушивается негрубого тембра систолический шум, занимающий 1/3 систолы, связанный с I тоном. Живот мягкий, печень +6 см по правой срединно-ключичной линии, селезенка +1 см. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Общий анализ крови: Нб - 110 г/л, Эр - $4,1 \times 10^{12}$ /л, Лейкоциты - $5,0 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 56%, л - 40%, м - 2%, СОЭ - 10 мм/час.

ЭКГ: низкий вольтаж комплексов QRS в стандартных отведениях, синусовая тахикардия до 140 в минуту, угол альфа составляет -5° . Признаки перегрузки левого предсердия и левого желудочка. Отрицательные зубцы Т в I, II, aVL, V5, V6 отведениях, $RV5 < RV6$.

Рентгенография грудной клетки в прямой проекции: легочный рисунок усилен. КТИ - 60%.

ЭхоКГ: увеличение полости левого желудочка и левого предсердия, фракция изгнания составляет 40%.

Задание:

1. Обоснуйте и сформулируйте диагноз.
2. Оцените представленные результаты обследования.
3. Какие еще обследования хотели бы Вы провести ребенку? Какой биохимический показатель крови надо определить для подтверждения диагноза?
4. Проведите дифференциальный диагноз.

5. Окажите неотложную помощь в случае развития отека легких.

Задача №3

Мальчик К., 11 месяцев, поступил в стационар с жалобами на отстаивание в физическом развитии (масса тела 7,0 кг), появление одышки и периорального цианоза при физическом или эмоциональном напряжении.

Из анамнеза известно, что недостаточная прибавка в массе тела отмечается с 2-месячного возраста, при кормлении отмечалась быстрая утомляемость вплоть до отказа от груди. Бронхитами и пневмониями не болел.

При осмотре: кожные покровы с цианотичным оттенком, периферический цианоз, симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол». Область сердца визуальна не изменена, границы относительной сердечной тупости: левая – по левой средне-ключичной линии, правая – по правой парастернальной линии, верхняя – II межреберье. Тоны сердца удовлетворительной громкости, ЧСС – 140 уд/мин, ЧД – 40 в 1 минуту. Вдоль левого края грудины выслушивается систолический шум жесткого тембра, II тон ослаблен во втором межреберье слева. В легких пуэрильное дыхание, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены.

Общий анализ крови – гематокрит – 49% (норма 31-47%), Hb – 170 г/л, Эр – $5,4 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. – 0,91, Лейк – $6,1 \times 10^9$ /л, п/я – 3%, с/я – 26%, э – 1%, л – 64%, м – 6%, СОЭ – 2 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – светло-желтый, удельный вес – 1004, белок – отсутствует, глюкоза – нет, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 0-1 в п/з, эритроциты – нет, цилиндры – нет, слизь – немного.

Биохимический анализ крови: общий белок – 69 г/л, мочевины – 5,1 ммоль/л, холестерин – 3,3 ммоль/л, калий – 4,8 ммоль/л, натрий – 143 ммоль/л, АЛТ – 23 Ед/л (норма – до 40), АСТ – 19 Ед/л (норма – до 40), серомукоид – 0,180 (норма – до 0,200).

Кислотно-основное состояние крови: pO_2 – 62 мм рт.ст. (норма – 80-100), pCO_2 – 50 мм рт.ст. (норма – 36-40), pH – 7,29, BE – -8,5 ммоль/л (норма – +2,3).

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какова анатомия данного порока?
3. Какие дополнительные обследования следует провести для уточнения диагноза?
4. Как объяснить появление симптомов «барабанных палочек» и «часовых стекол»?
5. Когда отмечается появление диффузного цианоза при этом пороке – с рождения или позже? Почему?

ГЛАВА 11

АДРЕНО-ГЕНИТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

ЦЕЛЬ изучения главы "Адрено-генитальный синдром": в результате изучения главы обучающийся должен:

знать

- этиологию, патогенез, клинику, диагностику адреногенитального синдрома;
- тактику проведения неонатального скрининга;
- принципы лечения, профилактики и диспансеризации адреногенитального синдрома.

уметь

- собрать генеалогический анамнез;
- провести клиническое обследование;
- назначить необходимый объем параклинического обследования;
- провести интерпретацию полученных результатов обследования;
- поставить диагноз;
- назначить заместительную гормонотерапию;
- оказать неотложную помощь при синдроме потери солей, при острой надпочечниковой недостаточности;
- провести реабилитацию и диспансеризацию больного с АГС.

Определение

Адреногенитальный синдром (АГС), или врожденная гиперплазия коры надпочечников, - группа заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, в основе которых лежит дефект одного из ферментов или транспортных белков, принимающих участие в биосинтезе кортизола в коре надпочечников. Самой распространенной формой АГС (90-95%) является 21-гидроксилазная недостаточность. Частота встречаемости этого ферментативного дефекта достаточно высока и составляет в среднем 1:14000 новорожденных. Наблюдается преимущественно у детей женского пола.

Этиология

Наследственный дефект в ферментативных системах (в большинстве случаев дефицит или недостаточность 21-гидроксилазы и дефицит 11-гидроксилазы; реже встречаются недостаточность 3-бета-ол-дегидрогеназы, дефицит 18 и 77-гидроксилаз, дефицит 20-22-десмолазы и др.) приводит к снижению содержания в крови кортизола и альдостерона.

Синтез половых гормонов при этом в коре надпочечников не нарушается. Низкий уровень кортизола в крови по принципу обратной связи стимулирует гипоталамо-гипофизарную систему и повышение секреции АКТГ. В свою очередь высокий уровень АКТГ способствует гиперплазии коры надпо-

чечников именно той зоны, в которой не нарушен синтез гормонов - преимущественно андрогенов. Одновременно с андрогенами образуются промежуточные продукты синтеза кортизола.

Генетические аспекты

- Недостаточность 21-гидроксилазы (*201910, КФ 1.14.99.10, 6p21.3, мутации генов CYP21, CA2, CYP21P, p) наблюдают в 95% случаев адреногенитального синдрома. Дефект 21-гидроксилазы может быть обусловлен различными мутациями гена CYP21, кодирующего данный фермент. При умеренном недостатке фермента развивается вирильная форма синдрома. При полном блоке фермента развивается сольтеряющая (тяжёлая) форма (синдром Дебре-Фибигера). Эта форма проявляется в первые месяцы жизни, без лечения, как правило, заканчивается летально.
- Недостаточность 3- β -де-гидрогеназы (*201810, КФ 1.1.1.210, 1p13.1, мутации генов HSD3B1, HSD3B2, p) приводит к нарушению синтеза кортизола и альдостерона на ранних стадиях их образования. У заболевших развивается сольтеряющая форма заболевания. Летальность высока.
- Недостаточность 18-оксидазы («124080, кортикостерон метил оксидаза I, p) проявляется изолированным нарушением синтеза альдостерона с развитием сольтеряющей формы заболевания. Больные умирают в раннем детстве.
- Недостаточность 11- β -гидроксилазы (*202010, КФ 1.14.15.4, 8q21, мутации генов CYP11B1, CYP11B2, p) вызывает гиперпродукцию минералокортикоида дезоксикортикостерона, а также надпочечниковых андрогенов (гипертензивная форма адреногенитального синдрома).
- Недостаточность 20,22-десмолазы (*201710, p) проявляется нарушением синтеза кортизола, альдостерона и андрогенов. Это приводит к потере солей, глюкокортикоидной недостаточности и задержке полового маскулинизирующего развития у плодов мужского пола. Больные погибают в раннем детстве.

Патогенез

Этот синдром обуславливается гиперпродукцией андрогенных и эстрогенных гормонов, а также их биохимических метаболитов. Последние имеют разную гормональную активность. Количество выделенных стероидных гормонов напрямую зависит от вида патологоанатомических изменений в коре надпочечников - гиперплазии или опухоли - и от секреторной активности. Чаще всего он вызывается врожденной диффузной гиперплазией сетчатой зоны коры надпочечников, реже - доброкачественной или злокачественной опухолью коры. Синдром может передаваться по наследству как рецессивный признак, при котором носители имеют нарушенный стероидосинтез.

Для врожденной формы этого заболевания характерно то, что признаки его появляются сразу после рождения. Конечно, преобладает секреция андрогенных гормонов, что обуславливает развитие вирилизма. Вследствие этого у женщин андрогенная активность развивается в направлении гетеросек-

суализма, а у мужчин - изосексуализма. Известно, что надпочечники начинают функционировать еще в период внутриутробного развития плода. Поэтому при адреногенитальном синдроме выработка избытка андрогенных и эстрогенных гормонов влияет на уже сложившийся в половом отношении плод. Изменения половой системы, первичных и вторичных половых признаков тем явственнее, чем раньше при развитии плода развилась повышенная функция коры надпочечников.

Вследствие нарушений биосинтеза кортикостероидных гормонов коры надпочечников теряет способность довести синтез к выделению кортизола, что ингибирует влияние на переднюю долю гипофиза. При этом нарушается регуляторная взаимосвязь между корой надпочечников и гипофизом. Аденогипофиз начинает секретировать повышенное количество АКТГ, что приводит к гиперплазии коры надпочечников. Следствием нарушения этих процессов является то обстоятельство, что андрогены и эстрогены не достигают стадии кортизола, и их число резко возрастает. Они подавляют гонадотропную функцию передней доли гипофиза, вызывает гипотрофию и атрофию половых желез. Наступает гипотрофия половой системы. У девочек это проявляется первичной аменореей и бесплодием, а у мальчиков - гипоплазией яичек и аспермагenezом.

Клиническая картина заболевания

Клинические проявления адреногенитального синдрома обусловлены степенью блокады ферментативных систем, участвующих в синтезе кортизола - полный или неполный блок.

При полном блоке развиваются три клинические формы врожденного заболевания:

- простая вирилизирующая (врожденная),
- сольтеряющая,
- гипертензивная.

При неполном блоке ферментных систем возможны различные клинические варианты - разновидности простой вирилизирующей формы (адреногенитальный синдром АГС периода пубертации и АГС взрослых).

В зависимости от периода жизни, когда манифестировало заболевание, выделяют следующие формы простой вирилизирующей гиперплазии надпочечников.

1. *Простая вирилизирующая форма адреногенитального синдрома* - врожденная патология, обусловленная неполным, генетически детерминированным ферментативным блоком С-21-гидроксилирования, наиболее распространенная форма адреногенитального синдрома. При этой форме степень вирилизации может быть разной - от гирсутизма до гетеросексуализма в зависимости от периода возникшей вирилизации: аномалии развития половых органов, гипертрофия клитора, изменения уrogenитального синуса, рост скроталабиальной складки, первичная аменорея, увеличение полового члена, *acne vulgaris*. У девочек часто наблюдают врожденные изменения гениталий (пенисообразный клитор, уrogenитальный синус, мошон-

кообразные большие половые губы). В постнатальном периоде вирилизация продолжается (рост мышечной массы по мужскому типу, грубый голос, гирсутизм, аменорея, атрофия грудных желез). У младенцев мужского пола вследствие избытка андрогенов во время развития плода - макрогенитосомия. В постнатальном периоде начинается преждевременное половое созревание на фоне недоразвития яичек (сперматогенез отсутствует). Вследствие раннего закрытия зон роста дети остаются низкорослыми, "ребенок-геркулес". Степень выраженности указанных симптомов может варьировать в достаточно широких пределах.

2. *Сольтеряющая форма врожденного адреногенитального синдрома* наблюдается традиционно у новорождённых и малышей первого года жизни. Проявляется срыгиванием, рвотой, диареей, похуданием, артериальной гипотёнзией и судорогами. Сопровождается вирилизацией и нарушением водно-солевого обмена, вызванная выраженной недостаточностью С-21-гидроксилирования. Наряду с нарушением синтеза кортизола снижается и синтез альдостерона. Дефект ферментативной системы проявляется на этапе превращения прогестерона в 11-дезоксикортикостерон. При этой форме отмечаются псевдогермафродитизм у девочек и макрогенитосомия у мальчиков, синдром потери соли: гипонатриемия, гиперкалиемия, дегидратация, гипотензия, гипогликемия. У маленьких детей с сольтеряющим синдромом появляется беспокойство, плохой аппетит, задержка увеличения веса, рвота, симптомы дегидратации - при отсутствии лечения дети погибают от коллапса. Возможны летальные случаи вследствие гиперкалиемии, что даже не сопровождается дегидратацией. Наиболее тяжелое течение адреногенитальный синдром наблюдается при нарушении активности 3 β -оксидегидрогеназы - нарушение солевого обмена, парадоксальные нарушения строения наружных половых органов (типичная, но не тяжелая вирилизация наружных половых органов у девочек и гипоспадия у мальчиков, вызванная нарушением синтеза тестостерона в яичках). Надпочечниковые кризисы протекают очень тяжело, летальные исходы развиваются даже при введении больших доз стероидных гормонов и дегидратационной терапии.
3. *Гипертонический вариант адреногенитального синдрома* характеризуется сочетанием вирилизма и артериальной гипертензии, задержкой натрия и хлоридов. Недостаточность С-11-гидроксилазы в организме больного приводит к гиперпродукции 11-дезоксикортизола и значительному избытку 11-дезоксикортикостерона, имеющих выраженные минералокортикоидные свойства. При этом резко увеличивается выделение с мочой 11-дезоксикортизола и кетопрегнандиола. Клинические проявления заболевания: вирилизация, выраженная гипертензия, нарушения гомеостаза, ацидоз. Возможны эпизоды внезапного повышения температуры, обусловленные массивным поступлением в кровь метаболита кортизола этиохоланолона. У некоторых больных наблюдается снижение уровня сахара в крови.

Следует отметить, что сольтеряющая и гипертензионная форма адреногенитального синдрома проявляются в первые дни постнатального периода, сопровождаются угрожающими жизни симптомами, дети погибают в раннем возрасте.

Диагностика

- Учет семейного анамнеза - наличие в семье детей, погибших в грудном возрасте при явлениях экзикога и наличия неправильной строения наружных половых органов.
- В крови и моче повышены концентрации надпочечниковых андрогенов (тестостерон, андростендион, дегидроэпиандростерон) и предшественников кортизола (17-гидроксипрогестерон).
- В моче повышены концентрации 17-оксикортикостероидов (17-ОКС) и прегнанетриола (метаболит 17-гидроксипрогестерона).
- Проба с дексаметазоном. Прием дексаметазона в дозе 2 мг 4 р/сут в течение 2 дней подавляет продукцию АКТГ и приводит к снижению суточной экскреции 17-ОКС на 50% и более. При опухолях (андростеромы, адренобластомы) такого снижения не наблюдают.
- При сольтеряющей форме определяют повышенное содержание K^+ , сниженное содержание Na .
- С помощью радиоиммунологических методов определяют уровень АКТГ крови.
- Экскреция эстрогенов с мочой обычно повышена, но преобладают физиологически неактивные формы - эстрон и эстрол.

Неонатальный скрининг дефицита 21-гидроксилазы

В основе скрининга лежит определение уровня одного из промежуточных продуктов обмена стероидных гормонов - 17-ОН-прогестерона (17ОНП) в сухом пятне крови на фильтровальной бумаге.

Уровень 17ОНП определяется флюороиммунометрическим методом с помощью стандартного набора (Дельфия неонатал 17ОКС, Wallac, Финляндия).

- ✓ *1-й этап - родильный дом*, где образцы капиллярной крови из пятки берутся у доношенного новорожденного на 4-е сутки после рождения (у недоношенного - на 7-е сутки), наносятся на фильтровальную бумагу и отсылаются в специализированную лабораторию. Эта процедура выполняется одновременно для скрининга на врожденный гипотиреоз, галактоземию, муковисцидоз и фенилкетонурию по тем стандартам, которые рекомендованы и уже проводятся. Обязательным условием является тщательная пропитка кровью пятна на фильтровальной бумаге. В сопроводительных документах, отсылаемых в лабораторию, помимо стандартной информации необходимо указать вес новорожденного, срок гестации при недоношенности, прием матерью и/или ребенком дексаметазона, выра-

женную билирубинемию (> 30 мг/дл), применение в/в трансфузии до взятия крови на пятно.

- ✓ *2-й этап – лаборатория*, где выполняют исследование уровня 17ОНП, проводят выборку положительных результатов и повторно тестирует сомнительные результаты. Для детей, рожденных на различных сроках гестации, используются отдельные нормативные стандарты уровня 17ОНП. Это обусловлено тем, что уровень 17ОНП у недоношенных и маловесных детей значительно выше, чем у детей, рожденных в срок и имеющих нормальный вес. Информация обо всех положительных результатах должна быть немедленно направлена в поликлинику по месту жительства ребенка или в стационар, где он еще может находиться.

Таблица 33.

Интерпретация лабораторных результатов

Уровень 17ОНП (нмоль/л)	Интерпретация
Доношенные дети (срок гестации > 37 недель, вес > 2000 г)	
< 30	Ребенок здоров
30-90	Результат сомнительный, требуется повторное определение 17ОНП в контрольном пятне. При повторном получении аналогичных данных - направление информации по месту жительства
> 90	Результат положительный, направление информации по месту жительства
Недоношенные дети (срок гестации 33-36 недель, вес < 2000 г)	
< 60	Ребенок здоров
60-100	Результат сомнительный, требуется повторное определение 17ОНП в контрольном пятне. При аналогичных данных - информации по месту нахождения ребенка (стационар, поликлиника) и проведение повторного взятия и образца крови на бумаге. При повышении уровня 17ОНП от исходного - результат положительный инициация обследования эндокринологом. При снижении уровня 17ОНП исходного - диагноз не подтверждается.
> 100	Результат положительный, направление информации по месту жительства

У детей с глубокой недоношенностью (срок гестации 23-32 недели) результат следует считать положительным при уровне 17ОНП > 150 нмоль/л. В этом случае следует направить информацию в стационар, где находится ребенок, и провести повторное взятие и тестирование образца крови на фильтровальной бумаге. При повышении уровня 17ОНП > 150 нмоль/л - информация в стационар о положительном результате. При снижении уровня 17ОНП - диагноз не подтвержден.

Помимо недоношенности ложноположительные результаты могут определяться у новорожденных детей с тяжелым общим соматическим состоянием, у детей на фоне в/в трансфузии, у детей с высокой билирубинемией (билирубин > 30 мг/дл). Ложноотрицательные результаты могут определяться у детей, матери которых (и/или сам ребенок) получали терапию дексаметазоном с целью профилактики и лечения легочной патологии новорожденных.

- ✓ *3-й этап - поликлиника или стационар по месту жительства.* В случае получения положительного результата ребенок немедленно вызывается для обследования эндокринологом или подготовленными специалистами-неонатологами в стационаре. В идеале инициация обследования ребенка должна быть начата не позднее 14 дня его жизни (для доношенного ребенка). Проводится взятие крови из вены для исследования К, Na, 17ОНП в сыворотке крови ребенка. При наличии клинических симптомов заболевания - лечение назначается немедленно, не дожидаясь результатов взятых анализов.

При отсутствии клинических симптомов лечение не начинают до получения результатов анализа. В том случае, если полученный уровень 17ОНП в сыворотке крови будет соответствовать нормативным значениям (соответственно нормативам для данной лаборатории) и показатели электролитов будут не изменены, диагноз может быть снят. При получении повышенных результатов 17ОНП диагноз подтверждается, следует назначать лечение глюкокортикоидами (кортеф). В том случае, если одновременно выявляется повышение уровня К, дополнительно назначают минералокортикоиды (кортинефф).

Учитывая значительный процент ложноположительных результатов, особенно у недоношенных детей, при отсутствии клинических симптомов следует дважды с интервалом 1-2 недели проводить определение 17ОНП в сыворотке крови, прежде чем начать лечение.

В сомнительных случаях следует направить ребенка в федеральный или региональный специализированный центр для исследования полного профиля стероидов в суточной моче, определения стероидов в ходе теста с препаратами АКТГ (желательно короткого действия).

Всем детям с диагностированным адреногенитальным синдромом необходимо проведение молекулярно-генетического исследования для выявления мутаций в гене СYP21 (в специализированные региональные или федеральные центры может быть направлен образец пятна на фильтровальной бумаге, пропитанный кровью ребенка).

Дифференциальный диагноз

Ятрогенная андрогенизация: аномалия развития половых органов у новорожденных может быть обусловлена приемом матерью во время беременности андрогенов, эстрогенов или прогестерона. В дальнейшем симптомы вирилизации не прогрессируют.

Кортикоандростерома вызывает формирование вирильного синдрома и преждевременное половое и соматическое развитие, поскольку наблюдается повышенная секреция как андрогенов, так и глюкокортикоидов. Опухоли коры надпочечников отличаются "автономностью" - синтез ими гормонов не контролируется АКТГ, поэтому подавление аденокортикотропной функции гипофиза экзогенными глюкокортикоидами не приводит к снижению стероидогенеза опухолью: дексаметазоновые пробы отрицательные. Вирилизующие опухоли яичников исключаются при гинекологическом исследовании, пель-

виографии, проведении комбинированных проб (дексаметазон + хориогонин, инфекундин + преднизолон).

При врожденной форме адреногенитальный синдром половые органы могут находиться в интерсексуальных состояниях, и определить пол ребенка бывает очень трудно. Экспертиза половой принадлежности проводится на основании определения генотипа.

Лечение заболевания

Основными принципами лечения врожденной дисфункции коры надпочечников является:

- ✓ заместить дефицит стероидов, секреция которых снижена в результате ферментативного дефекта;
- ✓ снизить уровень стероидов, секреция которых повышена в результате ферментативного дефекта;
- ✓ подавить избыточную секрецию АКТГ при минимально эффективных дозах глюкокортикоидов;
- ✓ оптимизировать рост больных;
- ✓ предотвратить вирилизацию гениталий;
- ✓ обеспечить нормальное половое созревание и фертильность.

Консервативное лечение

Назначение глюкокортикоидов снижает продукцию АКТГ гипофизом и подавляет секрецию андрогенов надпочечниками, что сопровождается регрессией симптомов вирилизации: формируются вторичные женские половые признаки, появляются менструации, развиваются молочные железы и другие признаки женского фенотипа. Половое развитие мальчиков также определяется временем начала лечения. Если прием глюкокортикоидов начат с 3-4-х лет, половое развитие соответствует возрастным нормам. Начало терапии в пубертатном периоде приведет к увеличению размеров яичек и полового члена только через несколько лет от начала систематической терапии.

Используются различные медикаментозные препараты, обладающие глюкокортикоидной активностью: преднизолон, кортизон, дексаметазон.

Суточные дозы преднизолона определяются возрастом больных (1-3 года - 5 мг, 4-6 лет - 5-7 мг, 7-14 лет - 7-10 мг, 15-18 лет - 10-15 мг). При врожденных формах адреногенитальный синдром преднизолон принимают пожизненно, поскольку даже кратковременная отмена препарата вызывает восстановление проявлений заболевания. В случае присоединения интеркуррентного заболевания дозу глюкокортикоидов увеличивают. Лечение проводят под контролем АД, роста, "костного возраста", уровня экскреции кортикостероидов.

Для детей с открытыми зонами роста, особенно младшего возраста, наиболее оптимальными препаратами следует считать таблетированные аналоги гидрокортизона (кортеф, Pharmacia). Первоначальная суточная доза гидрокортизона, необходимая для подавления АКТГ у детей первого года жизни, может достигать 20-25 мг/кв. м. Однако следует избегать длительного применения этих доз у ребенка. В среднем у детей старше 1 года суточная

доза гидрокортизона должна составлять 10-15 мг/кв. м. Препарат дается три раза в день в равных дозах. Более высокие дозы гидрокортизона приводят к стойкой задержке роста и другим кушингоидным проявлениям.

У детей с зонами роста, близкими к закрытию, следует применять пролонгированные глюкокортикоидные препараты, оказывающие более выраженный АКТГ-подавляющий эффект. Суточная доза этих препаратов должна соответствовать эквивалентной дозе гидрокортизона 10-15 мг/кв. м в день (преднизолон - 2-4 мг/кв. м, дексаметазон - 0,25-0,35 мг/кв. м).

Для максимального подавления секреции АКТГ 1/3 суточной дозы преднизолона назначается в утренние часы и 2/3 дозы - перед сном. Дексаметазон назначается однократно в вечерние часы. Кортизона ацетат может оказывать глюкокортикоидный эффект только при условии дополнительной метаболизации в организме, требующей активности фермента 11"бета"-гидроксистероиддегидрогеназы 1 типа, который осуществляет превращение кортизона в кортизол. Так как этот механизм может быть нарушен или иметь большую индивидуальную вариабельность, применение кортизона ацетата нежелательно.

При сольтеряющей форме аденогенитального синдрома кроме глюкокортикоидов необходимо использование и минералокортикоидов - дезоксикортикостерон по 5 мг в сутки. С увеличением возраста пациента возможна компенсация только с помощью преднизолона и обогащенной натрием диеты. При возникновении надпочечникового кризиса доза препаратов и солевых растворов увеличивается.

При врожденном аденогенитальном синдроме целесообразна смена пола в соответствии с биологическим в любом возрасте - гормональная терапия сопровождается выраженной феминизацией больных с женским генотипом. Употребление андрогенов, прекращение приема глюкокортикоидов антифизиологично.

Хирургическое лечение

Лечение врожденных форм аденогенитального синдрома может включать и выполнение пластических операций по формированию наружных половых органов - резекция клитора, вскрытие уrogenитального синуса, формирование малых половых губ. Хирургическая коррекция, феминизация, проводится не ранее, чем через год после начала лечения ГКС. Во время операции дозу гормонов увеличивают. Установление наличия опухоли в надпочечниках с клиническими признаками кортикоэстрома служит абсолютным показанием к хирургическому лечению. Объем операции зависит от размеров и характера роста опухоли. Можно применить удаление опухоли или эпинефректомию.

Контроль адекватности терапии

Контроль адекватности терапии 21-гидроксилазного дефицита основан на показателях физического развития и данных гормонального обследования.

Дети первых двух лет жизни должны осматриваться педиатром-эндокринологом каждые три месяца. Дети старше двух лет обследуются каждые 6-12 месяцев. При осмотре тщательно фиксируются показатели веса и роста. Проводится исследование уровня 17ОНП, электролитов, рениновой активности плазмы крови. У старших детей ежегодно проводится исследование костного возраста, определяется уровень тестостерона.

Адекватная терапия глюкокортикоидными препаратами обеспечивает нормальные темпы роста и костного созревания. Передозировка препаратов негативно влияет на рост ребенка: снижение скорости роста до 4 см в год и менее свидетельствует о хронической передозировке глюкокортикоидов. О передозировке может свидетельствовать быстрая прибавка в весе, повышение аппетита. В процессе терапии следует опасаться снижения уровня 17ОНП до минимальных нормативных показателей. Желательно поддерживать уровень 17ОНП в верхних пределах нормы, а у детей первых 3 лет жизни - несколько выше нормальных для возраста значений. Маркером адекватности терапии минералокортикоидами следует считать показатель рениновой активности плазмы: недостаточная доза приводит к повышению уровня ренина, избыточная - к подавлению рениновой активности.

Прогноз определяется характером патологического процесса.

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

ВОПРОСЫ

1. Определение адено-генитального синдрома.
2. Этиология, генетические аспекты и патогенез адено-генитального синдрома.
3. Основные клинические формы адено-генитального синдрома.
4. Диагностика АГС.
5. Неонатальный скрининг АГС.
6. Дифференциальная диагностика АГС.
7. Основные принципы лечения АГС.
8. Контроль адекватности лечения АГС.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ГОРМОНОВ СИНТЕЗИРУЮТСЯ КОРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВ
 - 1) минералокортикоиды
 - 2) андрогены
 - 3) глюкокортикоиды

- 4) катехоламины
- 5) глюкагон

2. ДЛЯ СОЛТЕРЯЮЩЕЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ГИПЕРПЛАЗИИ НАДПОЧЕЧНИКОВ ХАРАКТЕРНЫ

- 1) многократная рвота
- 2) гипонатриемия
- 3) частый жидкий стул
- 4) гиперкалиемия
- 5) гипохлоремия

3. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ СОЛТЕРЯЮЩЕЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ГИПЕРПЛАЗИИ НАДПОЧЕЧНИКОВ У ДЕТЕЙ ИСПОЛЬЗУЮТ

- 1) витамин С
- 2) поваренную соль
- 3) кортинефф
- 4) кортизон
- 5) дексаметазон

4. ПРИ ЛЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ С ОСТРОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ ОСНОВНЫМИ ЗАДАЧАМИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) борьба с шоком и коллапсом
- 2) ликвидация электролитных нарушений, гипогликемии
- 3) восполнение дефицита минерало- и глюкокортикоидов
- 4) ликвидация гипергликемии
- 5) ликвидация обезвоживания

5. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ВИРИЛЬНОЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ГИПЕРПЛАЗИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ НЕОБХОДИМЫ

- 1) половые гормоны
- 2) глюкокортикоиды
- 3) гонадотропины
- 4) анаболические стероиды

6. ДЛЯ ДЕФИЦИТА 21-ГИДРОКСИЛАЗЫ (СОЛТЕРЯЮЩЕЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ГИПЕРПЛАЗИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ) ХАРАКТЕРНЫ СЛЕДУЮЩИЕ СИНДРОМЫ

- 1) избытка андрогенов
- 2) дефицита андрогенов
- 3) избытка глюкокортикостероидов
- 4) дефицита глюкокортикостероидов
- 5) избытка минералокортикоидов
- 6) дефицита минералокортикоидов

7. ДЛЯ СОЛТЕРЯЮЩЕЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ГИПЕРПЛАЗИИ НАДПОЧЕЧНИКОВ ХАРАКТЕРНЫ

- 1) гипонатриемия и гиперкалиемия
- 2) гипернатриемия и гипокалиемия
- 3) гипонатриемия и гиперхлоремия
- 4) гиперхлоремия и снижение щелочных резервов крови

8. ВРОЖДЕННАЯ ДИСФУНКЦИЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ НАСЛЕДУЕТСЯ ПО ТИПУ

- 1) аутосомно-рецессивному
- 2) аутосомно-доминантному
- 3) сцепленному с X-хромосомой
- 4) сцепленному с Y-хромосомой

9. У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ ОТМЕЧАЕТСЯ

- 1) ускорение костного возраста по отношению к паспортному
- 2) отставание костного возраста по отношению к паспортному
- 3) неравномерная оссификация
- 4) эпифизарный дисгенез

10. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ НЕОБХОДИМЫМ ЯВЛЯЕТСЯ ОПРЕДЕЛЕНИЕ СЛЕДУЮЩИХ ГОРМОНОВ

- 1) лютеинизирующий и фолликулостимулирующий гормоны
- 2) 17-оксипрогестерон в крови и 17-кетостероиды в моче
- 3) инсулин, С-пептид
- 4) тиреотропный гормон и тироксин

11. ПРИ ИНФУЗИОННОЙ ТЕРАПИИ ОСТРОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ ИСПОЛЬЗУЮТ РАСТВОРЫ

- 1) 0,9% раствор натрия хлорида
- 2) 10% раствор глюкозы
- 3) плазма
- 4) 7,5% раствор калия хлорида

12. СИМПТОМЫ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ПРОСТОЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

- 1) гермафродитное строение гениталий у девочек
- 2) анемия
- 3) гиперпигментация крупных складок и ареол
- 4) запоры
- 5) анорексия
- 6) отеки

13. СИМПТОМЫ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ СОЛЬТЕРЯЮЩЕЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

- 1) гермафродитное строение гениталий у девочек

- 2) запоры
- 3) гиперпигментация крупных складок и ареол
- 4) рвота после еды
- 5) жидкий стул
- 6) упорная рвота фонтаном, не связанная с приемом пищи

14. ОСНОВНЫМИ КЛИНИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ ОСТРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ В КРОВИ НАБЛЮДАЕТСЯ

- 1) снижение продукции глюкокортикоидов
- 2) повышение продукции глюкокортикоидов
- 3) снижение продукции минералокортикоидов
- 4) повышение продукции минералокортикоидов
- 5) снижение продукции адреналина и норадреналина
- 6) повышение продукции адреналина и норадреналина

15. ДЛЯ ВЫВЕДЕНИЯ БОЛЬНОГО ИЗ СОСТОЯНИЯ ОСТРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ В ТЕЧЕНИЕ 1-Х СУТОК ЖИЗНИ ПОКАЗАНЫ

- 1) преднизолон per os
- 2) раствор Рингера
- 3) изотонический раствор NaCl внутривенно капельно
- 4) гидрокортизон гемисукцинат внутривенно капельно
- 5) ДОКА внутримышечно

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

Ребенок К., 4 дня, от 1-й беременности, срочных родов, протекавших без особенностей. При рождении масса 3000 г, рост 51 см.

Осмотр: было выявлено неправильное строение наружных гениталий (пенисообразный и гипертрофированный клитор, складчатые большие половые губы), гиперпигментация наружных гениталий, белой линии живота.

С 3-го дня состояние ребенка ухудшилось: кожные покровы бледные с сероватым оттенком, тургор тканей снижен, мышечная гипотония, гипорефлексия. Сосет вяло, появилась рвота фонтаном. Дыхание поверхностное, ослабленное. Тоны сердца приглушены. Живот при пальпации мягкий, печень +2 см. Стул жидкий, обычной окраски.

Общий анализ крови: Нб - 115 г/л. Эр - $5,0 \times 10^{12}$ /л, Лейк- $9,5 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с/я - 50%, э - 2%, л - 38%, м - 8%, СОЭ - 6 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок - 55 г/л. холестерин 4,7 ммоль/л, глюкоза - 4,4 ммоль/л, натрий - 130,0 ммоль/л, калий - 6,0 ммоль/л.

Величина экскреции с суточной мочой:

- 17-КС - 7,5 мкмоль (норма 0-3,45);

- 17-ОКС - 0,5 мкмоль (норма 1,38-2,76).

Кариотип: 46 XX.

Задание

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Какая причина нарушения внутриутробного формирования наружных половых органов у девочки?
3. Чем обусловлена тяжесть состояния ребенка на 3 сутки после рождения?
4. При каких заболеваниях может отмечаться рвота "фонтаном"? Дифференциальный диагноз.
5. Какими гормональными препаратами проводится заместительная терапия? Какие возможные осложнения при неадекватно подобранной заместительной терапии?

ГЛАВА 12

АЛЛЕРГОДЕРМАТОЗЫ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

ЦЕЛЬ изучения главы "Аллергодерматозы у детей раннего возраста": в результате изучения главы обучающийся должен:

знать

- клинико-лабораторные признаки атопического дерматита;
- клинические проявления тяжелых форм аллергодерматозов (токсидермии, синдрома Лайелла);
- проявления пищевой аллергии: кожная, респираторная и гастроинтестинальная формы);
- общие принципы лечения аллергических заболеваний;
- принципы элиминационной диеты;
- назначение лечебно-профилактических смесей детям 1-го года жизни.

уметь

- собрать анамнез;
- выявить различные формы пищевой аллергии;
- определить план дополнительного обследования;
- интерпретировать полученные результаты иммунологического обследования;
- поставить нозологический диагноз;
- назначить диету;
- назначить медикаментозное лечение;
- определить объем мероприятий по реабилитации и диспансеризации.

АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ

Определение

Атопический дерматит (АД) – хроническое аллергическое заболевание, которое развивается у лиц с генетической предрасположенностью к атопии, имеет рецидивирующее течение, возрастные особенности клинических проявлений, характеризуется экссудативными и/или лихеноидными высыпаниями, повышением уровня сывороточного иммуноглобулина Е и гиперчувствительностью к специфическим (аллергенным) и неспецифическим раздражителям

Начинается обычно в раннем возрасте, имеет рецидивирующее течение. У детей младшего возраста чаще имеет место сенсibilизация к пищевым аллергенам.

Основные факторы, способствующие развитию АД:

- наследственная предрасположенность к атопии,
- иммунные механизмы формирования АД,

- инфекционные заболевания.

Этиологические факторы риска АД

АД могут обуславливать аллергены как неинфекционного, так и инфекционного происхождения.

Неинфекционные аллергены:

1. Пищевые аллергены. У детей первого года жизни основными пищевыми аллергенами являются: коровье молоко, яйцо, пищевые злаки, соя, рыба, овощи и фрукты красной или оранжевой окраски.

Градации пищевых продуктов по степени аллергизирующей способности:

- Высокая – коровье молоко, рыба, яйца, курица, клубника, малина, земляника, черная смородина, ежевика, виноград, ананас, дыня, хурма, гранат, цитрусовые, шоколад, кофе, какао, орехи, мед, грибы, горчица, помидоры, морковь, свекла, сельдерей, пшеница, рожь;
- Средняя – свинина, индюшатина, кролик, картофель, горох, персики, абрикосы, красная смородина, бананы, перец зеленый, кукуруза, клюква, гречка, рис;
- Слабая – конина, нежирная баранина, кабачки, патиссоны, редька, тыква светлых сортов, зеленые яблоки, белая черешня, белая смородина, крыжовник, слива, арбуз, миндаль, огурцы.

2. Домашние аллергены:

- домашняя пыль,
- аллергены животных,
- аллергены тараканов.

3. Внешние аллергены

- пыльца,
- грибы.

4. Курение.

5. Ингаляционные аллергены (внешние поллютанты, поллютанты помещений).

6. Лекарственные аллергены (антибиотики, сульфаниламиды, НСПВП и др.)

Инфекционные аллергены:

1. Бактериальные: S.aureus, стрептококки.
2. Грибковые: Candida или M. Furfur, pityrosporum ovale, trichophyton.
3. Паразитарные инвазии – лямблиоз, реже – описторхоз

Патогенез

При контакте организма с аллергеном образуются IgE антитела, которые фиксируются на тучных клетках в различных органах (период сенсибилизации). При повторном попадании аллергена в организм происходит активация Т-лимфоцитов, которые вырабатывают интерлейкины (IL4, IL5, IL13), цитокины. IL4 является ведущим фактором в переключении синтеза В клетками не обычных иммуноглобулинов, а IgE. В результате реакции антиген + антитело выделяются биологически активные вещества (медиаторы аллергии).

Главным медиатором аллергии является гистамин. Гистамин оказывает свое действие через стимуляцию гистаминовых рецепторов (H1, H2, H3, H4). В результате развиваются клинические проявления аллергии: зуд, сыпь, гиперемия, формирование волдырей. Описываемые изменения относят к ранней аллергической реакции.

Через 4-6 часов после воздействия аллергена развивается поздняя аллергическая реакция. В развитии этого компонента аллергии принимают участие базофилы, эозинофилы, Т-лимфоциты, а так же вещества, выделяемые этими клетками. В результате формируется хроническое аллергическое воспаление.

Рабочая классификация АД:

1. Стадии развития:

- начальная стадия,
- стадия выраженных изменений (период обострения – рецидивы):
 - острая фаза,
 - хроническая фаза,
- стадия ремиссии:
 - неполная (подострый период),
 - полная,
- клиническое выздоровление,

2. Распространенность:

- ограниченный,
- распространенный,
- диффузный,

3. Клинические формы в зависимости от возраста:

- младенческая (от 2 месяцев до 2 лет) – экссудативная,
- детская (2-12 лет) – эритематозно-сквамозная, с лихенификацией,
- подростковая и взрослого возраста (с 12 лет) – лихеноидная, пруригинозная.

4. Тяжесть течения:

- легкое,
- среднетяжелое,
- тяжелое,

5. Клинико-этиологические варианты:

- с преобладанием:
 - пищевой,
 - грибковой,
 - клещевой,
 - пыльцевой и др. аллергии,
- с вторичным инфицированием.

Клинические формы в зависимости от возраста

Младенческая форма (до 2 лет):

- экзематозный характер поражения кожи,
- преобладание островоспалительных явлений (эритематозные, мокнущие бляшки, покрытые корочками),
- локализация: лицо, шея, лоб, щеки, ягодицы, туловище, разгибательные поверхности конечностей, распространенные поражения,
- у 30% может протекать с шелушением и инфильтрацией (эритематосквамозная форма).

У детей 1-ого года жизни выделяют 2 типа течения болезни:

1. Себорейный тип - характеризуется наличием чешуек на волосистой части головы, которые проявляются уже в первые недели жизни, либо протекает как дерматит в области кожных складок. В дальнейшем возможна трансформация в эритродермию.
2. Нумулярный тип - возникает в возрасте 2-6 месяцев. Характеризуется появлением пятнистых элементов с корочками. Характерная локализация – щеки, ягодицы и/или конечности. Также часто трансформируется в эритродермию.

Детская форма (с 2 до 14 лет):

- преобладание фолликулярных и лихеноидных папул,
- ограниченный характер поражений,
- локализация: локтевые и подколенные сгибы, сгибательные поверхности лучезапястных суставов, тыл кистей и пальцев,
- 85% больных приходится на возраст до 5 лет, у 20% 7-летних детей, у которых АД развился до 2 лет – сохраняется персистирующее, а у 17% - интермитирующее течение заболевания.

Подростковая и взрослого возраста (с 12 лет):

- преобладание эксфолиаций, лихеноидных папул, очагов инфильтрации кожи, цвет высыпаний застойно-синюшный,
- локализация: характерно диффузное поражение кожи лица, верхней части туловища, разгибательной поверхности верхних конечностей,
- все высыпания сопровождаются мучительным зудом,
- экзематизация и мокнутия возникают только при рецидивах обострения.

Таким образом, в зависимости от возраста преобладают следующие кожные изменения: до 2 лет – экссудативные, 2-15 лет – эритематозно-сquamозные, у взрослых – лихеноидные и пруригинозные.

Диагностика

Диагностика АД основывается преимущественно на клинических данных, так как объективных показателей, позволяющих подтвердить диагноз, практически нет.

Обследование включает:

- сбор анамнеза жизни и болезни,
- оценку распространенности и тяжести кожного процесса,
- оценку степени психологической и социальной дезадаптации больного,
- характер влияния заболевания на семью пациента.

Диагностические критерии АД впервые были разработаны в 1980 году (Hanifin, Rajka). Далее критерии пересматривались в 2003 году Американской Академией дерматологии и Согласительной конференции по АД у детей.

Критерии диагностики атопического дерматита (для постановки диагноза необходимо сочетание не менее 3-х больших и 3-х малых критериев)

1. Большие (обязательные критерии):

- пруриго (зуд) даже при минимальных проявлениях АД на коже,
- типичная морфология и локализация,
- индивидуальная или семейная история атопического заболевания,
- хроническое рецидивирующее течение,

2. Малые (дополнительные критерии):

- повышенный уровень общего и специфических IgE,
- начало в раннем детском возрасте,
- гиперлинеарность ладоней («складчатые») и подошв,
- pityriasis alba (белесоватые пятна на коже лица, плечевого пояса),
- фолликулярный гиперкератоз («роговые» папулы на боковых поверхностях плеч, предплечий, локтей и др.),
- шелушение, ксероз, ихтиоз,
- неспецифические дерматиты рук и ног,
- частые инфекционные поражения кожи (стафилококковые, грибковые, герпетические),
- белый дермографизм,
- зуд при повышенном потоотделении,
- складки на передней поверхности шеи,
- темные круги вокруг глаз («аллергическое сияние»).

Оценка степени тяжести АД

Для оценки тяжести клинических симптомов АД используют шкалы:

- SCORAD (Scoring Atopic Dermatitis)
- EASY (Eczema Area and Severity Index) и другие.

В нашей стране наиболее часто используется шкала *SCORAD*, которая предусматривает 6 объективных и субъективных симптомов. Каждый симптом оценивается от 0 до 3 баллов (0 – отсутствие, 1 - легкий, 2 – средний, 3 – тяжелый). Оценка выставляется в специальной таблице, и на их основе рассчитывается общий индекс *SCOARAD*.

I этап: определение и оценка признаков интенсивности (объективные симптомы): эритема (гиперемия); отек / папула; мокнутие / корка; эксфолиация; лихенификация; сухость.

II этап: расчет площади поражения кожных покровов по правилу «девятка», при этом одна ладонь ребенка составляет 1% поверхности кожи.

III этап: оценка субъективных признаков: оценивается зуд и нарушение сна по 10-бальной системе согласно средним цифрам за последние 3 дня/ночи.

IV этап: расчет величины индекса SCOARAD = A/5+B/2+C, где A – площадь поражения кожи в %, B – сумма баллов объективных признаков, C – сумма баллов субъективных признаков.

Дополнительные методы обследования:

- *Лабораторные и инструментальные методы:* общий и биохимический анализ крови, общий анализ мочи, бактериологическое исследование на дисбактериоз), ЭФГДС, ЭКГ, R-исследование придаточных пазух носа, УЗИ органов брюшной полости и малого таза; биопсия кожи
- *Иммунологическое и аллергологическое обследование:*
 - определение концентрации общего IgE в сыворотке крови (тест не является диагностическим),
 - кожные тесты (прик-тест, скарификационные кожные пробы, внутрикожные пробы) выявляют IgE – опосредованные аллергические реакции, их проводят при отсутствии острых проявлений АД,
 - назначение элиминационной диеты и провокационный тест с пищевыми аллергенами обычно проводят для подтверждения диагноза пищевой аллергии, особенно к злаковым и коровьему молоку.
- *Консультации смежных специалистов:* аллерголог, дерматолог, психотерапевт, невролог, отоларинголог.

Дифференциальная диагностика АД проводится с:

- себорейным дерматитом,
- контактным дерматитом,
- микробной экземой,
- розовым лишаем,
- чесоткой,
- синдромом Вискотта-Олдрича,
- синдромом гипериммуноглобулинемии E,
- наследственным нарушением обмена триптофана.

Лечение

Современная стратегия лечения атопического дерматита у детей базируется на выводах Международной объединенной конференции по АД (ICCAD 11) в 2002 г. и принципах доказательной медицины.

Цель полного излечения признана нереальной. Задание терапии на современном этапе:

- уменьшение симптомов дерматита путем раннего быстрого обеспечения их лечения;
- обеспечение контроля над заболеванием путем предупреждения рецидивов и уменьшения их тяжести;
- смена естественного течения болезни (прерывание как онтогенетической эволюции кожных элементов у больного, так и «атопического марша» - аллергического ринита и бронхиальной астмы).

Направления терапии АД:

1. Диетотерапия и меры по контролю внешней среды.
2. Системная фармакотерапия: антигистаминные препараты, мембраностабилизаторы, препараты, нормализующие функцию органов пищеварения, регулирующие функцию ЦНС, содержащие ненасыщенные жирные кислоты, антибиотики, системные кортикостероиды по специальным показаниям.
3. Наружная терапия.
4. Реабилитация.

Принципы диетотерапии:

- исключение из питания причинно-значимых аллергенов и продуктов, вызывающих перекрестные реакции (пищевые, пыльцевые, лекарственные и др.);
- адекватная замена исключенных продуктов в соответствии с возрастными потребностями ребенка;
- «функциональное питание» - использование продуктов, способствующих нормализации кишечного биоценоза, регуляции физиологических функций организма, в том числе и иммунной системы

Для детей первого года жизни оптимальным питанием является грудное молоко. При его отсутствии при легких проявлениях АД используют адаптированные смеси с низкой степенью гидролиза (гипоаллергенные смеси – Нан гипоаллергенный, Хипп ГА, Хумана ГА и др.). При выраженных проявлениях АД показано назначение смесей на основе высокой степени гидролиза белка (Алфаре, Нутрилон Пепти ТСЦ, Нутрамиген и др.). Прикормы детям с АД рекомендует водить на 1 месяц позже, чем здоровым.

Системная терапия АД:

1. Антигистаминная терапия.
2. Системные глюкокортикоиды - преднизолон (перорально) или триамцинолон (внутримышечно) можно назначать короткими курсами для купирования тяжелых обострений АД.
3. Антибактериальная терапия.
4. Системная иммуномодулирующая терапия применяется в случаях тяжелого течения АД, рефрактерного к стандартной терапии местными средствами.

Антигистаминные препараты для приема внутрь

Название препарата	Дозы и кратность назначения
Диазолин	До 2 лет - 50мг, от 2 до 5 лет - 50-100 мг, от 5 до 10 лет - 100-200 мг в сутки
Супрастин	До 1 года - по 6,25 мг (1/4 таблетки), от 1 до 6 лет - по 8,3 мг (1/3 таблетки), от 6 до 14 лет - по 12,5 мг; кратность - 2-3 раза в сутки
Тавегил	От 6 до 12 лет - по 0,5-1,0 мг, старше 12 лет - 1 мг на прием; кратность - 2 раза в сутки
Фенистил	От 1 мес. до 1 года - по 3-10 кап. (1 мл=20 кап.=1 мг); на прием, от 1 года до 3 лет - по 10-капель 0,004 г 1 5 кап, старше 3 лет - по 1 5-20 кап. Кратность приема - 3 раза в сутки.
Фенкарол	До 3 лет - по 5 мг, от 3 до 7 лет -по 10-15 мг, старше 7 лет - по 15-25мг 2-3 раза в сутки
Задитен Кетоф Астафен и др.	От 1 года до 3 лет - по 0,0005 г; старше 3 лет - по 0,001 г. Кратность - 2 раза в сутки
Зиртек	Детям старше 2 лет - 0,25 мг/кг массы тела 1-2 раза в сутки
Кларитин	Детям старше 2 лет и с массой тела до 30 кг - по 5 мг, с массой тела больше 30 кг – по 10 мг 1 раз в сутки
Перитол	6 мес.- 2 года 400 мкг/кг/ сутки, 2-6 лет: 6мг/сутки, 6-14 лет: 12 мг сутки.
Лоратадин	Детям старше 2 лет при массе более 30 кг – 10 мг.

Наружная терапия при АД направлена на:

- Купирование острых и подострых кожных проявлений аллергии,
- Устранение зуда,
- Восстановление поврежденного эпителия,
- Защиту кожи от воздействия внешнесредовых факторов,
- Лечение вторичной инфекции, вызванной бактериальной флорой и грибами.

Уход за кожей должен осуществляться в зависимости от фазы АД:

- острое воспаление с мокнутием: примочки, аэрозоли, влажно-высыхающие повязки, лосьоны,
- острое воспаление без мокнутия: водные болтушки, кремы, липосомальные кремы, пасты, аэрозоли,
- подострое воспаление: кремы, липосомальные кремы, пасты,
- хроническое воспаление, инфильтрация и лихенификация в очагах: мази, согревающие компрессы и мази с кератолитическими средствами,

- ремиссия: кремы с добавлением увлажняющих средств, липосомальные кремы, лосьоны.

Для местной терапии атопического дерматита используют:

- топические кортикостероиды (крем, мазь, лосьон),
- антигистаминные (мазь, гель),
- иммуносупрессоры (крем, мазь),
- нестероидные противовоспалительные,
- антибактериальные и противогрибковые,
- фитопрепараты,
- препараты дегтя.

В настоящее время для наружной терапии чаще применяют или топические глюкокортикостероиды или нестероидные противовоспалительные препараты. Из ГКС наиболее часто применяют Элоком, Адвантан, Локоид.

Классификация топических глюкокортикоидов по степени активности:

- слабого действия – гидрокортизон,
- среднего – преднизолон, флуокортолон (ультралан), триамцинолон (фторокорт), флюоциналон (синафлан), флуметазон (лоринден),
- сильного – бетаметазон (целестодерм), метилпреднизолон (адвантан), будесонид (апулеин), галометазон (сткортен), мометазон (локоид),
- ультрасильного – клобетазол (дермовеит), хальцинонид (хальцидерм).

Правила назначения топических ГКС:

- назначать только в периоде обострения, не для профилактики,
- предпочтение – препаратам с высокой эффективностью и безопасностью с пролонгированным действием (1 раз в сутки),
- максимальный курс – 14 дней,
- максимально возможная поверхность применения – не более 20% поверхности тела,
- не применять под окклюзионные повязки,
- нежелательно использовать в области промежности, при опрелостях (увеличение всасывания),
- выбор оптимальной лекарственной формы.

Как альтернативу стероидной терапии можно использовать кремы и мази на основе окиси цинка (Скин-Кап, применяется 2 раза в сутки, курс до 2-х недель).

При легком течении АД можно использовать кремы на основе хромонов (Элидел). Препарат стабилизирует мембраны клеток, участвующих в аллергическом воспалении, уменьшает его степень.

Для устранения бактериальной инфекции используют антибиотики в сочетании с кортикостероидами – дипрогент, целастодерм-В с грамицином в течение 5-7 дней.

Для устранения грибковой инфекции и смешанной инфекции используют препараты тридерм, дипросалик в течение 5-7 дней.

В период ремиссии показано санаторно-курортное лечение (Крым, Одесса, Азовское взморье).

Исход

У 60% детей с АД симптомы заболевания со временем полностью исчезают. У остальных детей проявления АД сохраняются и рецидивируют на протяжении всей жизни. АД может быть частью так называемого аллергического марша, когда последовательно после АД развивается бронхиальная астма, а затем полиноз.

Профилактика

Первичная профилактика АД состоит в предупреждении сенсibilизации ребенка, особенно в семьях, где есть наследственная предрасположенность к аллергическим заболеваниям.

Вторичная профилактика основывается на предупреждении манифестации заболевания и/или его обострений у сенсibilизированного ребенка. Чем выше риск развития атопии у ребенка, тем более жестким должны быть элиминационные меры.

СИНДРОМ ЛАЙЕЛЛА

Синдром Лайелла у детей представляет собою токсико-анафилактический буллезный эпидермальный некролиз.

Синдром Лайелла — максимально тяжелое проявление лекарственной аллергии. Причинно-значимыми чаще всего являются антимикробные препараты, сульфаниламиды, фенobarбитал, нестероидные противовоспалительные средства, белковые медикаменты. Возникновению патологического процесса у ряда больных предшествует полипрагмазия.

В развитии симптомокомплекса Лайелла предполагается участие разных типов иммунопатологических реакций. Значительное значение придается микробной инфекции. Возникновение эпидермального некролиза обуславливает развитие выраженной общей отравлении организма.

Заболевание развивается остро с появления озноба, повышения температуры тела до 39-40 °С, боли в голове, колик в суставах, горле, возникновения жжения и болезненности кожных покровов. На коже лица, туловища, конечностей, половых органов, на слизистой оболочке рта отмечается возникновение полиморфной эритематозной, пятнистой, болезненной при пальпации сыпи, склонной к слиянию. В последующем сыпь принимает пепельно-синюшную окраску. При механическом воздействии на высыпания случается отделение эпидермиса сплошным пластом. На месте эритематозных пятен появляются большие дряблые пузыри с серозным или серозно-кровянистым содержимым. После вскрытия пузырей образуются широкие эрозивные поверхности, покрытые лоскутами кожи и окруженные участками отека и

гиперемированной кожи. Эрозивные перемены могут занимать практически всю поверхность туловища и конечностей, они развиваются к тому же на слизистой оболочке рта, губ, половых органов. В связи с огромной потерей жидкости с эрозивных поверхностей наблюдается дегидратация организма. В последующем на эрозивных поверхностях появляются язвенные образования. В разгар патологии обнаруживают положительный признак Никольского, тахикардию, снижение артериального давления, лейкоцитоз, повышение СОЭ, выраженные проявления отравления. При благоприятном течении патологии обратное развитие ее как правило случается к концу 4-й недели от начала патологического процесса. У детей с тяжелым течением симптомокомплекса Лайелла присоединяется вторичная инфекция, развивается дегидратация, появляются миокардит, нефрит, воспалительные перемены дыхательных путей. Смертельный исход возможен из-за анурии и сердечно-сосудистой недостаточности.

Диагноз основывается на данных объективного обследования пациента. При выявлении причинно-значимых аллергенов учитывают данные аллергологического анамнеза и результаты алергодиагностики *in vitro*.

Лечение. Отменяют подозреваемый лечебный медикамент. Назначают глюкокортикостероиды (парентерально и внутрь). При образовании обширных эрозивных поверхностей проводят лечение открытым способом с обработкой их растительными маслами, витамином А. Для снятия отравления и восполнения утраты жидкости производится инфузионная терапия солевыми и коллоидными растворами. В случае присоединения вторичной инфекции применяют антисептические средства и антимикробные препараты. Эффективными могут быть плазмаферез и иммуномодуляторы.

Прогноз при правильной терапевтической тактике благоприятен в ситуациях нетяжелых клинических форм симптомокомплекса Лайелла. Угроза жизни есть у детей с тяжелыми клиническими проявлениями патологии.

ПИЩЕВАЯ АЛЛЕРГИЯ

Частота пищевой аллергии у детей 10–40 %. Формирование пищевой аллергии может происходить уже в период антенатального развития, особенно если беременная женщина злоупотребляет аллергенными продуктами. Пищевая аллергия чаще встречается в первые годы жизни.

В зависимости от степени алергизирующей активности выделяют три группы пищевых веществ (см. выше).

Аллергические реакции может вызывать не сам пищевой продукт, а пищевые добавки: красители, ароматизаторы, антикоагулянты, эмульгаторы или консервирующие средства.

Способствуют возникновению и развитию аллергии неустойчивость иммунного барьера пищеварительной системы, неинфекционные и инфекционные заболевания кишечника и желудка, запоры, наличие в кишечнике паразитов, дисбактериоз.

Формы пищевой аллергии многочисленны, но наиболее часто встречаются разнообразные экзантемы, детская экзема, нейродермит, атопический дерматит, крапивница, строфулюс, отек Квинке.

Гастроинтестинальные проявления пищевой аллергии характеризуются неспецифическими симптомами (боли в животе, колики, рвота, тошнота, анорексия, метеоризм, неустойчивый стул со слизью, запоры, сменяющиеся поносами, диарея). Таких детей часто лечат от кишечных инфекций, повышая тем самым уровень сенсибилизации к различным лекарственным средствам. Аллергические поражения желудочно-кишечного тракта часто сочетаются с симптомами респираторного аллергоза, сочетанными кожно-респираторными реакциями, для которых характерна полиаллергия с широким спектром пищевых и ингаляционных бытовых аллергенов. Проявление аллергии наступает сразу или в течение 2 часов после приема пищевого аллергена.

Диагноз пищевой аллергии у детей основан на данных анамнеза и клинической картины и подтверждается выявлением причинно-значимого аллергена (ведение пищевого дневника, элиминационные и провокационные пробы, скарификационное и внутрикожное тестирование и др.), высоким уровнем IgE в крови. Дифференциальный диагноз проводят посиндромно с заболеваниями инфекционного генеза, интоксикациями и отравлениями.

Лечение. Назначают элиминационную диету на срок от 9 до 12 месяцев, в течение которого исключают причинно-значимые пищевые продукты. Выделяют 2 варианта элиминационной диеты: гипоаллергенную неспецифическую и индивидуальную. Неспецифическая диета предусматривает исключение предполагаемых облигатных аллергенов, индивидуальная диета назначается после проведения тщательного наблюдения и исследований, в результате которых устанавливаются индивидуальные аллергены. Гипоаллергенные диеты не должны содержать пряностей, острых блюд, консервов. Даже при отсутствии аллергенного действия эти вещества увеличивают степень проникновения пищевых аллергенов через кишечные барьеры. Важно не включать в рацион продукты, содержащие красители, эмульгаторы. При назначении гипоаллергенной диеты необходимо обеспечить рацион питания в пределах физиологических норм питания.

Из медикаментозных средств наиболее эффективны задитен по 0,025 мг/кг в сутки курсом от 1,5 до 6 месяцев и интал по 100–150 мг/кг в сутки (5–7 капсул) внутрь. При острых аллергических реакциях для уменьшения зуда рекомендуются антигистаминные средства (супрастин, тавегил, перитол, фенкарол) курсами до 2 недель со сменой препаратов через 5–7 дней. Уменьшению проявлений пищевой аллергии способствует применение противоаллергического иммуноглобулина и алергоглобулина (гамма-глобулин, содержащий защитные антиаллергические вещества). Назначение других терапевтических средств производится с учетом локализации аллергического процесса (местная терапия при атопическом дерматите, бронхоспазмолитические средства при бронхиальной астме, глюкокортикостероиды при системных аллергических реакциях).

При снижении ферментативной активности желудочно-кишечного тракта показаны курсы лечения ферментными препаратами (по 2–3 недели): абоминном, панкреатином, панзинормом.

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

ВОПРОСЫ

1. Определение аллергодерматозов.
2. Этиология, патогенез и современная классификация атопического дерматита.
3. Клинические формы атопического дерматита.
4. Диагностика и дифференциальная диагностика атопического дерматита.
5. Клинические проявления тяжелых форм аллергодерматозов (токсидермии, синдрома Лайелла).
6. Проявления пищевой аллергии: кожная, респираторная и гастроинтестинальная формы).
7. Общие принципы лечения аллергических заболеваний.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ПРИ ЛЕЧЕНИИ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА В ПОСЛЕДНЮЮ ОЧЕРЕДЬ БУДУТ ИСПОЛЬЗОВАНЫ
 - 1) антигистаминные препараты
 - 2) седативные препараты
 - 3) ферменты
 - 4) системные глюкокортикоиды
2. ПРИ ТЯЖЕЛОЙ ФОРМЕ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА В ОСТРЫЙ ПЕРИОД МЕСТНО ИСПОЛЬЗУЮТ ПРЕПАРАТЫ
 - 1) не содержащие глюкокортикостероидные гормоны
 - 2) содержащие глюкокортикостероидные гормоны в негалогенизированной форме, препятствующей системному воздействию
 - 3) содержащие глюкокортикостероидные гормоны, антибактериальные и противогрибковые компоненты
 - 4) содержащие антибактериальные противовоспалительные средства
3. ПРОЯВЛЕНИЯ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА У ДЕТЕЙ ОБУСЛОВЛЕННЫ ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННОЙ ГИПЕРПРОДУКЦИЕЙ
 - 1) IgA
 - 2) IgE
 - 3) IgM

4. НАИБОЛЕЕ ЗНАЧИМЫМИ ПИЩЕВЫМИ АЛЛЕРГЕНАМИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) коровье молоко
- 2) белок куриного яйца
- 3) желток куриного яйца
- 4) рыба
- 5) манная крупа

5. ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ АЛЛЕРГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КОЖИ (АЛЛЕРГОДЕРМАТОЗОВ), КОТОРЫЕ ВСТРЕЧАЮТСЯ У ДЕТЕЙ

- 1) себорейный дерматит
- 2) токсидермия
- 3) атопический дерматит
- 4) крапивница

6. ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИИ

- 1) гастроинтестинальная форма
- 2) аллергодерматозы
- 3) респираторная форма
- 4) нефротический синдром

7. НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ СИМПТОМЫ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА

- 1) зуд кожи
- 2) полиморфизм высыпаний
- 3) возрастная стадийность клинических симптомов
- 4) все перечисленное

8. АТОПИЯ – ЭТО СПОСОБНОСТЬ ОРГАНИЗМА К ВЫРАБОТКЕ ПОВЫШЕННОГО КОЛИЧЕСТВА

- 1) IgE
- 2) IgM
- 3) IgG
- 4) IgA

9. ПРИ АТОПИЧЕСКОМ ДЕРМАТИТЕ

- 1) отсутствуют субъективные ощущения
- 2) беспокоит сильный зуд
- 3) наиболее часто очаги лихенизации локализуются в области лучезапястных суставов
- 4) сухая кожа и шелушение

10. ПРИ ЛЕЧЕНИИ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА ЛЕГКОЙ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ В ПОСЛЕДНЮЮ ОЧЕРЕДЬ БУДУТ ИСПОЛЬЗОВАНЫ

- 1) антигистаминные препараты

- 2) седативные препараты
- 3) ферменты
- 4) глюкокортикостероиды

11. АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ ЧАЩЕ РАЗВИВАЕТСЯ В ВОЗРАСТЕ

- 1) в раннем возрасте
- 2) в среднем возрасте
- 3) у взрослых

12. В ГИПОАЛЛЕРГЕННОЙ ДИЕТЕ ДЕТЕЙ С АТОПИЧЕСКИМ ДЕРМАТИТОМ РЕКОМЕНДУЮТ СЛЕДУЮЩИЕ ОВОЩИ

- 1) кабачки
- 2) огурцы
- 3) капуста белокочанная
- 4) репа

13. ПРИ АЛЛЕРГИЧЕСКИХ ПРОЦЕССАХ ЧАЩЕ ВСЕГО ИЗМЕНЯЕТСЯ УРОВЕНЬ ИММУНОГЛОБУЛИНОВ

- 1) А
- 2) G
- 3) М
- 4) Е

14. В ГИПОАЛЛЕРГЕННОЙ ДИЕТЕ ДЕТЕЙ С АТОПИЧЕСКИМ ДЕРМАТИТОМ РЕКОМЕНДУЮТ ФРУКТЫ

- 1) зеленого цвета
- 2) груши зеленого цвета
- 3) абрикосы
- 4) сливы

15. В ГИПОАЛЛЕРГЕННОЙ ДИЕТЕ ДЕТЕЙ С АТОПИЧЕСКИМ ДЕРМАТИТОМ РЕКОМЕНДУЮТ СОКИ

- 1) морковный
- 2) сливовый
- 3) черничный
- 4) яблочный

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

У мальчика Е., 3 лет, после употребления в пищу жареной рыбы появился зуд и отек в области губ, жжение языка, необильная уртикарная сыпь на лице, боли в животе и расстройство стула.

Из анамнеза известно, что впервые изменения на коже в виде покраснения на щеках, ягодицах, в естественных складках появились после вве-

дения в пищу молочной смеси "Малютка". Позже после употребления коровьего молока, апельсинов изменения стали распространенными, занимали большую площадь поверхности кожи. При соблюдении гипоаллергенной диеты кожа становилась чистой. Мать больного страдает контактной экземой.

При осмотре: больной повышенного питания. Кожные покровы влажные. Кожа на щеках, в подколенных ямках, на запястьях гиперемирована, инфильтрирована, с мокнутием и корками. Слизистая рта чистая, язык "географический". В легких дыхание пуэрильное. Живот мягкий, определяется урчание по ходу толстой кишки. Стул неустойчивый, жидкий, с примесью светлой слизи.

Общий анализ крови: НЬ - 112 г/л, Эр - $3,2 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $7,0 \times 10^9$ /л, п/я - 5%, с - 34%, э - 12%, л - 45%, м - 4%, СОЭ - 6 мм/час.

Реакция пассивной гемагглютинации (РПГА): титр антител к рыбе 1:280 (норма 1:30), к белку коровьего молока 1:920 (норма 1:80).

Радиоаллергосорбентный тест (РАСТ): уровень IgE в сыворотке крови 910 Ед/л (норма - до 100 Ед/л).

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Составьте план лечения.

Задача № 2

Мальчик Б., 6 месяцев, поступил в стационар с направляющим диагнозом: детская экзема, период обострения.

Анамнез жизни: ребенок от второй беременности, протекавшей с токсикозом в первой половине, срочных родов. Масса тела при рождении 2950 г, длина - 50 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. К груди приложен в родильном зале, сосал удовлетворительно. На естественном вскармливании до 2,5 месяцев, затем переведен на искусственное вскармливание в связи с гипогалактией у матери. Вакцинация БЦЖ в родильном доме, других прививок не проводили. Анамнез заболевания: после перевода на искусственное вскармливание (смесь "Агу-1") у мальчика на коже щек появились участки покраснения с элементами микровезикул, которые в дальнейшем подвергались мокнутию с образованием зудящих корочек. В возрасте 3 месяцев на волосистой части головы появились диффузные серовато-желтые чешуйки. С 4-месячного возраста проводилась частая смена молочных смесей ("Фрисолак", "Энфамил", "Симилак", "Хумана", "НАН" и т.д.), на фоне чего кожные проявления заболевания усилились, вовлекая в процесс лицо, верхние и нижние конечности, туловище. В дальнейшем в процесс вовлекалась кожа сгибательных поверхностей рук и ног, область ягодич. Применение наружных медикаментозных средств ("болтушки", кремы, мази, травяные ванны) и антигистаминных препаратов давали кратковременный эффект. В 5,5 месяцев введен прикорм - овсяная каша, после чего отмечалось выраженное беспокойство, появился разжиженный стул со слизью и неперевавленными комочками, иногда с прожилками крови. Ребенок в последнее время практически

не спит. Для обследования и лечения ребенок был направлен в стационар. Семейный анамнез: мать - 29 лет, страдает экземой (в настоящее время в стадии обострения); отец - 31 год, страдает поллинозом.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Резко беспокоен. На волосистой части головы выражены проявления себорейного шелушения в виде "чепчика". Кожные покровы практически повсеместно (за исключением спины) покрыты мокнущими эритематозными везикулами местами покрыты корочками. За ушами, в области шейных складок, в локтевых и подколенных сгибах, на мошонке и в промежности отмечаются участки с мокнутием и крупнопластинчатым шелушением. Пальпируются периферические лимфатические узлы до 0,5 см в диаметре, безболезненные, эластической консистенции, не спаяны с окружающими тканями. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные, ЧСС - 114 уд/мин. Живот несколько вздут, безболезненный при пальпации во всех отделах; урчание по ходу кишечника. Печень +3,0 см из-под реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул разжиженный, желто-зеленого цвета, с непереваженными комочками и слизью. Моча светлая. Общемозговых, очаговых и менингеальных симптомов не выявляется.

Общий анализ крови: НЬ - 104 г/л. Эр - $3,5 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. - 0,8, Лейк - $11,2 \times 10^9$ /л, п/я - 7%, с - 33%, э - 9%, л - 41%, м - 10%, СОЭ - 12 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет - светло-желтый, удельный вес - 1010, белок - нет, глюкоза - нет, эпителий плоский - много, лейкоциты - 6-8 в п/з, эритроциты - нет, цилиндры - нет, слизь - много.

Биохимический анализ крови: общий белок - 68 г/л, мочевины - 3,6 ммоль/л, билирубин общий - 16,7 мкмоль/л, калий - 4,2 ммоль/л, натрий - 139 ммоль/л, кальций ионизированный - 0,95 ммоль/л (норма - 0,8-1,1), фосфор - 1,0 ммоль/л (норма - 0,6-1,6), железо сыворотки - 8,1 мкмоль/л (норма - 10,4-14,2), железосвязывающая способность сыворотки - 87,9 мкмоль/л (норма - 63,0-80,0), свободный гемоглобин - не определяется (норма - нет), IgE - 830 МЕ/л (норма - до 100 МЕ/л).

Задание:

1. Обоснуйте Ваш диагноз.
2. Составьте план лечения.

ГЛАВА 13

ПОГРАНИЧНЫЕ СОСТОЯНИЯ (ДИАТЕЗЫ)

ЦЕЛЬ изучения главы "Пограничные состояния (диатезы)": в результате изучения главы обучающийся должен:

знать

- понятия конституция и диатез;
- значение наследственности в формировании предрасположенности (диатезов) у детей раннего возраста;
- классификацию диатезов;
- клиническую и параклиническую диагностику аллергического диатеза;
- клиническую и параклиническую диагностику лимфатического диатеза;
- клиническую и параклиническую диагностику нервно-артритического диатеза;
- дифференциальную диагностику диатезов;
- изменения в клиническом, иммунологическом и других методов обследования детей с различными формами диатезов;
- методы коррекции.

уметь

- собрать анамнез и выявить предрасположенность к заболеваниям;
- провести клиническое обследование и выявить симптомы диатезов;
- установить клиническую форму;
- назначить параклиническое обследование для уточнения диагноза;
- провести интерпретацию выявленных нарушений клинико-инструментального обследования;
- назначить терапию детям с разными формами;
- вопросы диспансеризации и реабилитации детей с диатезами.

Конституция – это совокупность гено- и фенотипических свойств и особенностей (морфологических, биохимических и функциональных) организма, определяющих возможность его защитно-приспособительных реакций, направленных на сохранение гомеостаза, т.е. здоровья.

Диатезы (аномалии конституции) – состояния, при которых организм ребенка отвечает на обычные внешние раздражители не совсем адекватными реакциями, предрасполагающими к развитию некоторых заболеваний. Поэтому диатезы рассматриваются как пограничные состояния, формирующиеся на фоне наследственных особенностей организма, отставания в созревании ряда структурных и функциональных систем, а также в становлении нейрогуморальной регуляции.

В настоящее время выделяют около 20 диатезов, объединенных в группы:

I. *Иммунопатологические*: атопический, аутоиммунный, лимфатический, инфекционно-аллергический.

II. *Дисметаболические*: мочекислый, оксалатный, диабетический, геморрагический, адипозодиатез.

III. *Органотопические*: нефротический, интестинальный, гипертонический, кардиоишемический, атеросклеротический.

IV. *Нейротопические*: психо-астенический, вегето-дистонический.

Экссудативно-катаральный диатез

Экссудативно-катаральный диатез (ЭКД) сопровождается склонностью кожи и слизистых к возникновению инфильтративно-десквамотозных процессов, лимфоидной гиперплазией, лабильностью водно-солевого обмена, особенностями обмена гистамина, белка и углеводов.

В его основе лежит наследственная предрасположенность к особенностям обмена веществ, водно-электролитного баланса. Формированию указанных особенностей способствуют: отягощенный соматический и акушерский анамнез матери, патология ЦНС у ребенка. В результате формируются ваготония с повышением уровня ацетилхолина, повышенная либерация медиаторов воспаления, своеобразие структуры соединительной ткани и сосудистой стенки. Морфофункциональная незрелость ЖКТ приводит к неполному расщеплению пищи, нарушениям всасывания, гиперпродукции IgE.

При ЭКД имеют место многочисленные особенности обменов:

- гипопротеинемия, гипергликемия, гиперлипидемия,
- дисфункция надпочечников,
- нестабильность клеточных мембран,
- снижение барьерной функции кишечника,
- снижение активности ферментов кишечника,
- анаэробный тип обмена веществ,
- неполноценность соединительной ткани,
- лабильности водно-электролитного обмена.

Начальные проявления экссудативно-катарального диатеза обнаруживаются уже в первые месяцы жизни у детей преимущественно с избыточной массой тела. Кожа отличается бледно-розовой окраской. При прикладывании к коже кисти руки на ней остаются отпечатки ладоней, свидетельствующие о выраженной лабильности сосудистых реакций. Характерны пастозность, снижение тургора мягких тканей, упорные опрелости, неравномерная прибавка в массе тела, дизурические расстройства. Наиболее частыми кожными проявлениями являются: пастозность кожи щек, которая сопровождается легким шелушением; гнейс, молочный струп; переходящая эритема кожи щек, ягодиц.

Основной особенностью кожных проявлений считается их обратимость при применении элиминационных мероприятий, гипоаллергенной диеты. При проведении лечебных мероприятий к 3-4 годам проявления ЭКД прохо-

дят, при их отсутствии отмечается трансформация ЭКД в атопический дерматит.

Диагноз ЭКД устанавливают при наличии характерных клинических проявлений. Лабораторные исследования бывают необходимы для проведения дифференциального диагноза, который проводят в первую очередь с атопическим дерматитом.

Лечение проводится амбулаторно.

1. Диета: гипоаллергенная с исключением облигатных аллергенов. Необходимо обеспечить детям с ЭКД длительное грудное вскармливание. Детей со слабой чувствительностью к белкам коровьего молока можно кормить кисломолочными смесями (Нан кисломолочный, Бифилин и др.). Первый прикорм вводят с 5-6 месяцев в виде гипоаллергенных каш (кукурузная и гречневая) промышленного производства. Второй прикорм – овощное пюре (кабачки, патиссоны, капуста, картофель). Вначале дают прикорм одного вида овощей, затем его состав постепенно расширяют каждые 3-4 дня. Мясное пюре начинают вводить в 6-7 месяцев. Исключают: яйца, копчености, печень, рыбу, икру, морепродукты, сыры острые и плавленые, грибы, орехи, кофе, шоколад, газированные напитки, мед.

2. Медикаментозное лечение.

а) антигистаминные препараты: I поколения (супрастин, диазолин, фенкарол, тавегил по 2 мг/кг массы тела в сутки в 3 приёма в течение 10-14 дней); II поколения (зиртек с 6 месяцев 5-10 капель 1 раз в сутки натошак в течение от 14 дней до 6 месяцев) ксизал; эриус, кестин, телфаст с 4-х летнего возраста по 1 таблетке 1 раз в день утром.

б) антилибераторы, мембраностабилизаторы показаны при упорном течении ЭКД (кетотифен 0,05 мг/кг массы тела в сутки в 2 приёма во время еды).

3. Местное лечение включает ванны с ромашкой, отрубями, чередой. Показаны индифферентные мази без гормонов (например, нафтолановая).

При соблюдении требований к питанию, уходу, окружающей среде, проведении адекватных лечебных мероприятий прогноз благоприятный.

Лимфатико-гипопластический диатез

Лимфатико-гипопластический диатез (ЛГД) - это врожденная генерализованная иммунопатия с нарушением одновременно клеточного и гуморального иммунитета и дисфункцией эндокринной системы. При этом отмечают:

- гиперплазия ретикулярной стромы вилочковой железы и лимфатических узлов,
- гипоплазия хромоаффинной ткани, ретикулоэпителиального аппарата, аорты, сердца, гладкой мускулатуры, половых желез,
- гипофункция надпочечников.

Причины развития ЛГД мультифакториальные: неблагоприятные воздействия на плод в периоде эмбрио- и фетогенеза факторов внешней среды, заболевания матери, неблагоприятное течение беременности и родов. Совокупность воздействия этих факторов на плод во время беременности, приво-

дят к формированию нарушений в функционировании гормональной системы. В результате развивается дисфункция гипофиза, щитовидной железы, гипоталамуса (по принципам прямой и обратной связи). У детей с ЛГД выявляется снижение уровня кортизола в крови, низкий уровень АКТГ.

Система иммунитета у детей раннего возраста с ЛГД функционирует с большим напряжением, что создает предпосылки для ее быстрого истощения. Иммунная недостаточность при ЛГД характеризуется избыточной пролиферацией и задержкой созревания Т-лимфоцитов в тимусе. У детей с ЛГД отмечаются низкие показатели IgG, снижено содержание лизоцима, компонента в сыворотке крови, фагоцитарная активность нейтрофилов. Нарушения в иммунной системе являются одним из факторов формирования повышенной частоты инфекционных заболеваний у ребенка. Эти дети угрожаемы по развитию аутоиммунных состояний, лимфом, лейкозов, бронхиальной астмы, сахарного диабета. Отмечается высокий риск синдрома внезапной смерти, имеется предрасположенность к туберкулезу. Возможны анафилактикоидные реакции на вакцины, некоторые лекарственные средства.

Особенности клиники:

1) внешний вид: избыточная полнота, пастозность тканей, бледность кожных покровов, снижение тургора тканей, некоторая гиподинамия и эмоциональная вялость, диспропорции телосложения (короткая шея и туловище, относительно длинные конечности);

2) лимфопролиферативный синдром: лимфополиаденопатия, гиперплазия небных и глоточных миндалин, разрастание аденоидов, тимомегалия;

3) синдром сдавления жизненно важных органов у детей с тимомегалией: осиплость голоса, низкий тембр, «петушинный крик» при плаче, запрокидывание головы во время сна, шумное дыхание, жесткое дыхание;

4) гипопластический синдром (редко): гипоплазия половых органов, сердца, аорты, щитовидной и паращитовидных желез, коры надпочечников;

5) сердечно-сосудистый синдром: приглушенность тонов, функциональный систолический шум на сосудах шеи, тенденция к тахикардии, тенденция к снижению АД;

6) склонность к рецидивирующим (затяжным) или хроническим воспалительным заболеваниям.

В постановке диагноза помогают данные УЗИ и рентгенологического исследования (увеличенная вилочковая железа). В общем анализе крови отмечается повышение общего количества лимфоцитов. В иммунограмме: снижение уровня Т-лимфоцитов и более высокое содержание В-лимфоцитов.

Основные принципы лечения детей с ЛГД:

1. *Диета* – сохранять грудное вскармливание, в случае его отсутствия - использование адаптированных кисломолочных или гипоаллергенных смесей.
2. *Режим* - пребывание на свежем воздухе, массаж, исключение сильных раздражителей.
3. *Медикаментозное лечение.*

а) иммуномодуляторы (Тактивин - от 6 месяцев до 14 лет препарат назначают подкожно из расчета 2–3 мкг на 1 кг массы тела в течение 7-10 дней; тимоген – интраназально детям до 1 года по 10 мкг, 1-3 лет – по 10-20 мкг, 4-6 лет по 20-30 мкг, 7-14 лет 50 мкг в течение 3-10 дней;).

б) витамины: А курсом 30 дней; В₁, В₅, С - курсом 15-30 дней; В₁₅ – курсом 2-3 месяца.

в) для профилактики ОРИ курсы виферона (мазь) 2 раза в день в нос в течение 10 дней каждого месяца 3 месяца; имунорикс - детям старше 3 лет: по 400 мг один раз в сутки вне приема пищи в течение 20 дней и более; эхинацею – детям 1-6 лет по 5-10 капель, 6-12 лет по 10-15 капель; бактериальные лизаты местного (ИРС-19, имудон) и системного действия (бронхомунал, рибомунил и др.).

4. *Фитотерапия*: ромашка, тысячелистник, черника, черемша, почки и соцветия березы, листья черной смородины, корень солодки. Рекомендуются адаптогены: пантокрин - внутрь по 10-15 капель или 1/4-1/2 таблетки 2-3 раза в день, запивая водой, за 20-30 мин до еды или через 3 ч после еды. Курс лечения составляет 3-4 недели, заманиха, левзея, настойка женьшеня по 1 капле на год жизни 3 раза в день 10 дней.

Дети с ЛГД требуют диспансерного наблюдения иммунолога и эндокринолога. Прогноз при ЛГД определяется особенностями клинических проявления диатеза, степенью иммунологических нарушений, эффективностью лечебно-профилактических мероприятий. Обычно при ЛДГ прогноз благоприятный.

Нервно-артритический диатез (НАД)

Нервно-артритический диатез (НАД) - это наследственно обусловленный, энзимдефицитный синдром с нарушением пуринового обмена и повышением синтеза мочевой кислоты. Характерна неустойчивость углеводного и липидного обмена, кетоацидоз, нарушение ацетилирования.

Этиология НАД связана с наследственно обусловленным дефектом пуринов, нарушениями питания у матерей во время беременности и у детей раннего возраста (избыток мяса). В наследственном анамнезе родителей выявляется повышение возбудимости ЦНС, артриты, моче- и желчекаменная болезнь, подагра, СВД, мигрень и др.

Говоря о патогенезе, нужно отметить, что развивающаяся при НАД у ребенка гиперурикемия повышает возбудимость ЦНС, усиливает чувствительность стенки сосудов к действию катехоламинов, оказывает диабетогенное действие, способствует камнеобразованию. НАД наиболее ярко проявляется в детей в возрасте 6-7 лет. В анамнезе: плохая прибавка в массе тела, неустойчивый стул, снижение аппетита.

В клинике нервно-артритического диатеза выделяют следующие основные синдромы:

1. Нервно-психический синдром: повышенная возбудимость, хорееподобные гиперкинезы, тики, ночные страхи, эмоциональная лабильность, ускоренное развитие психики и речи (дети – вундеркинды);

2. Дисметаболический синдром: извращение аппетита, анорексия, медленная прибавка массы тела, «беспричинные» повышения температуры, транзиторные аритмии, приглушенность тонов сердца, симптомы ацетонемических кризов (внезапная, частая, циклическая рвота с развитием обезвоживания, повышением температуры, появлением запаха ацетона), болевые симптомы (боли в животе, дизурические проявления, боли в мышцах разгибателях, мигрени, невралгии, артралгии, реже артриты).
3. Спастический синдром: склонность к повышению артериального давления, бронхоспазмы, головные боли, запоры, кардиалгии.

НАД диагностируют по наличию нарушений обмена веществ в анамнезе, выявлению клинических проявлений диатеза. В диагностике помогают лабораторные методы исследования. В общем анализе крови встречается эозинофилия. При исследовании КОС выявляют ацидоз. В биохимическом анализе крови - высокий уровень мочевой кислоты. В моче – уратурия.

Основные принципы лечения нервно-артритического диатеза:

1. *Режим* охранительный: достаточный отдых, ограничение чрезмерных психо-эмоциональных нагрузок, гимнастика, водные процедуры.
2. *Диета*:
 - а) ограничение в рационе: мясных продуктов, грибов, рыбы, щавеля, шпината, ревеня, петрушки, спаржи, цветной капусты, овсяной крупы, бобов, кофе, какао, крепкого чая, пряностей, специй;
 - б) рекомендуют в диете: молоко, молочные продукты, овощи, фрукты и ягоды (клюква, лимоны), мучные и крупяные изделия, варенье, мед, сахар, сливочное и растительное масла;
 - в) обильное щелочное питье, особенно во вторую половину дня;
 - г) в период ацетонических кризов рекомендуют разгрузочные дни.
3. *Медикаментозная терапия*: при выраженной гиперурикемии бутадиион – детям до 6 месяцев не назначают, 6-12 месяцев разовая доза 0,01 г, 1-3 лет 0,02 г, 3-4 лет 0,03г., 5-6 лет 0,04 г, 7-9 лет 0,05-0,06 г., 10-14 лет 0,08-0,1 г 3 раза в день во время еды, курс лечения 15-30 дней; аллапуринол –10-20 мг/кг в сутки, принимают внутрь 3 раза в день после еды, запивая большим количеством воды, в течение 2-4 недель; оротовая кислота – внутрь за 1 час до или через 4 часа после еды по 0,25-0,3 г 2-3 раза в день, колхицин – для профилактики 1 мг вечером, курс 3 месяца, применяется у детей старше 12 лет.
4. *Седативная терапия*: а) травы: валериана, хвощ, мята, пустырник, при необходимости - медикаментозная терапия); б) транквилизаторы (при отсутствии эффекта от фитотерапии) - сибазон, диазепам, седуксен – максимальная суточная доза для детей 10 мг 2-3 раза в день курсом по 10-14 дней.

Прогноз при НАД определяется выраженностью проявлений диатеза, степенью нарушений обмена мочевой кислоты, реакцией ребенка на проведение лечебно-профилактических мероприятий.

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

ВОПРОСЫ

1. Дайте определение понятию "диатез".
2. Назовите формы диатезов.
3. Какова роль наследственности в формировании диатезов?
4. Перечислите факторы внешней среды, влияющие на формирование экссудативно-катарального диатеза.
5. Назовите формы экссудативно-катарального диатеза.
6. Перечислите основные клинико-лабораторные диагностические критерии экссудативно-катарального диатеза.
7. Назовите основные принципы режима, питания, методы лекарственной терапии экссудативно-катарального диатеза.
8. Охарактеризуйте основные этиопатогенетические механизмы лимфатико-гипопластического диатеза.
9. Дайте описание основных клинических симптомов лимфатико-гипопластического диатеза.
10. Лабораторная диагностика (изменения со стороны крови), лечение лимфатико-гипопластического диатеза.
11. Общая характеристика нервно-артритического диатеза, этиопатогенетические механизмы.
12. Развитие психики ребенка на фоне нервно-артритического диатеза.
13. Лабораторная диагностика, характерные изменения со стороны крови.
14. Перечислите методы лекарственной терапии, профилактических мероприятий при нервно-артритическом диатезе.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЕТСЯ
 - 1) инфекционная форма аллергии
 - 2) пищевая аллергия
 - 3) лекарственная аллергия
 - 4) ингаляционная аллергия
2. ДИАТЕЗ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЙСЯ ГЕНЕТИЧЕСКИЙ ДЕТЕРМИНИРОВАННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ РЯДА ФЕРМЕНТОВ, ПРИНИМАЮЩИХ УЧАСТИЕ В ПУРИНОВОМ ОБМЕНЕ И НАКОПЛЕНИИ МОЧЕВОЙ КИСЛОТЫ, НАЗЫВАЕТСЯ
 - 1) лимфатико-гипопластическим
 - 2) нервно-артритическим
 - 3) экссудативно-катальным

3. ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННАЯ ОСОБЕННОСТЬ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ, ОПРЕДЕЛЯЮЩАЯ СВОЕОБРАЗИЕ АДАПТИВНЫХ РЕАКЦИЙ ОРГАНИЗМА И ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩАЯ К ОПРЕДЕЛЕННОЙ ГРУППЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ, НАЗЫВАЕТСЯ
- 1) аномалией конституции
 - 2) болезнью
4. ДИАТЕЗ, ПРИ КОТОРОМ НАБЛЮДАЕТСЯ ВРОЖДЕННАЯ ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ИММУНОПАТИЯ, СОЧЕТАЮЩАЯСЯ С НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ, НАЗЫВАЕТСЯ
- 1) нервно-артритическим
 - 2) лимфатико-гипопластическим
 - 3) экссудативно-катаральным
5. РАЗВИТИЕ АЦЕТОНЕМИЧЕСКОЙ РВОТЫ НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНО ПРИ ДИАТЕЗЕ
- 1) нервно-артритическом
 - 2) лимфатико-гипопластическом
 - 3) экссудативно-катаральным
6. РАЗВИТИЕ ОСТРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНО ПРИ ДИАТЕЗЕ
- 1) нервно-артритическом
 - 2) лимфатико-гипопластическом
 - 3) экссудативно-катаральным
7. ПРОЯВЛЕНИЕМ ДЕТСКОЙ ЭКЗЕМЫ У ДЕТЕЙ ОБУСЛОВЛЕННЫ ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННОЙ ГИПЕРПРОДУКЦИЕЙ
- 1) IgA
 - 2) IgD
 - 3) IgM
 - 4) IgE
8. УВЕЛИЧЕНИЕ ВИЛОЧКОВОЙ ЖЕЛЕЗЫ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ ДИАТЕЗА
- 1) нервно-артритического
 - 2) лимфатико-гипопластического
 - 3) экссудативно-катаральным
9. ПРИ ЛЕЧЕНИИ РЕБЕНКА С НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИМ ДИАТЕЗОМ В ПОСЛЕДНЮЮ ОЧЕРЕДЬ НАЗНАЧАЕТСЯ
- 1) аллопуринол
 - 2) обильное щелочное питье
 - 3) седативная терапия
 - 4) диета с ограничением продуктов, богатых пуринами
10. НАИБОЛЕЕ ЗНАЧИМЫМИ ПИЩЕВЫМИ АЛЛЕРГЕНАМИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) коровье молоко
- 2) белок куриного яйца
- 3) желток куриного яйца
- 4) рыба
- 5) манная крупа
- 6) кукурузная крупа

11. ОСНОВНЫМИ МАРКЕРАМИ ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКОГО ДИАТЕЗА ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) врожденная генерализованная иммунопатия
- 2) избыточный синтез гистамина
- 3) генетически детерминированная гиперпродукция IgE
- 4) увеличение лимфатических узлов
- 5) гиперплазия вилочковой железы
- 6) гипофункция коры надпочечников

12. ПРИ ОТСУТСТВИИ ПЕРВИЧНОЙ ПРОФИЛАКТИКИ ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ МОЖЕТ ПРИВЕСТИ К РАЗВИТИЮ ТАКИХ СОСТОЯНИЙ, КАК

- 1) синдром мальабсорбции
- 2) синдром внезапной смерти
- 3) подагра
- 4) аутоиммунные заболевания
- 5) неврастенический синдром

13. ПРИ ОТСУТСТВИИ ПЕРВИЧНОЙ ПРОФИЛАКТИКИ НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ МОЖЕТ ПРИВЕСТИ К РАЗВИТИЮ ТАКИХ СОСТОЯНИЙ, КАК

- 1) мочекаменная болезнь
- 2) синдром внезапной смерти
- 3) подагра
- 4) аутоиммунные заболевания
- 5) неврастенический синдром

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача №1

Ребенок 6 лет пришел на вакцинацию, относится к группе часто болеющих.

При осмотре вялый, бледный, кожная складка дряблая, мышечная система слабо развита. Рост – 106 см. Вес – 24,5 кг.

Слизистая рта бледно-розовая, задняя стенка глотки с выраженными фолликулами, небные миндалины гипертрофированы II-III степени, дыхание через нос затруднено из-за аденоидных разрастаний III степени. Перифериче-

ские л/у: пальпируются подчелюстные, паховые, подмышечные л/узлы: мелкие, множественные, подвижные, эластичной консистенции.

В сердце – приглушение сердечных тонов, функциональный систолический шум над всей сердечной областью, ЧСС – 90 в мин., АД – 95/65 мм. рт. ст.

Задание:

1. Определите состояние здоровья ребенка.
2. О каком диатезе можно в данном случае подумать?
3. Какие осложнения инфекционных заболеваний часто возникают на фоне этой аномалии конституции?
4. Необходимо ли этому ребенку лечение? Если да, то какое?

Задача № 2

Ребенок 8 лет. Мама ребенка не первый раз обратилась с жалобами на боли в животе, частые головные боли, плохой сон, плохой аппетит, частые рвоты.

Мальчик отлично учится в школе, занятия даются ему легко, кроме школы посещает изостудию и шахматный кружок. Мальчик наблюдается у невропатолога.

Состояние ребенка ухудшилось (была неоднократная рвота с запахом ацетона) после употребления большого количества шоколадных конфет на дне рождения у друга.

Генеалогический анамнез: у дедушки подагра, у тети - мочекаменная болезнь, у матери мигрень.

При осмотре: вес – 26,5 кг. Рост – 128 см

По органам и системам в момент осмотра без патологии.

Задание:

1. Оцените состояние здоровья ребенка.
2. О каком диатезе в данном случае можно думать?
3. Какие обследования необходимо провести? Какие результаты ожидаются?
4. Какое лечение необходимо ребенку?

ГЛАВА 14

ЧАСТО БОЛЕЮЩИЕ ДЕТИ

ЦЕЛЬ изучения главы "Часто болеющие дети": в результате изучения главы обучающийся должен:

знать

- определение часто болеющие дети (ЧБД);
- причины частой респираторной заболеваемости детей;
- лабораторные и инструментальные исследования для уточнения диагноза;
- методы подготовки ЧБД к поступлению в детские дошкольные учреждения;
- методы оздоровления в детских учреждениях;
- вопросы реабилитации и диспансерного наблюдения часто болеющих детей;
- схемы реабилитации ЧБД.

уметь

- выявить группы ЧБД;
- провести полный объем обследования для уточнения диагноза;
- назначить индивидуальную программу реабилитации ЧБД;
- определить методы закаливания ЧБД в каждом конкретном случае;
- организовать лечебное питание ЧБД.

Определение

Термин «часто болеющие дети» появился в отечественной медицинской литературе в первой половине 80-х годов прошлого века. Следует отметить, что зарубежные школы педиатрии не используют его, нет этого термина и в МКБ X пересмотра, так как это не диагноз в медицинском понимании этого слова.

Часто болеющие дети (ЧБД) — это термин, обозначающий группу детей, выделяемую при диспансерном наблюдении, характеризующуюся более высоким, чем их сверстники, уровнем заболеваемости острыми респираторными инфекциями. Тем не менее, отечественная система организации медицинской помощи детям, одним из достижений которой была реальная профилактическая направленность, сочла целесообразным особо выделить эту категорию детей. Было отмечено, что среди так называемых ЧБД значительно чаще выявляются хронические заболевания носоглотки и легких, чаще встречаются и тяжелее протекают бронхиальная астма, аллергический ринит, выше частота ревматизма, гломерулонефрита и ряда других заболеваний.

Именно эти характеристики и побудили отечественных педиатров выделить склонных к повышенной заболеваемости респираторной вирусной

инфекцией детей в особую группу наблюдения и обозначить ее как группа ЧБД.

Предрасполагающие факторы

На частоту инфекций, переносимых детьми, влияет комплекс факторов, основными из которых являются:

- запаздывание развития иммунной системы («поздний старт» ее);
- анатомо–физиологические особенности респираторного тракта у детей (мукоцилиарная и сурфактантная системы, особенности строения бронхов);
- социальные условия жизни (питание, бытовые условия).

Этиология частых респираторных инфекций

Надо отметить, что в детском возрасте среди всех заболеваний респираторного тракта отмечается абсолютное преобладание острой инфекционной патологии. На ее долю приходится более 90% всех болезней респираторной системы. Заболеваемость ОРЗ не только во многом определяет показатели общей заболеваемости, но оказывает существенное влияние на показатели смертности, особенно в раннем возрасте. Максимальная заболеваемость ОРЗ среди детей отмечается в возрасте от 6 мес до 6 лет и составляет от 4 до 6 заболеваний в год. Среди школьников заболеваемость снижается до 2—5 случаев в год, а среди взрослых не превышает 2—4 заболеваний на протяжении года. Это всеобщая закономерность, и она прослеживается у детей во всех странах мира независимо от экономического уровня их развития. Таким образом, совершенно очевидно, что ранний и дошкольный детский возраст, т.е. возраст от 6 мес до 6 лет, характеризуется повышенной чувствительностью организма ребенка к респираторной вирусной инфекции, и это не отклонение от нормы, а онтогенетическая особенность данного возрастного периода.

Острые респираторные заболевания (ОРЗ) – этиологически разнородная группа инфекционных болезней дыхательных путей, имеющих сходные механизмы развития и много общих клинических черт.

Эта группа включает в себя инфекции, вызываемые как вирусами (в основном, респираторными), так и пневмотропными бактериями, в т.ч. нередко вегетирующими в дыхательных путях.

Выделяют:

- острые заболевания верхних дыхательных путей (ОРЗ/ВДП) – воспаление слизистых оболочек, расположенных выше голосовых связок (ринит, синусит, фарингит, тонзиллит, отит);
- острые заболевания нижних дыхательных путей (ОРЗ/НДП) – поражение дыхательного тракта ниже голосовых связок (ларингит, трахеит, бронхит, пневмония).

Основными возбудителями ОРЗ и их рецидивов у детей являются различные вирусы, имеющие высокую тропность к определенным отделам дыхательных путей и способствующие их колонизации бактериями. Общее число вирусов и их серотипов, вызывающих ОРЗ, превышает

200, и на их долю приходится 95% всех случаев острых поражений дыхательных путей у детей.

Спектр вирусных возбудителей ОРЗ представляют:

- вирусы гриппа и парагриппа,
- респираторно-синцитиальный (РС) вирус,
- аденовирусы;
- риновирусы;
- коронавирусы;
- энтеровирусы.

Практически все вирусы вызывают клинически сходную симптоматику – катаральные явления, насморк и кашель на фоне повышения температуры.

С практической точки зрения важно подчеркнуть тот факт, что диагноз ОРВИ (как и конкретной вирусной инфекции) обозначает лишь этиологию болезни. Его следует дополнять указанием на клинический синдром, обусловленный инфекцией. Во многих случаях ОРВИ протекает с признаками выше упоминаемых поражений верхних дыхательных путей. В подобных случаях диагноз должен звучать как «ОРВИ, ринит (фарингит, тонзиллит)». В тех случаях, когда на фоне характерного для ОРВИ катарального синдрома возникает бактериальная инфекция или ее обострение, формулировать диагноз следует таким образом: «ОРВИ, осложненная средним отитом (синуситом, пневмонией и т.д.)».

Основными бактериальными возбудителями ОРЗ являются условно-патогенные пневмотропные микроорганизмы, являющиеся частью обычной флоры дыхательных путей. Этиология бактериального ОРЗ во многом зависит от того, является ли оно вне- или внутрибольничным, что следует отражать в диагнозе. При развитии ОРЗ вне больницы у ребенка не получавшего в течение 1 месяца до заболевания антибиотиков наиболее вероятно роль условно-патогенных вегетирующих в дыхательных путях пневмотропных возбудителей, чувствительных к препаратам первого выбора. В отличие от внебольничной внутрибольничная (госпитальная, нозокомиальная) инфекция часто вызывается устойчивой флорой, характер которой во многом зависит от предшествующей терапии, проводимой ребенку.

Особенности иммунного статуса у часто болеющих детей

Первые 3—5 месяцев жизни человека, являющихся периодом «физиологического гуморального иммунодефицита» человека, проходят «под прикрытием» пассивно переданных материнских антител против большинства респираторных вирусов. Пожалуй, только по отношению к респираторно-синцитиальной (РС) инфекции напряженность пассивного иммунитета недостаточна, особенно у недоношенных новорожденных, что и явилось в настоящее время поводом для разработки вакцины специально для этой категории детей. Именно в связи с отсутствием частой респираторной заболеваемости в первые 6 месяцев жизни ребенка термин «часто болеющие дети» в этом возрасте практически не используется.

Характерной особенностью функции иммунной системы детей 2—6 лет является высокая пролиферативная активность лимфоцитов, при этом фракция недифференцированных, «наивных» лимфоцитов у детей больше, чем у взрослых. Характерен и более высокий уровень клеточной цитотоксичности. Кроме того, именно в этом возрасте происходит переориентация иммунного ответа на инфекционные антигены с превалирования Th_2 -пути ответа, свойственного плодам, новорожденным и детям первых месяцев жизни, на Th_1 -ответ, типичный для инфекционного процесса у взрослых. Эти и некоторые другие возрастные особенности иммунной системы организма ребенка являются факторами, обуславливающими более высокую чувствительность организма ребенка к инфекциям и менее дифференцированный (по сравнению с взрослыми) ответ иммунной системы в целом на воздействие инфекции.

С другой стороны, острые респираторные инфекции, переносимые в раннем детстве, способствуют не только формированию противовирусного иммунитета, но и поляризации иммунного реагирования организма по Th_1 -пути, т.е. функциональному созреванию противои инфекционного иммунитета ребенка. Но эту ситуацию можно рассматривать как онтогенетически целесообразную и оправданную только в том случае, когда частота ОРВИ не превышает порог толерантности иммунной системы ребенка к инфекции.

Важной стороной вопроса об особенностях иммунной системы у детей раннего и дошкольного возраста является состояние лимфоэпителиальной ткани глоточного кольца, осуществляющего местную противои инфекционную защиту респираторного тракта. Известно, что период раннего детства характеризуется интенсивным процессом развития лимфоэпителиальной глоточной системы (ЛЭГС). Обычно, начиная со 2-го полугодия жизни ребенка, постепенно формируются нёбные миндалины, причем у большинства детей миндалины появляются в последней четверти первого года жизни.

На 2-м году начинается формирование глоточной миндалины (аденоидов), которая локализуется в так называемой «стратегической зоне» верхних дыхательных путей, там, где регистрируется наиболее интенсивное антигенное воздействие, как инфекционное, так и неинфекционное. ЛЭГС обладает выраженной лимфопоэтической функцией, участвует в генерации и «обучении» В-клонов лимфоцитов для «своего региона» — слизистой оболочки дыхательных путей, где они и осуществляют местную продукцию IgA и IgM. В нёбных и глоточной миндалинах имеются фолликулы с герминативными центрами, представляющими В-зону. Они относятся к тимус-независимым структурам миндалин. Т-лимфоциты сосредоточены в экстрафолликулярной зоне миндалин и являются тимусзависимой клеточной структурой.

Суть лимфоэпителиального симбиоза заключается в том, что, проходя между эпителиальными клетками, лимфоциты нарушают целостность эпителиального покрова, образуя так называемые «физиологические раны», «ходы», которые обеспечивают контакт лимфоидной ткани глотки и миндалин с внешней средой. В условиях целостности эпителиального покрова слизистой оболочки носоглотки именно эти внутриэпителиальные ходы «дозируют»

поступление антигенов в ЛЭГС, обеспечивая адекватную антигенную нагрузку на лимфоидный аппарат глотки, необходимую для защиты респираторного тракта.

Функциональная активность ЛЭГС тесно коррелирует с площадью и количеством фолликулов и находится в тесной зависимости от возраста и морфологической зрелости ребенка. Так, у большинства здоровых детей максимум увеличения площади небных миндалин приходится на возраст 3—5 лет, а увеличение глоточной миндалины (аденоидов) — на возраст 5—7 лет. После этих «пиков» отмечается постепенная редукция лимфоэпителиальной ткани глоточного кольца, завершающаяся обычно к 18 годам (см. рис).

Возрастная эволюция ЛЭГС находится под генетическим контролем и зависит от морфотипа данного индивидуума. Давно отмечено, что крупные, рослые, склонные к избыточному весу дети, чаще светлоглазые блондины, склонны к частым «простудным» заболеваниям, гиперплазии небных миндалин, аденоидов и других элементов лимфоглоточного кольца. Ранее это обозначалось терминами «лимфатизм», «лимфатико-гипопластический тип аномалии конституции».

У ЧБД даже в период клинического благополучия и при отсутствии признаков ОРЗ выявляются отчетливые изменения в межклеточном взаимодействии в иммунной системе: достоверно повышено содержание провоспалительных интерлейкинов (IL_2 , IL_4), в том числе интерлейкинов, участвующих в хронизации процессов воспаления (IL_6 , IL_8). Это сопровождается снижением клеточной цитотоксичности, дисиммуноглобулинемией и повышением уровня клеток, экспрессирующих рецепторы, индуцирующие апоптоз. При этом индуцированная продукция провоспалительных цитокинов была недостаточной, что свидетельствует об истощении резервных возможностей иммунной системы организма ребенка.

Снижение количества CD_{11b} клеток, в состав которых входят гранулоциты, моноциты, натуральные киллеры и макрофаги, экспрессирующие молекулы межклеточной адгезии, а также уменьшение количества эндотелиальных клеток, экспрессирующих межклеточные молекулы адгезии 1-го типа и рецепторы к риновирусам, во многом объясняют повышение чувствительности детей к повторным респираторным вирусным инфекциям и склонность их к развитию бактериальных осложнений. А недостаточность резервных возможностей интерферогенеза, особенно в плане синтеза γ -интерферона, осуществляющего мощную противовирусную защиту в организме, несмотря на нормальный уровень интерферона в сыворотке крови, объясняет сохранение вялотекущей реакции воспаления в организме ребенка даже при отсутствии клинических признаков ОРЗ.

Таким образом, полученные в последние годы данные свидетельствуют о том, что иммунная система ЧБД хотя и не имеет грубых первичных и приобретенных дефектов, но характеризуется крайней напряженностью процессов иммунного реагирования, нарушением межклеточной кооперации и недостаточностью резервных возможностей, что, по-видимому, является результатом длительного и массивного антигенного воздействия на организм

ребенка. Безусловно, такое состояние иммунной системы является фактором высокого риска развития осложнений как местных (присоединение бактериального воспаления на различных уровнях респираторного тракта), так и общих (формирование иммунокомплексной и иной иммунной патологии). Это и обуславливает целесообразность выделения группы ЧБД в практике здравоохранения.

Критерии выделения детей в группу ЧБД

Критерии выделения детей в группу ЧБД сформулированы в 1986 г. В.Ю. Альбицким и А.А. Барановым. Они приведены в таблице, из которой видно, что в возрасте до 1 года к группе ЧБД относят ту категорию детей, которые перенесли 4 и более эпизодов ОРЗ в год. Среди детей от 1 до 3 лет в нее включают детей, перенесших в течение года 6 и более эпизодов ОРЗ, соответственно, среди детей от 3 до 5 лет — 5 и более эпизодов, а среди детей старше 5 лет — 4 и более ОРЗ в год.

Таблица 35.

Критерии включения детей в группу часто болеющих*

Возраст ребенка	Частота эпизодов ОРЗ в год
До года	4 и более
1—3 года	6 и более
4—5 лет	5 и более
Старше 5 лет	4 и более

В практике зарубежных педиатров (Великобритания, США) принято считать, что обычно здоровые дети в возрасте от 1 до 3 лет переносят до 8 эпизодов ОРЗ в год. Если частота респираторных инфекций составляет 8 и более, то принято говорить о рекуррентных (повторных) респираторных инфекциях. Очевидно, что выделение подобной группы пациентов оправдано в глазах педиатров различных школ. С другой стороны, и подходы к оценке частоты обычной возрастной заболеваемости в детском возрасте в разных странах также сходны.

По данным различных авторов, ЧБД составляют в общей популяции детского населения в среднем от 14 до 18%, хотя некоторые авторы приводят более высокие показатели — до 40%. Следует отметить, что некоторые отечественные авторы рекомендуют включать в эту группу детей, у которых не только часто регистрируются респираторные инфекции, но сами заболевания протекают длительно — свыше 14 дней. Возможно, это — одна из причин более высоких показателей частоты выявления ЧБД. Насколько это правильно, судить пока трудно, так как нельзя исключить, что в основе склонности к затяжному течению респираторной инфекции лежат несколько иные механизмы. А это означает необходимость иного алгоритма диагностики и терапии.

Как уже отмечалось выше, основным критерием выделения пациентов в группу ЧБД является частота заболеваемости ОРВИ. Это, однако, не исключает проведения дополнительного обследования ребенка. Прежде всего, ЧБД нуждаются в тщательном осмотре педиатром и обязательном осмотре ЛОР - врачом, включающем оценку состояния миндалин, аденоидов, придаточных полостей носа и барабанной перепонки, так как среди ЧБД хронические заболевания ЛОР-органов встречаются приблизительно в половине случаев (42—58%). Обязательной практикой должно быть проведение посева со слизистой оболочки зева (с миндалин) и носа для оценки характера микробного пейзажа.

Также может потребоваться исследование на атипичные возбудители (микоплазмоз, хламидиоз) методом ПЦР мазков со слизистой оболочки зева (определение титра антител к хламидиям и микоплазмам имеет только вспомогательное значение).

Следует учитывать, что микробиоценоз слизистой оболочки является одним из важнейших звеньев противоинфекционной защиты и даже у здорового взрослого человека весьма зависим от воздействия окружающей среды и состояния его организма. Основными микроорганизмами ротоглотки здорового человека являются β -гемолитические стрептококки группы А. Наряду с ними в зева в незначительных количествах могут встречаться стафилококки, пневмококки, грамотрицательные палочки — моракселла катарралис, нетипируемая гемофильная палочка и, редко, грибы рода *Candida*. Основной обитатель слизистой оболочки носовых ходов — золотистый стафилококк. Но могут встречаться в небольшом проценте случаев другие условно патогенные микроорганизмы (стрептококки, грамположительные микрококки и др.). У детей, особенно раннего возраста, биоценоз верхних дыхательных путей находится в процессе становления. При этом микробный пейзаж постепенно меняется с возрастом ребенка, приближаясь к таковому взрослого человека только к 8-летнему возрасту. Если же ребенок меняет свой образ жизни или расширяет контакты (например, меняет климатогеографическую зону проживания, начинает посещать детский сад или школу и др.), то изменение микробного пейзажа носоглотки может быть очень существенным. В это время со слизистой оболочки можно выделить такие «неожиданные» микроорганизмы, как клебсиелла, кишечная палочка, микопlasма, хламидия и др. У ЧБД микробиоценоз носоглотки нередко существенно отличается от возрастной нормы. Во-первых, как правило, инфекции респираторного тракта у этой группы детей носят смешанный вирусно-бактериальный характер, в связи с чем им многократно в течение года назначают антибактериальные препараты. Во-вторых, среди ЧБД немало детей, страдающих хроническими заболеваниями носоглотки, — хроническим тонзиллитом, фарингитом, синуситом, аденоидитом и др., что в свою очередь влияет на микробиоценоз носо- и ротоглотки. При обследовании ЧБД можно обнаружить довольно интенсивную микробную колонизацию слизистой оболочки грибами рода *Candida*, стафилококками, гемофильной палочкой (в том числе гемофильной палочкой типа b), моракселлой катарралис, энтеробактериями (в том числе клебси-

еллой и кишечной палочкой), микоплазмами и даже синегнойной палочкой. В носовых пазухах, лакунах нёбных и глоточной миндалин нередко обнаруживаются анаэробы. Выраженные нарушения микробиоценоза носоглотки снижают резистентность к патогенным возбудителям, поддерживают длительный воспалительный процесс, способствуют нарушению целостности эпителиального барьера и тем самым увеличивают антигенное воздействие и способствуют развитию хронической интоксикации.

Из методов дополнительного лабораторного и инструментального исследования целесообразно также сразу провести анализ периферической крови, общий анализ мочи и рентгенографию носоглотки и придаточных полостей носа в передней и боковой проекциях. В более сложных, не поддающихся обычной терапии, случаях может потребоваться консультация клинического иммунолога и/или аллерголога, а из дополнительных методов лабораторного обследования — исследование иммунограммы, в первую очередь, состояния интерфероногенеза, фагоцитоза, гуморального иммунитета, реже клеточного иммунитета.

Лечебно-оздоровительные мероприятия у часто болеющих детей

Медицинская помощь ЧБД складывается из трех основных направлений:

- I. Восстановительные или реабилитационные мероприятия, направленные на снижение антигенного воздействия, санацию местных очагов хронической инфекции и повышение резистентности организма ребенка в целом, проводятся в периоде клинического благополучия.
- II. Этиопатогенетическая терапия ОРЗ.
- III. Иммунотерапия и вакцинотерапия.

Реабилитационные мероприятия у ЧБД

Первое направление — реабилитация, хотя и является наиболее трудоемким и длительным, но оно — основа успешного ведения таких детей. В целом комплекс по реабилитации часто болеющих детей на всех этапах их оздоровления (поликлиника, организованный коллектив, семья, санаторий) включает в себя лечебные и профилактические мероприятия. Первые направлены на ликвидацию (коррекцию) выявленных патологических отклонений со стороны основных систем и органов, вторые - на предупреждение заболеваний и укрепление здоровья детей. Непременным условием для эффективной реабилитации часто болеющих детей является целенаправленное круглогодичное их оздоровление.

Реабилитация включает ряд общегигиенических мероприятий, которые необходимо проводить в семье. К ним относятся следующие:

1. Организация рационального режима дня ребенка — полноценный, достаточный по длительности сон; исключение переутомления и перевозбуждения; обязательные и достаточные по длительности прогулки, но без пе-

реохлаждения; ограничение посещения мест большого скопления людей и др.;

2. Полноценное питание, учитывающее возрастные особенности ребенка и склонность к аллергическим реакциям, разумное отношение к углеводистой пище и сладостям. Необходимо:

- использовать оптимальное количество белков, жиров, углеводов, минеральных солей;
- обязательно включать в ежедневный рацион свежие (или хотя бы замороженные) овощи, фрукты и ягоды;
- включить продукты, обогащенные пектинами, для выведения из организма ксенобиотиков;
- устранить дефицит витаминов;
- использовать продукты, содержащие клетчатку, для обеспечения регулярного пассажа кала;
- регулярно назначать кисломолочные продукты для нормализации микроэкологии кишечника.

Детям с пищевой аллергией следует исключить облигатные аллергены и рациона питания, предпочтительны гипоаллергенные диеты. Рекомендуется ведение пищевого дневника для выявления аллергена и немедленного исключения его из рациона питания ребенка. Для обеспечения оптимального соотношения пищевых ингредиентов необходимо достаточное введение животного белка, растительных масел, замена простых сахаров углеводами овощей и фруктов. Одновременно назначаются антигистаминные препараты (2-3 курса по 5-7 дней), витамины группы В, в частности В. Диетотерапия проводится с учетом дефицита массы тела ребенка. В этих случаях, особенно у детей раннего возраста, следует проводить расчет пищевых ингредиентов на 1 кг массы тела с проведением соответствующей их коррекции после нормализации водно-солевого обмена (схема диетотерапии по Кисляковскому).

3. Прием поливитаминных препаратов, соответствующих возрасту ребенка и его нагрузкам;

4. Проведение, в разумных пределах, закаливающих мероприятий — обливания прохладной водой, сон на свежем воздухе, ванны, души, бальнеотерапия, общий массаж, лечебная гимнастика, тренирующие занятия физкультурой (см. приложение 1).

Наиболее благоприятным из специальных водных процедур является контрастное обливание ног с переходом на комфортный, затем контрастный душ. Комфортный душ (приятной для ребенка температуры) помимо гигиенической играет и закаливающую роль. Применять его следует ежедневно по 5 - 8 минут. Во время процедуры голову (кроме лица) не мочить. Во время контрастных обливаний один или несколько раз меняется температура воды - от комфортной или терпимо горячей до прохладной.

Учитывая, что у часто болеющих детей прежде всего поражается дыхательная система, закаливающие процедуры целесообразно сочетать с теми методами массажа и гимнастики, которые стимулируют функцию дыхания ребенка. С этой целью обоснованно применение общего массажа грудной клетки (Приложение 1). Двухнедельный курс общего массажа грудной клетки по прилагаемой методике проводится 2 раза в год.

У часто болеющего ребенка ноги, как правило, чрезвычайно потливы, поэтому нужно чаще менять носки, а также проводить детям массаж стоп и особенно подошв. Выполняется он следующим образом: у лежащего под одеялом ребенка на 1 - 1,5 минуты обнажить одну стопу и ладонью, подушечками пальцев, краем ладони, пальцами, сложенными в кулак, выполнять поглаживание, растирание и снова поглаживание, то же выполнить на другой ноге.

При систематическом выполнении упражнений дыхательной гимнастики обеспечивается хороший дренаж бронхов и, таким образом, предупреждается развитие острых респираторных заболеваний (специальные упражнения дыхательной гимнастики представлены в приложении 2). Комплекс упражнений контролируется врачом лечебной физкультуры. Возможно постепенное включение элементов дыхательной гимнастики в утреннюю зарядку.

5. *Коррекция железодефицитных состояний.* Актуальность проблемы диктуется широким распространением данной патологии и выраженным негативным влиянием сидеропении на функционирование органов и систем, что приводит к нарушению роста и развития детского организма, срыву адаптационных механизмов, проявляясь снижением работоспособности, возрастанием инфекционной заболеваемости.

Детям дошкольного возраста желательны железосодержащие препараты в виде сиропа или раствора для приема внутрь. Среди них предпочтение следует отдавать сиропам Феррум Лек (в 1 мл – 10 мг элементарного железа), Мальтофер (в 1 мл 10 мг железа), Актиферрин (в 1 мл 6,8 мг железа), раствору Тотема (в 1 мл 5 мг элементарного железа). Детям в возрасте 7-12 лет и подросткам рекомендуются таблетированные препараты, содержащие следующие количества элементарного железа: Феррум Лек (жевательные таблетки по 100 мг железа), Мальтофер (жевательные таблетки по 100 мг железа), Гемофер пролонгатум (таблетки по 105 мг железа), Тардиферон (таблетки по 80 мг железа), Ферроградумет (таблетки по 105 мг элементарного железа).

6. *Санация очагов хронической инфекции.* Как было отмечено выше, при клиническом обследовании у большинства детей, относимых к группе ЧБД, выявляется патологический преморбидный фон, способствующий повторным респираторным заболеваниям. Таковым, прежде всего, является наличие хронических очагов инфекции в носоглотке – аденоидита, синусита, тонзиллита. Обострения очаговой инфекции в большинстве случаев и являются по сути дела повторными респираторными заболеваниями. Отсюда

вытекает первоочередная задача реабилитации – санация очагов хронической инфекции. Следует подчеркнуть, что индивидуальное оздоровление следует сочетать с семейным (как на этапе поликлиники, так и особенно в случаях направления ребенка в санаторно-оздоровительное учреждение семейного типа)

При наличии аденоидита у часто болеющих детей аденоиды из сосратников превращаются во врагов, т.е. в настоящий очаг инфекций, увеличиваются и провоцируют повторные ОРЗ.

При наличии аденоидита у ЧБД необходимо у них проводить промывание носовых ходов («назальный душ») физиологическим раствором, минеральной водой, отварами трав (ромашки, эвкалипта, календулы) в объеме до 500 мл, температура 37 градусов, 2 раза в день до 7-10 дней. Указанные промывания могут сочетаться с ингаляциями через носовые 27 катетеры различных антибактериальных средств, а также смеси сока коланхоэ и физиологического раствора в соотношении 1:2 в теплом виде. Эффективным воздействием является промывание носоглотки раствором фурациллина «методом перемещения» 1 раз в день (несколько процедур).

Кроме этого, при аденоидитах рекомендуется закапывание в нос сока коланхоэ или алоэ по 5-6 капель 2-3 раза в день (до 10 дней), закапывание на ночь в нос по 5-6 капель оливкового, персикового, облепихового масла или комплексного препарата из растительных масел «Кызылмай». Может быть рекомендован курс эндоназальных ингаляций биопарокса по 4 дозы 4 раза в день (утром и вечером после назального душа или предварительного высмаркивания).

Используют также сосудосуживающие капли в нос 3 раза в день, затем через 10 мин – 2% р-р колларгола по 3 капли в каждую половину носа. Показаны отвлекающие ножные ванны, эндоназальный электрофорез с кальцием, алоэ, закаливающие мероприятия с использованием ходьбы босиком по «солевой дорожке». Имеются и другие рекомендации при аденоидите: 3-4 раза в день в течение нескольких недель ребенок должен дышать над паром отвара будры плющевидной (15 г травы заливают на 1-2 часа стаканом холодной воды, затем кипятят полчаса на медленном огне, постоянно помешивая; отвар следует приготавливать ежедневно). Положительным эффектом обладает закапывание в нос ежедневно в течение 2 недель 3-4 капель масла туи, курс повторяется через 2 недели.

Из народных средств рекомендуется следующее – кожу измельченного зеленого грецкого ореха залить холодной водой, довести до кипения и настоять час, процедить. Закапывать в каждую половинку носа 3-4 капли 4 раза в день, курс – 3 недели.

При наличии синуситов у детей к вышеуказанным мероприятиям добавляют закапывание в нос антибактериальных средств – эктерицида, альбуцида, протаргола, диоксицина, используют турунды в нос с иодиолом на 20 минут.

Осторожно должны быть назначены сосудосуживающие средства – нафтизин, санорин и их аналоги длительностью не более 7 дней. При выраженной экссудации можно использовать закапывание в нос раствора софрадекса по 2-3 капли 2-3 раза в день.

Из народных средств заслуживают внимания несколько рекомендаций:

1) сделать из ваты турунды, смазать их мазью прополиса и вложить в обе половинки носа на 5 мин, повторять несколько раз в день в течение 7-10 дней;

2) приготовить настой зеленого чая (1 чайная ложка на стакан кипятка), процедить, затем промывать нос маленькой спринцовкой 6-8 раз в день, а на ночь закапывать пипеткой по 3-4 капли теплого настоя в каждый носовой ход, курс – 7-10 дней.

Рекомендуются при хроническом синусите ультразвук в чередовании с СМВТ на проекции околоносовых пазух поровну (5 процедур), электрофорез лекарственных веществ эндоназально или по наружной методике (7-8 процедур), теплолечение на область околоносовых пазух (7-8 процедур).

При лечении (реабилитации) больных с хроническими процессами в околоносовых пазухах широкое применение нашел комбинированный растительный препарат – Синупрет. В соответствии с терапевтическими задачами при лечении синуситов, такими, как сохранение или восстановление вентиляции и оттока из параназальных пазух, Синупрет обладает выраженным секретолитическим и противовоспалительным действием. Помимо этого, данный фитопрепарат проявляет также противовирусное и иммуномодулирующее свойства. Способ применения: детям от 2 до 6 лет – внутрь по 15 капель 3 раза в день; детям старше 6 лет – по 25 капель или по 1 драже 3 раза в день. Курс – 7-14 дней.

При наличии хронического тонзиллита следует помнить, что при самых его начальных проявлениях у детей возникает гематогенная и лимфогенная инфекционно-аллергическая атака на весь организм. Другими словами, хронический воспалительный процесс в зоне глоточного лимфоэпителиального кольца и небных миндалинах представляет собой постоянно действующий источник гомотоксикоза, нарушающий эндоэкологию организма. Отсюда вытекает тот факт, что элиминация патогенного воздействия указанного хронического очага в носоглотке является исключительно важной частью программы реабилитации часто болеющих детей.

Лечение хронического тонзиллита должно проходить в соответствии с клиническим течением заболевания (латентное течение или обострение), с формой заболевания согласно общепринятой классификации.

Консервативная терапия проводится больным с простой формой (начальной стадией) хронического тонзиллита и токсико-аллергической формой 1 стадии (ТАФ 1) вне периода обострения и не ранее 1 месяца после него; больным с токсико-аллергической формой 2 стадии (ТАФ 2) показана тонзиллэктомия.

На этапе реабилитации ЧБД целесообразно проведение комплексного лечения – общего и местного. Приоритетным следует считать местное воздействие на миндалины, которое можно проводить в поликлинике, на дому, в условиях санаторно-оздоровительного учреждения. У детей тактика восстановительного лечения изначально должна быть направлена на сохранение небных миндалин при полной санации носоглотки, полости рта и околоносовых пазух.

Местное лечение тонзиллита:

- Промывание лакун небных миндалин и полоскание глотки ионным медно– серебрянным раствором, приготовляемым с помощью ионатора «РЕМ–1», фи- зиологическим раствором или с использованием антисептиков (октенисепт, эктерицид, хлоргексидин, мирамистин). Курс – 10–15 сеансов. Следует подчеркнуть, что ежедневный туалет полости рта и глотки утром и вечером с использованием медно–серебрянного водного раствора является и профилактикой обострений заболеваний глотки и полости рта.

Эффективным приемом является промывание лакун миндалин с последующим закладыванием биостимулирующих паст. Промывание лакун предпочтительней проводить растворами эктерицида или микроцида (7-10 сеансов). Затем в лакуны закладываются пасты, содержащие антибактериальный, биостимулирующий компоненты. Примерный состав пасты: бактрим, мед, прополис (в 30 равных частях), всего 5-7 сеансов. При наличии аллергии на продукты пчеловодства - мед и прополис следует исключить! Эффективным при хроническом тонзиллите также является орошение миндалин 0,05% раствором декариса (при декомпенсированной форме, курс – 5-7 дней), промывание лакун 1% раствором метилурацила (10 процедур), раствором хлорофиллипта, лечение интерфероном в виде смазывания миндалин мазью (100 ед. интерферона на 1,0 гр. безводного ланолина) 1 раз в сутки в течение 6 дней. Необходимо при этом до промывания специальным отсосом удалять содержимое лакун.

- Оросептики в виде сосательных таблеток: гексализ, лариплюс, ларипронт, септолете, неоангин.
- Местная антибактериальная терапия. Препаратами местной антибактериальной терапии являются Биопарокс и Гексорал. Причем Биопарокс относится к антибиотикам растительного происхождения. Антибактериальные препараты местного действия обычно используют в виде спрея для орошения слизистой оболочки. Орошения проводят 2—4 раза в день. При этом создается достаточно высокая концентрация препарата в месте введения. Так, при использовании Биопарокса 4 раза в день в тканях носоглотки достигается концентрация растительного антибиотика фюзафюнжина от 160 до 240 мкг/л, что вполне достаточно для подавления микробного инфекционного процесса. Антимикробный спектр действия Биопарокса соответствует спектру возбудителей респираторных заболеваний (пневмококки, стрептококки, стафилококки, гемофильная палочка, мо-

ракселла катарралис, микоплазма). Кроме того, Биопарокс и Гексорал эффективны по отношению к грибам рода *Candida* и могут быть рекомендованы для лечения кандидозного тонзиллофарингита (кандидозной ангины). Резистентность к ним респираторных патогенов незначительна. Ограничением использования этих препаратов у детей является возраст. В частности, препараты назначают детям только старше 2 лет по 4 ингаляции (в рот — две и каждый носовой ход по одной) 3—4 раза в сутки в течение 7—10 дней. Помимо Биопарокса и Гексорала можно использовать Фарингосепт и другие местные антисептики.

- Местные иммуномодуляторы: ИРС–19, имудон и др.
- Лечение аппаратом «Тонзилор», который сочетает ультразвуковое воздействие на ткань миндалин, аспирацию патологического содержимого из лакун и карманов миндалин и орошение антисептическим раствором. Курс – 5 сеансов, по 1 сеансу через день.
- Другая физиотерапия на область регионарных лимфоузлов: лазеротерапия, магнитотерапия, ФЭФ.
- Ароматерапия (эфирные масла эвкалипта, кедра, чайного дерева, лаванды, грейпфрута, препарат «Кармолис») в виде полосканий и ингаляций.
- Санация полости рта. При хроническом тонзиллите большое значение имеет соблюдение общих правил личной гигиены – полоскание полости рта после приема пищи, а также специальные дыхательные упражнения в позе «собаки», что способствует дренированию лакун миндалин. В плане оздоровления ЧБД необходимо иметь в виду обязательную санацию зубов.
- Санация полости носа и околоносовых пазух.

Практика реабилитации детей с хроническим тонзиллитом показала высокую эффективность сочетания промывания миндалин и УФО (наружно) или на миндалины (по 1-2 мин). Традиционная УВЧ- и СВЧ-терапия улучшает кровоток и лимфообращение в миндалинах, а ультразвук оказывает микромассирующий и тепловой эффект, стимулирует метаболизм и иммунобиологическую реактивность миндалин, уменьшает их размеры. При хроническом тонзиллите очень полезным является использование гелий-неонового лазера с длиной волны 0,63 мкм в противовоспалительных дозах – по 4 мин на каждую миндалину, ежедневно, на курс 10 процедур. Доказано, что при использовании лазера имеет место биостимулирующее, анальгезирующее и противовоспалительное действие. При этом меняется обсемененность небных миндалин – патогены заменяются сапрофитной флорой, улучшается иммуно-гомеостаз в миндалинах.

В комплексной терапии детей с хроническим тонзиллитом важное место занимает фитотерапия, в частности – использование препарата Тонзилгон Н. Алгоритм использования препарата: - грудным и детям до 5 лет – по одной капле на 1 кг веса 5-6 раз в сутки, - детям от 5 до 10 лет – 15 капель 5-6 раз в день, - детям от 10 до 16 лет – 20 капель или 1 драже 5-6 раз в день. После исчезновения острых проявлений заболевания кратность приема

Тонзилгона Н сокращается до 3 раз в сутки (при этом однократная доза препарата остается прежней). Длительность базисной терапии – 4-6 недель.

Возможна и целесообразна комбинация с антибактериальными средствами. Необходимо помнить, что при проведении местного консервативного лечения могут возникать такие осложнения, как фарингит, аллергические реакции, микротравмы небных миндалин. В периоде вне обострения отношение к антибиотикотерапии хронического тонзиллита однозначно отрицательное, так как, с одной стороны, антибиотики сами по себе усиливают иммуносупрессию, а с другой стороны, нарушают флору в полости рта и желудочно–кишечного тракта, и развивается порочный круг.

Критерии эффективного лечения хронического тонзиллита: исчезновение гноя и патологического содержимого в небных миндалинах, уменьшение гиперемии и инфильтрации небных дужек и небных миндалин, уменьшение увеличенных регионарных лимфоузлов. Курсы лечения следует проводить по возможности 3 раза в год, особенно в период межсезонья. Однако если у больного с простой формой хронического тонзиллита или ТАФ I возникает рецидив даже после первого курса лечения и в небных миндалинах сохраняется гной, образование казеозных масс, то больного следует ориентировать и готовить на тонзиллэктомию.

Иммуномодулирующая терапия у часто болеющих детей

Как было указано выше, среди причин, способствующих частым респираторным вирусным и вирусно-бактериальным заболеваниям у детей, особое место занимают индивидуальные и возрастные особенности иммунитета. По сути дела, дети группы ЧДБ – это иммуноскопроментированные дети, т.е. пациенты, имеющие транзиторный (вторичный) иммунодефицит. В связи с этим, в программе комплексной реабилитации часто болеющих детей на всех этапах восстановительного лечения иммунореабилитация их является одним из основных мероприятий.

Как указывают академик РАМН Р.М.Хаитов с соавт., назначение с лечебной или профилактической целью при заболеваниях (состояниях), связанных с нарушениями иммунитета, препаратов химической или биологической природы, обладающих иммуностропной активностью, называется иммунотерапией, а сами препараты можно разделить на 4 большие группы:

- 1) иммуномодуляторы,
- 2) иммунокорректоры,
- 3) иммуностимуляторы,
- 4) иммунодепрессанты.

Иммуномодуляторы – лекарственные средства, обладающие иммуностропной активностью, которые в терапевтических дозах восстанавливают функции иммунной системы (эффективную иммунную защиту).

Иммунокорректоры – средства и воздействия (в том числе и лекарственные), обладающие иммуностропностью, которые нормализуют кон-

кретное нарушенное то или иное звено иммунной системы (компоненты или субкомпоненты Т-клеточного иммунитета, В-клеточного иммунитета, фагоцитоза, комплемента). Таким образом, иммунокорректоры – это иммуномодуляторы «точечного» (т.е. прицельного) действия.

Иммуностимуляторы – средства, усиливающие иммунный ответ (лекарственные препараты, пищевые добавки, адъюванты и другие различные агенты биологической или химической природы, стимулирующие иммунные процессы.

В связи с тем, что ЧБД этиологически связаны прежде всего с вирусными инфекциями и у 80% детей этой группы нарушен синтез α -интерферона, который является одним из главных механизмов в организме по обеспечению противовирусного состояния, весьма обоснованным у данных детей является назначение им интерферонов как естественных факторов неспецифической защиты организма и медиаторов иммунитета.

Все интерфероны (ИФН) условно делятся на

1) природные (1-го поколения) – человеческий лейкоцитарный интерферон (ЧЛИ) и

2) рекомбинантные (2-го поколения), созданные с помощью технологий генной инженерии.

В клинической практике в последнее время акцент делается на рекомбинантные средства. Одним из эффективных интерферонов является Виферон – комплексный препарат производства России, в состав которого вошли рекомбинантный ИФН- $\alpha 2\beta$, мембрано-стабилизирующие компоненты – антиоксиданты – α -токоферола ацетат (витамин Е) и аскорбиновая кислота (витамин С) в терапевтически эффективных дозах. Добавление витаминов Е и С усиливает противовирусную активность ИФН в 10-14 раз.

Препарат Виферон выпускается в свечах в четырех вариантах:

- Виферон-1 содержит 150000 МЕ ИФН в одном суппозитории,
- Виферон-2 содержит 500000 МЕ ИФН в одном суппозитории,
- Виферон-3 содержит 1000000 МЕ ИФН в одном суппозитории,
- Виферон-4 содержит 3000000 МЕ ИФН в одном суппозитории.

Виферон-3 и Виферон-4 назначается преимущественно для лечения вирусных гепатитов у детей и взрослых.

Разработаны многочисленные варианты использования Виферона.

В комплексной терапии гриппа и других ОРВИ детям до 7 лет применяют Виферон-1. Препарат назначают ежедневно по 1 суппозиторию 2 раза в сутки с 12-ти часовым интервалом в течение 5 дней. Тяжело больным и ЧБД от 1 года до 7 лет назначают Виферон-2.

В комплексной терапии вирусно-бактериальной инфекции респираторного тракта, ЛОР-органов у часто болеющих детей Виферон назначают по следующей схеме: ежедневно по 1 суппозиторию 2 раза в сутки, утром и вечером с 12-ти часовым интервалом в течение 10 дней. Далее – 3 раза в неделю через день по 1 суппозиторию 2 раза в сутки, утром

и вечером с 12-ти часовым интервалом, в течение 2 недель. Затем – 2 раза в неделю по 1 суппозиторию 2 раза в сутки, утром и вечером, с 12-ти часовым интервалом, в течение 2 недель. Далее – 2 раза в неделю по 1 суппозиторию на ночь в течение 2-х недель, а затем – 1 раз в неделю по 1 суппозиторию на ночь в течение 2-х недель.

Заслуживает внимания оригинальный метод иммунореабилитации детей с использованием Виферона в виде официальной мази (содержит в 1 г 40000 МЕ ИФН). Мазь Виферон вводится интраназально 2 раза в день в суточной дозе 1 г. Первые 2 недели препарат применяется ежедневно, последующие 2-4 нед – 3 раза в неделю.

Мазь с вифероном может использоваться в трех основных направлениях:

1. При проведении курсов иммуно- и интерферонореабилитации ЧБД.
2. В периоде адаптации детей к дошкольному учреждению.
3. С профилактической целью в период подъема заболеваемости ОРВИ (особенно в детских коллективах).

Уникальным препаратом интерферонов является *Гриппферон (Россия)* – это рекомбинантный $\alpha 2$ -ИФН, предназначенный для лечения и профилактики гриппа и ОРВИ независимо от возбудителя болезни. Примечательно, что он не имеет побочных эффектов, показан детям с 1-го года жизни, защищает от осложнений. Гриппферон способен предупредить развитие эпидемии внутри большого коллектива. Назначается детям до 6 лет по 1 капле, в возрасте 7-14 лет – по 2 капли в каждый носовой ход 3 раза в день, курсом 3-7 дней.

С целью иммунореабилитации ЧБД и профилактики респираторных вирусных инфекций у детей все шире применяются индукторы интерферонов. К препаратам нового поколения, обладающих высокой иммунофармакологической активностью, широтой спектра действия и удобной схемой применения относятся Амиксин и Циклоферон.

Амиксин – новый пероральный низкомолекулярный синтетический индуктор эндогенного интерферона – эффективное средство для профилактики и лечения гриппа, парагриппа, респираторно-синтициальной и аденовирусной инфекции. Важной его особенностью является способность длительное время поддерживать терапевтические концентрации сывороточного интерферона. Он обладает мягким иммуномодулирующим эффектом и оказывает прямое противовирусное действие в отношении практически всех вирусных инфекций. Схема назначения амиксина достаточно проста. Для профилактики гриппа и ОРВИ взрослым препарат назначают по 0,125 (1 таблетка) после еды 1 раз в неделю в течение 6 недель. У детей старше 7 лет препарат используют по той же схеме, но по 5 таблетки на прием.

Циклоферон – современное эффективное лекарственное средство, направленное на успешное лечение и профилактику широкого спектра вирусных заболеваний, предупреждение рецидивов инфекции, коррекцию иммунной системы.

У детей Циклоферон назначается по следующей базовой схеме: в возрасте 4-6 лет по 150 мг (одна таблетка), в возрасте 7-11 лет по 300 мг (2 таблетки), старше 12 лет 450 мг (3 таблетки) на прием один раз в день, за полчаса до еды, не разжевывая.

Алгоритм приема циклоферона у часто болеющих детей следующий:

- При наслоении герпетической инфекции принимают в 1, 2, 4, 6, 8, 11, 14 дни лечения. Курс лечения может варьировать от 7 до 17 приемов в зависимости от тяжести состояния и выраженности клинических симптомов.

- Как средство экстренной неспецифической профилактики острых респираторных заболеваний и гриппа в эпидемии препарат назначается в указанных возрастных дозах в 1, 2, 4, 6, 8 дни курса, дальше еще пять приемов с интервалом 72 часа (курс 10-30 таблеток).

- При острых респираторных вирусных инфекциях препарат назначается с интервалом 24 часа один раз в день по базовой схеме. Курс лечения составляет 5-9 приемов.

Хорошим иммуномодулятором с противовирусной активностью является Анаферон детский, который стимулирует гуморальные и клеточные реакции иммунной системы – активизирует функцию Т-эффекторов, индуцирует образование эндогенных интерферонов, усиливает фагоцитарную активность макрофагов и нейтрофилов. Используется для лечения и профилактики ОРВИ, гриппа, обеспечивает естественный и оптимальный ответ организма на вирусную инфекцию, клинически высоко эффективен и безопасен, не имеет противопоказаний, побочные эффекты не выявлены.

С профилактической целью (как средство иммунореабилитации) следует принимать препарат в течение 1-3 месяцев по 1 таблетке (0,3 г) утром натощак. Таблетку желательно держать во рту до полного растворения. При назначении детям младшего возраста рекомендуется растворить таблетку в небольшом количестве кипяченой воды комнатной температуры.

Арбидол – является новым эффективным средством неспецифической профилактики ОРВИ. Препарат не оказывает иммуносупрессирующего эффекта на выработку специфических антител к респираторным вирусам, что выгодно отличает его от большинства противовирусных средств, применяющихся для профилактики и лечения гриппа и ОРВИ. В отличие от ремантадина арбидол – малотоксичный препарат и не имеет противопоказаний как у детей, так и у взрослых. Он ингибирует адсорбцию и проникновение вирусов гриппа в клетку, являясь кроме этого иммуномодулятором, индуктором интерферона и антиоксидантом.

Профилактический курс в очаге гриппа или ОРВИ: детям до 7 лет по 1 таблетке (0,1), старше 7 лет – по 2 таблетке ежедневно до выздоровления больного. В период эпидемии: указанные дозы 3 раза в неделю, курс 3-4 недели.

Новой возможностью профилактического воздействия у часто болеющих детей является использование препарата Цитовир-3 производства России, который содержит дибазол, тимоген и аскорбиновую кислоту (аналогич-

ный препарат под названием “Противогриппозный комплекс” выпускает АО “Белмедпрепараты”). Применение препарата в период эпидемической вспышки гриппа и ОРВИ позволяет снизить уровень заболеваемости в среднем в 10 раз, в том числе формами с затяжным течением в 32 раза. Цитовир-3 может применяться как профилактическое средство у часто болеющих детей в преддверии прогнозируемой эпидемической вспышки, а также в процессе ее развития. Профилактическое применение Цитовира-3 особенно эффективно в период эпидемических вспышек гриппа в организованных коллективах (школы, училища). Указанный препарат имеет один из самых высоких индексов эффективности при профилактическом и раннем лечебном применении (не менее 79%). Для профилактики рекомендуют принимать детям с 6 лет и старше по 1 капсуле 3 раза в день, 4 дня. Повторную профилактику можно повторить через 3-4 недели.

В программе реабилитации ЧБД, в комплексной терапии вторичных иммунодефицитных состояний, проявляющихся в виде затяжных хронических инфекций верхних дыхательных путей (тонзиллиты, фарингиты, синуситы, трахеиты, бронхиты и др.) в последнее время широко рекомендуется использование лекарственного препарата нового поколения – Ликопида.

Ликопид представляет собой синтезированный активный фрагмент бактериальных клеточных стенок глюкозаминилмурамилдипептид (ГМДП). ГМДП является природным модулятором иммунной системы. Ликопид повышает общую сопротивляемость детского организма к патогенным факторам. Активизируя основное звено иммунитета, макрофаги и моноциты, Ликопид подключает и другие клетки иммунной системы и в итоге стимулирует все формы противоинфекционной защиты: фагоцитоз, клеточный и гуморальный иммунитет. Снижает частоту повторных ОРЗ, улучшает качество жизни. Назначается детям 1-14 лет в виде таблеток по 1 мг внутрь или сублингвально за 30-40 мин до еды 1 раз в день в течение 10 дней.

Одним из перспективных современных иммуномодуляторов все шире используемых у детей и взрослых с хроническими воспалительными заболеваниями вирусной и бактериальной этиологии является Полиоксидоний, разработанный в Институте иммунологии МЗ РФ. Главным преимуществом Полиоксидония является полифункциональность его положительного действия на организм, т.е. он оказывает 1) иммуномодулирующее, 2) детоксицирующее, и 3) антиоксидантное свойство.

Полиоксидоний абсолютно безвреден для человека, детям может быть назначен с 6 месячного возраста. На этапе реабилитации используется: а) сублингвально – ежедневно в дозе 0,1-0,15 мг/кг в течение 10 дней; б) интраназально – по 0,05-0,1 мг/кг в каждый носовой ход 2-3 раза в день в течение 2 дней. Закапывать дробно по 3-5 капель через 10-15 мин. Двухдневный курс лечения повторяют с перерывом в 48 часов. Проводят до 5 подобных курсов. При сублингвальном или интраназальном назначении 3 мг полиоксидония растворяют в 0,6 мл дистиллированной воды и применяют согласно схеме: до года – 2-3 капли (0,5-0,7 мг); 1-3 года – 3-4 капли (0,7-1,0

мг); 3-5 лет – 4-5 капель (1,0-1,2 мг); 5-7 лет – 5-6 капель (1,2-1,5 мг); 7-10 лет – 8-12 капель (2,0-3,0 мг).

Одним из современных препаратов для усиления иммунного барьера слизистых респираторного тракта является *ИРС 19*.

ИРС 19 является наиболее употребляемым препаратом последнего времени с целью коррекции местного иммунитета.

Основные преимущества *ИРС 19*:

- лизат инактивированных бактерий 19 штаммов, являющихся наиболее значимыми бактериальными агентами распространенных ОРЗ у детей;
- первый для практического применения лизат из бактерий в форме аэрозоля, вводимого через нос;
- применяется как при острых, так и хронических бактериальных инфекциях верхних дыхательных путей;
- назначается как с лечебной, так и с профилактической целью;
- удобная форма выпуска в виде аэрозоля позволяет использовать препарат для массовой иммунизации;
- возможность использования препарата детям с 3 месячного возраста;
- стимулирует местные защитные иммунные реакции, идентичные воздействиям живых возбудителей, усиливая естественный специфический иммунитет и быстрое повышение неспецифической иммунной защиты;
- повышает фагоцитарную активность макрофагов;
- увеличивает содержание эндогенного лизоцима и интерферона;
- стимулирует продукцию секреторных IgA иммунокомпетентными клетками;
- оказывает гипосенсибилизирующее действие, т.к. содержит элементы полипептидной структуры, введение которых в организм препятствует образованию антител, обнаруживаемых при микробной аллергии;
- при необходимости может сочетаться с назначением антибиотиков;
- не имеет противопоказаний. *ИРС 19* позволяет оптимизировать затраты на профилактику ОРВИ и гриппа у детей.

Одного курса профилактики достаточно, как правило, для предупреждения ОРВИ и гриппа в течение не менее 4 месяцев. *ИРС 19* демонстрирует высокие фармакоэкономические показатели при основных хронических инфекционных процессах в педиатрии (хронических риносинуситах, тонзиллите, рецидивирующем бронхите).

Показания к применению *ИРС 19*:

- ринит, фарингит, ларингит, тонзиллит;
- отит, синусит;
- острый и рецидивирующий бронхит;
- профилактика осложнений гриппа и других вирусных инфекций;
- стенозирующий ларинготрахеит;
- бронхиальная астма, обострения которой связаны с вирусной инфекцией;

- подготовка к плановому оперативному вмешательству на ЛОР-органах и профилактика послеоперационных осложнений. Алгоритм назначения ИРС 19:

- в целях профилактики распыляют по 1 дозе препарата в каждый носовой ход 2 раза в день в течение 14-30 дней;

- в острой стадии заболевания распыляют по одной дозе препарата в каждый носовой ход от 2 до 5 раз в день до исчезновения симптомов инфекции.

Этиопатогенетическое лечение ОРЗ у ЧБД

Этиопатогенетическое лечение ОРЗ у ЧБД включает противовирусную и противовоспалительную терапию.

В число противовирусных лекарственных средств входят следующие:

- вещества, избирательно подавляющие репродукцию вирусов на различных этапах их жизненного цикла;

- интерфероны, эндогенные низкомолекулярные белки, обладающие противовирусным, иммуномодулирующим и противоопухолевым эффектами;

- индукторы интерферонов — высоко- и низкомолекулярные соединения природного и синтетического происхождения, стимулирующие эндогенную выработку интерферонов в организме.

О некоторых противовирусных препаратах было сказано выше, в разделе иммуномодулирующая терапия (Арбидол, Амиксин, интерфероны и др.)

При гриппе применяют Римантадин (торговое название Ремантадин) и его комбинацию с альгинатом — Альгирем. Ремантадин препятствует адсорбции, проникновению вируса в клетку хозяина и «раздеванию» вируса гриппа А. Показаниями к назначению Ремантадина и Альгирема являются установленная или высоко вероятная гриппозная этиология болезни (соответствующая эпидемиологическая обстановка, тяжелая, прогрессирующая симптоматика, «запаздывание» катаральных симптомов на несколько часов — 1—2 дня) и высокий риск неблагоприятного исхода заболевания. Ремантадин назначают только детям старше 1 года внутрь из расчета 5 мг/кг массы тела в сутки (но не более 15 мг) в 2 приема в течение 5 дней. Доза Альгирема в 1-й день лечения составляет 10 мг 3 раза, во 2-й и 3-й дни — 10 мг 2 раза, на 4-й день — 10 мг 1 раз в сутки.

При тяжелой (угрожающей жизни) РС-инфекции, протекающей с явлениями бронхопневмонии или пневмонии, используют нуклеотидный аналог гуанозина — Рибавирин. Его вводят ингаляционно (через небулайзер) в течение 18 ч в дозе до 20 мг/мл/сут (6 г препарата на 300 мл стерильной воды) на протяжении 3—7 дней. Следует помнить, что Рибавирин и Ремантадин имеют достаточно большое число побочных эффектов, среди которых анемия, поражение печени и почек. Поэтому их назначение может быть оправдано только тяжелым течением вирусной инфекции и высоким риском неблагоприятного (летального) исхода болезни.

Как известно, подавляющее большинство ОРЗ имеют вирусную природу и поэтому не требуют проведения системной антибактериальной терапии. Многочисленные исследования показали, что назначение антибиотиков при респираторной вирусной инфекции не приводило к сокращению сроков лечения и числа осложнений.

Показаниями к назначению системных антибиотиков являются следующие:

- 1) развитие бактериального осложнения ОРВИ (гнойный средний отит, гнойный синусит, ангина, ларингит с явлениями стеноза гортани II—III степени, острый гнойный трахеобронхит/bronхит, пневмония);
- 2) бактериальный генез ОРЗ (микоплазменная или хламидийная этиология);
- 3) в ряде случаев ОРЗ у ЧБД.

Как отмечалось выше, современные антибактериальные препараты для лечения респираторной инфекции принято делить на препараты местного и системного действия.

При неосложненном ОРЗ у ЧБД препаратами выбора являются антибиотики местного действия, к которым относится Биопарокс. Как отмечено выше, Биопарокс обладает антимикробным спектром, достаточным для подавления патогенной микрофлоры, способной осложнить вирусную инфекцию. Наиболее оптимально действие Биопарокса при раннем его назначении — не позже 2—3-го дня болезни, т.е. в период становления бактериального процесса. По сути, в данном случае местная антибактериальная терапия играет роль превентивной терапии бактериальных осложнений ОРВИ. Интересно, что наряду с собственно антибактериальным действием Биопарокс обладает противовоспалительным эффектом, как при вирусном, так и микробном генезе ОРЗ, т.е. обладает патогенетическим противовоспалительным действием. Как известно, одним из самых актуальных для ОРВИ является риновирус, который может быть причиной, по крайней мере, 40% всех вирусных заболеваний респираторного тракта [10]. При риновирусной инфекции первичной областью поражения является слизистая оболочка назофарингеальной области, так как М-клетки лимфоэпителиальной зоны аденоидов содержат рецепторы межклеточных молекул адгезии 1-го типа к риновирусу. Размножение вируса сопровождается повышением продукции медиаторов воспаления — кининов (брадикинин и простагландины), интерлейкинов (IL_1 и IL_8) и гистамина, активирующих 1-ю фазу воспаления. Как уже отмечалось, у ЧБД снижено количество CD_{11b} клеток и эндотелиальных клеток, экспрессирующих межклеточные молекулы адгезии 1-го типа и рецепторы к риновирусам, что является одним из предрасполагающих факторов к повышенной чувствительности детей этой группы к заболеваемости вирусной инфекцией. Биопарокс повышает синтез молекул межклеточной адгезии 1-го типа, тем самым он способствует повышению продукции и высвобождению медиаторов воспаления активными Т-лимфоцитами и усиливает хемотаксис клеток воспаления в слизистую оболочку носоглотки, подавляя при этом образование свободных радикалов кислорода и выброс ранних интерлейкинов воспаления, что чрезвычайно важно при вирусном генезе инфекции.

Вообще, противовоспалительная терапия является важным патогенетическим направлением лечения ОРВИ. До недавнего времени это направление при лечении ОРВИ практически отсутствовало, подменяясь «домашними» средствами симптоматической терапии: тепло, обильное питье, мед, лимонный сок, сок и отвары трав, ягод и др. Не умаляя значимости средств народной медицины, хотелось бы подчеркнуть, что ее широкое применение, по сути, заполняло фармакологический пробел — отсутствие безопасных и эффективных лекарственных средств противовоспалительной терапии острого инфекционного воспаления вирусного генеза. В то же время воспалительный процесс, по крайней мере, в острой стадии вирусной инфекции, развивается классическим образом: в ответ на вирусную агрессию происходят сосудистые изменения, связанные с вазодилатацией, увеличением проницаемости сосудов и экссудацией. Это приводит к отеку тканей, высвобождению медиаторов воспаления и изменению секреции, чаще — значительному повышению секреции слизи (гиперсекреция). В конечном итоге нарушается проходимость дыхательных путей, снижается мукоцилиарный клиренс и создаются предпосылки для развития осложнений (обструкция, отек легочной паренхимы, присоединение бактериального инфекционного процесса).

Таким образом, противовоспалительная терапия становится основным и обязательным направлением патогенетической терапии острых инфекций респираторного тракта, и особенно в детском возрасте. К сожалению, фармакологические возможности противовоспалительной терапии этого плана пока весьма ограничены. Наряду с Биопароксом, у которого противовоспалительный эффект является как бы «сопутствующим», в настоящее время появился новый противовоспалительный препарат с оригинальным механизмом действия, направленным на подавление инфекционного и неинфекционного воспаления, — фенспирида гидрохлорид (Эреспал).

Как отмечено, фенспирида гидрохлорид является оригинальным лекарственным средством, отличным как от глюкокортикостероидных, так и нестероидных противовоспалительных препаратов. Его действие основано на подавлении транспорта ионов кальция в клетки и, соответственно, подавлении активности фосфолипазы A_2 . Это замедляет скорость каскада метаболизма арахидоновой кислоты. В результате замедляется образование простагландинов, лейкотриенов и тромбоксанов — основных факторов, инициирующих сосудистую фазу воспаления. Снижается степень воспалительного отека тканей и секреторной активности бокаловидных клеток слизистых оболочек. Кроме того, фенспирида гидрохлорид подавляет синтез гистамина и уровень экспрессии α_1 -адренорецепторов, что способствует меньшей «напряженности» 2-й фазы воспаления — фазы клеточной инфильтрации. При этом фармакологической особенностью Эреспала является преимущественное воздействие его на респираторный тракт при минимальном системном эффекте.

Отсутствие возрастных ограничений и высокий терапевтический эффект, достигающий, по данным многоцентровых клинических испытаний, 88—89% даже при монотерапии, позволяет рассматривать фенспирида гид-

рохлорид в качестве препарата выбора противовоспалительной терапии острых инфекций респираторного тракта у детей. Эреспал назначают в дозе 4 мг/кг массы тела в сутки в течение 7 дней.

Оценка эффективности оздоровления часто болеющих детей

В оценке эффективности проведенных лечебно-оздоровительных мероприятий основным критерием является динамика уровня заболеваемости каждого часто болеющего ребенка в течение года оздоровления в сравнении с заболеваемостью за предшествующий оздоровлению год (об эффективности оздоровления в санаторных условиях судят по динамике заболеваемости за год до и после лечения).

Для оценки эффективности оздоровления дети подразделяются на четыре группы:

- ✓ I группа - ребенок перешел из группы часто болеющих детей в группу эпизодически болеющих или неболеющих (выздоровление);
- ✓ II группа - ребенок перенес на 2 и более заболеваний меньше, чем до оздоровления, но по количеству перенесенных заболеваний остался в группе часто болеющих детей (улучшение);
- ✓ III группа - уровень заболеваемости ребенка до и в период оздоровления одинаков (без перемен);
- ✓ IV группа - после оздоровления число острых заболеваний стало больше, чем до того (ухудшение).

Об эффективности проведенных мероприятий судят по количеству детей в этих четырех группах (в процентах) к концу оздоровления.

Кроме того эффективность оздоровления часто болеющих детей оценивается по следующим показателям:

- ✓ - положительная и соответствующая возрасту динамика ростовых показателей;
- ✓ - стойкая нормализация показателей функционального состояния организма (гемоглобин, пульс, параметры поведения: нормализация сна, аппетита, улучшение эмоционального состояния, хорошее самочувствие, отсутствие жалоб);
- ✓ - отсутствие осложненного течения острых заболеваний;
- ✓ - уменьшение числа дней, пропущенных по болезни одним ребенком за год.

Интегрированным показателем эффективности оздоровления ЧБД на участке (в поликлинике) является:

$$\text{показатель эффективности оздоровления (ПЭО)} = \frac{\text{число часто болеющих детей, снятых с учета по выздоровлении}}{\text{общее число часто болеющих детей, получивших оздоровление}} \times 100 = \%.$$

Эффективным считается оздоровление при ПЭО не менее 25%.

Работа по оздоровлению ЧБД характеризуют также следующие показатели:

1. Показатель числа часто болеющих детей, получивших оздоровление:

$$\frac{\text{число часто болеющих детей, получивших оздоровление}}{\text{число часто болеющих детей, состоявших на учете в начале года} + \text{вновь взятые на учет}} \times 100 = \%.$$

2. Показатель числа часто болеющих детей, получивших санаторное лечение:

$$\frac{\text{число часто болеющих детей, получивших санаторное лечение}}{\text{число часто болеющих детей, состоявших на учете в начале года} + \text{вновь взятые на учет}} \times 100 = \%.$$

Вакцинация часто болеющих детей и проведение неспецифической профилактики ОРЗ

Прежде всего, хотелось бы отметить, что частые ОРЗ у ребенка не являются противопоказанием к проведению прививок, поскольку ОРЗ не относятся к тем заболеваниям, течение которых может утяжеляться в результате вакцинации. Кроме того, ОРЗ не повышают риск развития прививочных реакций и осложнений. Таким образом, указание на частые респираторные инфекции у ребенка не должно являться поводом для отвода от прививок. В тех случаях, когда очередной эпизод респираторной инфекции совпадает с декретируемым сроком плановой календарной прививки, требуется перенести вакцинацию на более позднее время.

В осенний период времени года с профилактической целью используют бактериальный иммунокорректор Рибомунил, бактериальный иммунокорректор Бронхомунал, топический бактериальный иммунокорректор Имудон, топический бактериальный иммунокорректор ИРС 19. Все они назначаются за 2—3 месяца до начала эпидемии ОРЗ, т. е. в конце сентября — октябре-ноябре.

Рибомунил назначают вне зависимости от возраста, детям старше 6 месяцев, по 1 дозе утром, натощак. В первый месяц лечения Рибомунил принимают ежедневно 4 дня в неделю в течение 3 недель. В последующие 5 месяцев в первые 4 дня каждого месяца.

Бронхомунал назначают детям от 6 месяцев до 12 лет по 3,5 мг, детям старше 12 лет 7 мг утром, натощак, 1 раз в день в течение 10 дней, затем через 20-дневный интервал еще 2 раза по 10 дней.

Имудон назначается детям старше 3 лет по 1 таблетке для рассасывания 4 раза в день, курсом 20 дней.

ИРС 19, суспензия для интраназального введения в виде спрея, назначается детям старше 3 лет по 1 дозе в каждый носовой ход 2 раза в день курсом от 14 до 30 дней.

Необходимо помнить, что все эти иммунокорректоры дают побочные реакции со стороны пищеварительной системы и аллергические реакции.

Можно также назначать гомеопатические препараты. Например, Оциллококцидум назначают по 1 дозе (1 тубу растворить в 1/2 стакана воды) 1 раз

в неделю детям всех возрастов курсом до 3 месяцев. Анаферон детский — детям с 6 месяцев назначают по 1 таблетке в день сублингвально, курсом до 3 месяцев. Афлубин — по 5 капель детям с 6 месяцев до 12 лет, детям старше 12 лет по 10 капель, растворить в 15 мл воды 2 раза в день курсом 3 месяца. Инфлюцид назначают детям старше 6 лет по 1 таблетке сублингвально 2 раза в день курсом 1 месяц.

Гомеопатические препараты практически не имеют побочных действия, редко отмечаются аллергические реакции, и их можно назначать в эпидемический период времени.

Частая респираторная заболеваемость — одно из основных показаний к вакцинации детей против гриппа. Как показали исследования последних лет, прививки против гриппа не только снижают заболеваемость данной инфекцией, но и сокращают частоту вирусной ОРЗ другой этиологии. Объяснений этому феномену несколько. Гриппозные вакцины являются сильными индукторами интерфероногенеза, поэтому их введение приводит не только к формированию специфической иммунной защиты против гриппа, но и может способствовать неспецифической профилактике других ОРЗ за счет повышения уровня интерферона. Играет роль и поликлональная активация иммунной системы: заражение тем или иным респираторным патогеном способно вызывать не только специфический иммунный ответ, но и активировать механизмы иммунологической памяти в отношении других возбудителей, с которыми организм больного встречался ранее. Вероятно, все вышеизложенное и объясняет тот факт, что иммунизация детей от гриппа сопровождается не только снижением частоты самого гриппа, но и других вирусных ОРЗ.

Для иммунизации ЧБД предпочтительнее использовать современные инактивированные гриппозные сплит- или субъединичные вакцины. Наиболее эффективна вакцинация в тех случаях, если она проводится планоно — в осенние месяцы, еще до подъема заболеваемости респираторными инфекциями. Дети в возрасте от 6 месяцев и до 9 лет, ранее не болевшие гриппом, вакцинируются двукратно с интервалом в 4 недели, а дети, иммунизированные в предшествующие годы, болевшие гриппом и дети старше 9 лет — прививаются однократно. Разовая доза инактивированных гриппозных сплит- и субъединичных вакцин составляет 0,25 мл — для детей в возрасте от 6 месяцев до 3 лет и 0,5 мл — для детей в возрасте 3 лет и старше.

Особо следует подчеркнуть, что активная специфическая иммунизация против гриппа, проведенная у ЧБД на фоне применения бактериальных иммунокорректоров, существенно повышает эффективность вакцинации.

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

ВОПРОСЫ

1. Что означает термин "часто болеющие дети"?

2. Назовите основные предрасполагающие факторы частой респираторной патологии.
3. Какова этиология частой респираторной патологии у ЧБД?
4. Охарактеризуйте состояние иммунного статуса у часто болеющих детей.
5. Назовите основные критерии выделения детей в группу ЧБД в различные возрастные периоды.
6. Назовите основные направления медицинской помощи ЧБД.
7. Назовите основные принципы организация питания у ЧБД.
8. Как осуществляется коррекция железодефицитных состояний у ЧБД?
9. Как осуществляется санация очагов хронической инфекции у ЧБД?
10. Какие препараты используют для этиопатогенетической терапии у ЧБД?
11. Какие препараты используют для иммуномодулирующей терапии у ЧБД?
12. Как осуществляется оценка эффективности оздоровления часто болеющих детей?
13. Назовите показатели эффективности оздоровления ЧБД.
14. Вакцинопрофилактика у ЧБД.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. К НЕСПЕЦИФИЧЕСКИМ ФАКТОРАМ ЗАЩИТЫ ОТНОСЯТСЯ

- 1) лизоцим
- 2) лактоферрин
- 3) Т-лимфоциты
- 4) система интерферонов
- 5) фагоцитоз
- 6) В-лимфоциты

2. К СПЕЦИФИЧЕСКИМ ФАКТОРАМ ЗАЩИТЫ ОТНОСЯТСЯ

- 1) пропердин
- 2) Т-лимфоциты
- 3) В-лимфоциты
- 4) лизоцим
- 5) нейтрофилы
- 6) лимфоциты во взаимодействии с макрофагами

3. К ОСОБЕННОСТЯМ НЕСПЕЦИФИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ ЗАЩИТЫ У ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ ОТНОСЯТСЯ

- 1) фагоцитоз незавершенный
- 2) фагоцитоз завершенный
- 3) уровни лизоцима, пропердина низкие
- 4) уровни лизоцима, пропердина высокие
- 5) способность к образованию интерферона высокая
- 6) способность к образованию интерферона высокая

4. ОБРАЗОВАНИЕ СЕКРЕТОРНОГО ИММУНОГЛОБУЛИНА А У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА
 - 1) происходит интенсивно
 - 2) снижено
 - 3) отсутствует
 - 4) повышено

5. К ОСОБЕННОСТЯМ СИСТЕМЫ ИММУНИТЕТА У ДЕТЕЙ ОТ 6 МЕСЯЦЕВ ДО 1 ГОДА ОТНОСЯТСЯ
 - 1) преимущественно пассивный характер (материнские антител)
 - 2) собственный синтез антител при быстром их потреблении
 - 3) органический синтез субклассов IgG₂ и IgG₄
 - 4) недостаточность местного иммунитета
 - 5) перестройка супрессорной направленности иммунных реакций на хелперную

6. В ВОЗРАСТЕ ДО 1 ГОДА К ГРУППЕ ЧБД ОТНОСЯТ ДЕТЕЙ, КОТОРЫЕ ПЕРЕНЕСЛИ
 - 1) 1 эпизод ОРЗ в год
 - 2) 2 эпизода ОРЗ в год
 - 3) 3 эпизода ОРЗ в год
 - 4) 4 и более эпизодов ОРЗ в год

7. В ВОЗРАСТЕ ОТ 1 ДО 3 ЛЕТ К ГРУППЕ ЧБД ОТНОСЯТ ДЕТЕЙ, КОТОРЫЕ ПЕРЕНЕСЛИ
 - 1) 3 эпизода ОРЗ в год
 - 2) 4 эпизода ОРЗ в год
 - 3) 5 эпизодов ОРЗ в год
 - 4) 6 и более эпизодов ОРЗ в год

8. В ВОЗРАСТЕ ОТ 3 ДО 5 ЛЕТ К ГРУППЕ ЧБД ОТНОСЯТ ДЕТЕЙ, КОТОРЫЕ ПЕРЕНЕСЛИ
 - 1) 2 эпизода ОРЗ в год
 - 2) 3 эпизода ОРЗ в год
 - 3) 4 эпизода ОРЗ в год
 - 4) 5 и более эпизодов ОРЗ в год

9. ОСНОВНЫМ КРИТЕРИЕМ ВЫДЕЛЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ В ГРУППУ ЧБД ЯВЛЯЕТСЯ
 - 1) наличие хронических заболеваний
 - 2) частота обострения хронических соматических заболеваний
 - 3) частота заболеваемости ОРВИ

10. МЕДИЦИНСКАЯ ПОМОЩЬ ЧБД СКЛАДЫВАЕТСЯ ИЗ СЛЕДУЮЩИХ НАПРАВЛЕНИЙ
 - 1) реабилитационные мероприятия

- 2) этиопатогенетическая терапия ОРЗ
- 3) иммунотерапия
- 4) вакциноterapia

11. РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ ИЗ ГРУППЫ ЧБД ВКЛЮЧАЕТ В СЕБЯ

- 1) организацию рационального режима дня
- 2) полноценное питание
- 3) прием поливитаминных препаратов
- 4) проведение закаливающих мероприятий
- 5) назначение иммуноглобулинов для внутривенного введения

12. ДЕТИ ИЗ ГРУППЫ ЧБД НУЖДАЮТСЯ В ОБЯЗАТЕЛЬНОМ ОСМОТРЕ

- 1) педиатром
- 2) ЛОР-врачом
- 3) гинекологом
- 4) невропатологом

13. ПОКАЗАНИЯМИ К НАЗНАЧЕНИЮ СИСТЕМНЫХ АНТИБИОТИКОВ У ДЕТЕЙ ИЗ ГРУППЫ ЧБД ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) развитие бактериального осложнения ОРВИ
- 2) бактериальный генез ОРЗ
- 3) вирусные заболевания

14. ИНТЕГРИРОВАННЫМ ПОКАЗАТЕЛЕМ ЭФФЕКТИВНОСТИ ОЗДОРОВЛЕНИЯ ЧБД НА УЧАСТКЕ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) показатель числа часто болеющих детей, получивших оздоровление
- 2) показатель эффективности оздоровления
- 3) показатель числа часто болеющих детей, получивших санаторно-курортное лечение

15. ПОЛНОЦЕННОЕ ПИТАНИЕ У ЧБД ВКЛЮЧАЕТ:

- 1) использование оптимального количества белков, жиров, углеводов, минеральных солей
- 2) обязательное включение в ежедневный рацион свежие овощи, фрукты и ягоды
- 3) включение продуктов, обогащенных пектинами
- 4) устранение дефицита витаминов
- 5) использование продуктов, содержащих клетчатку
- 6) регулярное назначение кисломолочных продуктов

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

Ребенок 10 лет заболел остро 1 февраля с повышением температуры до 39⁰С, головной боли, болей в мышцах. На второй день температура повыси-

лась до 40⁰С, появились озноб, тошнота, рвота после приема лекарств. Вызвана «скорая помощь», ребенок госпитализирован в стационар.

Состояние ближе к тяжелому, вялый, адинамичный. Кожа бледная, в области плеч редкие петехиально-геморрагические элементы сыпи, отмечается инъекция сосудов склер. Пальпируются заднешейные и тонзиллярные лимфоузлы до 0,5 см в диаметре. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Умеренная тахикардия. Живот мягкий, печень не увеличена. Стула не было. При осмотре ротоглотки: яркая разлитая гиперемия, точечные кровоизлияния на мягком небе, зернистость на дужках, бугристость, сухость задней стенки глотки. Менингеальные знаки отрицательные. Известно, что в школе, которую посещает ребенок, зарегистрированы случаи гриппа.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Обоснование диагноза.
3. Назначьте обследование
4. Лечение
5. Какое профилактическое мероприятие могло бы предотвратить данное заболевание?

Задача № 2

Ребенок 10 месяцев, заболел остро ночью с подъема температуры тела до 38,5⁰С, появления "лающего" кашля, осиплости голоса, слизистого отделяемого из полости носа, затрудненного дыхания, беспокойства. Машиной «скорой помощи» ребенок был доставлен в стационар.

При поступлении: состояние тяжелое, выражена одышка (ЧД - 60 в мин) инспираторного характера с участием в акте дыхания вспомогательной мускулатуры грудной клетки, западением яремной ямки и эпигастрия. Отмечается периоральный цианоз, цианоз кончиков пальцев, "мраморный" рисунок кожи. Голос осиплый. Зев гиперемирован. Кашель грубый, лающий. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичны, ЧСС – 130/1, выпадение пульсовой волны на вдохе. В легких дыхание жесткое, проводится по всем легочным полям.

Общий анализ крови: Нб - 130 г/л, Эр - 3,5x10¹² /л, ц.п. - 0,89, Лейкоциты - 8,3x 10⁹/л, п/я-3%, с/я- 41%, э-2%, л-45%, м-9%, СОЭ- 10 мм/час.

Вирусологическое исследование мазка из носоглотки в реакции иммунофлюоресценции: парагрипп (+), грипп (-), РСВ (-), Аденовирусы (-)

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Проведите обоснование диагноза.
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести?
4. Окажите помощь на догоспитальном этапе.
5. Где следует лечить больного?

Задача № 3

В поликлинику на прием к врачу в пятницу привели ребенка 3 лет на 2-й день болезни. Общее состояние больного ближе к удовлетворительному, температура 38°C , аппетит сохранен. Нос, кожа чистые. В ротоглотке: миндалины умеренно гиперемированы, немного отечные, справа на верхнем полюсе отмечено единичное наложение, желтоватого цвета, «-» ткань, рыхлое. Тонзиллярные лимфатические узлы до 1 см, безболезненны. Внутренние органы без особенностей. Ребенок полностью привит против дифтерии.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Приведите обоснование диагноза.
3. Какова тактика ведения больного с данной патологией?
4. Назначьте лечение.
5. Как оформите диагноз и поступите с больным, если через 3 дня придет ответ из лаборатории – из зева и носа выделена ТКБД mitis?

Задача № 4

Ребенок 6 лет, накануне было переохлаждение. Заболел остро с повышения температуры до $38,5^{\circ}\text{C}$, появились боли в горле при глотании. Температура повысилась до $38,5^{\circ}\text{C}$ - 39°C и сохранялась весь последующий день. Лечились самостоятельно (полоскание горла отваром ромашки, парацетамол), эффекта не наблюдалось.

На третий день был вызван участковый врач. При осмотре: ребенок вялый, адинамичный, аппетит снижен, $37,8^{\circ}\text{C}$, румянец на щеках, увеличены тонзиллярные лимфоузлы до 1 см в диаметре, отек подкожной шейной клетчатки нет. В зеве яркая разлитая гиперемия, миндалины I-II степени, по лакунам желто-зеленоватого цвета наложения, рыхлые, "- +" ткань, легко снимаются шпателем, тонут в воде; справа на миндалине на верхнем полюсе поверхностный некроз до 0,5 см в диаметре, отек в зеве нет. По органам без особенностей.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Приведите его обоснование.
3. Ваша тактика ведения больного.
4. Что нужно выяснить из анамнеза для грамотного оформления направления в стационар?
5. Какие обследования и консультации необходимо провести в стационаре для постановки окончательного диагноза?

Задача № 5

Мальчик 5 лет заболел остро с подъема температуры до 39° , выраженных болей в горле, головной боли, озноба. Врач при осмотре находит яркую распространенную гиперемию в ротоглотке, миндалины II ст., наложения по лакунам желто-белого цвета, которые по краю легко снимаются и растираются. Тонзиллярные лимфоузлы до 1,5 см, болезненные. Другой патологии нет.

Привит против дифтерии вакциной АКДС (в 2,5 года получил первичный иммунный комплекс).

При активном наблюдении больного врач отмечает, что к 4 дню миндалины очистились от наложений, уменьшилась гиперемия слизистой ротоглотки, нормализовалась температура. Из лаборатории сообщили о выделении токсигенной коринебактерии дифтерии *gravis*. Больной направлен в стационар с диагнозом дифтерия ротоглотки. В отделении состояние удовлетворительное. Температура нормальная. В ротоглотке умеренная гиперемия слизистой, миндалины II ст., свободные от налетов и наложений. Тонзиллярные лимфоузлы до 1 см, мягкие, б/болезненные. Патологии со стороны внутренних органов не выявлено. При изучении амбулаторной карты выяснено, что ребенок привит с соблюдением декретированных сроков. Имеет 1 группу здоровья. При 3-кратном бактериологическом обследовании в отделении - результат на токсигенные коринебактерии отрицательный, РПГА на 4 день болезни 1:40.

Задание:

1. Поставьте окончательный клинический диагноз.
2. Приведите обоснование диагноза.
3. Тактика ведения больного в стационаре.
4. Укажите показания для госпитализации в стационар больных с острыми тонзиллитами.
5. Какие противоэпидемические мероприятия будете проводить в очаге?

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ

Глава 8. Аномалии развития желудочно-кишечного тракта

- 1. 1**
- 2. 2, 5**
- 3. 2, 4, 6**
- 4. 1, 2, 3**
- 5. 3, 4**
- 6. 2**
- 7. 1, 5**
- 8. 1, 3**
- 9. 2**
- 10. 2, 6**
- 11. 1, 2, 5, 6, 7**
- 12. 1, 2, 3, 4, 5, 6**
- 13. 1, 2, 3, 4**
- 14. 3**
- 15. 3**

Глава 9. Заболевания органов дыхания у детей раннего возраста

- 1. 1, 2, 4**
- 2. 1, 3, 4, 5**
- 3. 1, 2, 3, 4, 5**
- 4. 4**
- 5. 2, 3, 4**
- 6. 1, 2, 3, 6**
- 7. 1, 2**
- 8. 2, 3**
- 9. 1, 4, 5**
- 10. 1**
- 11. 1, 3, 4, 5, 7**
- 12. 1, 2, 3, 4**
- 13. 1**
- 14. 2**
- 15. 1**

Глава 10. Заболевания сердечно-сосудистой системы у детей раннего возраста

- 1. 1**
- 2. 1**

- 3. 2, 3, 5
- 4. 1, 2
- 5. 3, 4
- 6. 1, 3, 5
- 7. 4
- 8. 2
- 9. 2
- 10. 2
- 11. 4
- 12. 1, 2, 4, 5
- 13. 1, 2, 3
- 14. 1, 2, 3
- 15. 1, 2, 4, 5

Глава 11. Адено-генитальный синдром

- 1. 1, 2, 3
- 2. 1, 2, 3, 4, 5
- 3. 2, 3, 4
- 4. 1, 2, 3, 4, 5
- 5. 2
- 6. 1, 4, 6
- 7. 1
- 8. 1
- 9. 1
- 10. 2
- 11. 1, 2, 3
- 12. 1
- 13. 1, 3, 6
- 14. 1, 3
- 15. 3, 4, 5

Глава 12. Аллергодерматозы у детей раннего возраста

- 1. 4
- 2. 2
- 3. 2
- 4. 1, 2, 4, 5
- 5. 2, 3, 4
- 6. 1, 2, 3
- 7. 4
- 8. 1
- 9. 2, 3, 4

- 10. 4
- 11. 1
- 12. 1, 2, 3
- 13. 4
- 14. 1, 2, 4
- 15. 2, 3, 4

Глава 13. Пограничные состояния (диатезы)

- 1. 2
- 2. 2
- 3. 1
- 4. 2
- 5. 1
- 6. 2
- 7. 4
- 8. 2
- 9. 4
- 10. 1, 2, 4
- 11. 4, 5, 6
- 12. 2, 4
- 13. 1, 3, 5

Глава 14. Часто болеющие дети

- 1. 1, 2, 4, 5
- 2. 2, 3, 6
- 3. 1, 4, 6
- 4. 1
- 5. 2, 3, 4, 5
- 6. 4
- 7. 4
- 8. 4
- 9. 3
- 10. 1, 2, 3, 4
- 11. 1, 2, 3, 4
- 12. 1, 2
- 13. 1, 2
- 14. 2
- 15. 1, 2, 3, 4, 5, 6

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

Глава 8. Аномалии развития желудочно-кишечного тракта

Эталон задачи № 1

1. Поставьте диагноз и проведите его обоснование. Диагноз: Патология внутриутробного развития. Врожденная высокая кишечная непроходимость. Диагноз поставлен на основании: - данных анамнеза (ребенок от первой беременности, протекавшей с гестозом I половины, в ранние сроки беременности роженица находилась на сохранении, отмечалось многоводие; через 3 часа после рождения появилась рвота с желчью. Через 6 часов отмечена повторная рвота грудным молоком с примесью желчи, отсутствие мекония). На основании:

- данных объективного осмотра (кожные покровы бледно-розовые, чистые, живот несколько увеличен в размерах за счет верхних отделов, в нижних - запавший, «ладьевидный»),

- данных УЗИ органов брюшной полости (желудок и 12-ти перстная кишка расширены, заполнены газом и жидким содержимым) можно поставить диагноз: «Врожденная высокая кишечная непроходимость».

2. Укажите факторы, влияющие на возникновение данной патологии и этапы её формирования. Формирование ВКН происходит на ранних этапах (2-12 недели) внутриутробного развития ЖКТ: под влиянием различных тератогенных факторов (эндо-, экзогенных, мультифакторных) нарушается эмбриогенез первичной кишечной трубки. Нарушение развития первичной кишечной трубки в различные периоды (пролиферации, вакуолизации, канализации) определяет развитие ВКН по внутреннему типу атрезия, стеноз, мембрана кишечника. Нарушение нормального поворота кишечника определяет наружный тип ВКН.

3. Дайте обоснование необходимости проведения рентгенологического обследования. Рентгенологическое обследование необходимо провести с целью диагностики ВНР ЖКТ как наиболее информативный метод исследования (наличие 2-х чаш Клойбера на обзорной рентгенографии брюшной полости свидетельствует о высокой кишечной непроходимости).

4. Укажите заболевания, с которыми необходимо провести дифференциальную диагностику. Необходимо дифференцировать с пилороспазмом при перинатальном поражении ЦНС, синдромом вегето-висцеральных нарушений ЖКТ при сепсисе, грыжей пищеводного отверстия диафрагмы, халазией и атрезией пищевода, врожденной низкой кишечной непроходимостью, атрезией пищевода.

5. Определите лечебно-диагностические мероприятия на этапах оказания медицинской помощи (родильный дом, стационар). Лечебно - тактические мероприятия: В родильном доме:

- прекратить кормление ребенка,

- ввести зонд в желудок, удалить содержимое,

- профилактика аспирационных осложнений (возвышенное положение шовного отдела туловища, постоянный зонд в желудок),
- оптимальные условия кувеза,
- профилактика геморрагической болезни - в/м ввести 1% р-р викасола 2мл,
- согласовать и обеспечить срочный перевод новорожденного в клинику детской хирургии в оптимальных условиях транспортировки бригадой РКЦ.

В клинике детской хирургии:

а) Предоперационная подготовка:

- оптимальные условия кувеза,
- оставить зонд для декомпрессии желудка и 12-ти перегной кишки,
- лабораторные исследования (группа и резус-фактор крови, развернутый анализ крови, биохимический анализ крови, общий анализ мочи),
- рентгенологическое обследование,
- регидратационная инфузионная терапия (глюкозо-солевые растворы, плазма, альбумин),- превентивное введение антибиотиков парентерально,
- профилактика и лечение аспирационных осложнений,
- профилактика и лечение геморрагической болезни новорожденных.

б) Хирургическое лечение.

в) Комплексная терапия в послеоперационном периоде в условиях стационарного отделения с респираторной, инотропной поддержкой, выхаживание.

Эталон задачи № 2

1. Поставьте диагноз и проведите его обоснование. Патология внутриутробного развития. Атрезия пищевода, свищевая форма. Диагноз поставлен на основании данных анамнеза и объективного осмотра: беременность с угрозой прерывания в I половине, обострением хронического пиелонефрита; с рождения отмечаются акроцианоз, цианоз носогубного треугольник, значительное скопление пенистой, вязкой слизи в полости рта, носовых ходах, нарастает одышка, на расстоянии слышны хрипы, состояние тяжелое за счёт острой дыхательной недостаточности (цианоз, одышка), в лёгких - жёсткое дыхание, влажные хрипы.

2. Этиология и патогенез заболевания. Этиопатогенез атрезии пищевода: развитие пороков пищевода происходит на ранних этапах (2-12 нед.) эмбриогенеза. Под влиянием различных тератогенных факторов (эндо-, экзогенных, мультифакторных) нарушается образование пищевода и трахеи, бронхов из начального отдела первичной кишечной трубки - неполное разделение вентральной (абдоминальной) и дорсальной её частей, что приводит к формированию трахео-пищеводного соустья. Образование несвищевой формы атрезии пищевода связано с нарушением формирования просвета первичной кишечной трубки (отсутствие стадии реканализации).

3. Классификация заболевания. Классификация атрезии пищевода: свищевая и несвищевая формы. Выделяют 6 основных вариантов атрезии пищевода. Наиболее частая форма атрезии пищевода - нижний трахео-пищеводный свищ и слепой проксимальный отдел пищевода.

4. Диагностика и дифференцируемые заболевания. Диагностика атрезии пищевода:

- Пренатальная УЗИ - диагностика (на 20-24-30 неделе беременности) - многоводие, отсутствие пневматизации желудка и кишечника.

- Постнатально: клинические симптомы РДС, аспирационных осложнений (асфиксии, пневмонии), наличие слизи в ротоглотке; зондирование пищевода, желудка (установление препятствия на уровне пищевода) проведение пробы Элефанта (введение 10мл воздуха шприцем в зонд). Проба положительная - воздух с шумом выходит обратно через нос и рот ребенка, не проходит в желудок; рентгенологическое обследование в вертикальном положении ребенка с контрастированием пищевода водорастворимым Rg-контрастным веществом - задержка контрастного вещества в виде «слепого мешка» и наличие воздуха в желудке и кишечнике характерны для атрезии пищевода с нижним трахео-пищеводным свищом.

5. Укажите лечебно – тактические мероприятия на этапах оказания медицинской помощи (родильный дом, транспортировка, стационар).

А) В родильном доме: удаление слизи из ротоглотки с помощью электроотсоса, резиновой груши, шприца. восстановление проходимости дыхательных путей, интубация трахеи, санация трахео- бронхиального дерева; обеспечение адекватной респираторной поддержки (оксигенотерапия под мониторинговым контролем сатурации, ЧСС, ЧДД, АД, t°, газов крови); удаление слизи из проксимального отдела пищевода, ротоглотки каждые 10-15 минут через зонд введенный в этот отдел; создание оптимальных условий микроклимата (кувез); возвышенное положение головного отдела туловища; профилактика и лечение аспирационной пневмонии (антибиотикотерапия); профилактика геморрагического синдрома (викасол); согласовать и организовать перевод ребенка в клинику детской хирургии бригадой врачей РКЦ.

Б) Транспортировка новорожденного средствами РКП в транспортном кувезе с приподнятым головным концом; регулярная аспирация слизи из ротоносоглотки; ингаляция кислорода; при нарастании дыхательной недостаточности - проведение интубации трахеи и ИВЛ; предупреждение гипотермии новорожденного.

В) В клинике детской хирургии: создание оптимальных условий микроклимата (кувез); рентгенологическое обследование в вертикальном положении ребёнка с контрастированием пищевода водорастворимым Rg-контрастным веществом; проведение общих клинических анализов крови и мочи б/химический анализ крови; определение группы и резус-фактора крови ребенка; инфузионная терапия (глюкозо-солевые растворы, криоплазма); парентеральное питание; профилактика и лечение геморрагических и аспирационных осложнений (назначение викасола в/м 1% раствор 0,2мл, антибиотики); хирургическая коррекция порока пищевода; комплексная терапия в послеоперационном периоде в условиях реанимационного отделения с респираторной, инотропной поддержкой, выхаживание.

Эталон задачи № 3

1. Поставьте и обоснуйте диагноз. Диагноз: Болезнь Гиршпрунга.

На основании жалоб больного: отсутствие стула в течение 7 дней, многократная рвота, увеличение живота в объеме; данных анамнеза заболевания: запоры с 6-месячного возраста до 4-5 дней, парадоксальные поносы, метеоризм, стул только после очистительных и масляных клизм, неэффективность консервативной терапии: соблюдение диеты, слабительные средства, очистительные клизмы; данных анамнеза жизни: ребенок от 3 беременности, 2 родов, протекавшей с гестозом во второй половине, у старшего ребенка имеется патология толстой кишки; данных объективного осмотра: признаки хронической каловой интоксикации, увеличение живота, пальпируемые каловые камни.

2. Патогенез интоксикационного синдрома. В основе интоксикационного синдрома - хроническая каловая интоксикация и кишечный дисбактериоз, приводящие к нарушению водно-электролитного баланса, гипопроteinемии, гипотрофии, анемии.

3. Составьте план обследования и укажите, какие методы позволят уточнить тяжесть данной патологии? Общеклиническое, рентгенологическое, УЗИ. Рентгенологическое исследование: ирригография. Ультразвуковая ирригография. Ректальная манометрия. Электромиография. Биопсия мышечного слоя, определение тканевой ацетилхолинэстеразы.

4. Неотложные мероприятия при поступлении ребенка в стационар. Сифонная клизма (удаление каловых камней), коррекция водно-электролитного баланса, коррекция анемии.

5. Укажите общие принципы лечения данного больного. Предоперационная подготовка, направленная на регулярное опорожнение кишечника, коррекцию анемии, водно-электролитного баланса, оперативное лечение в плановом порядке.

Эталон задачи № 4

1. Поставьте и обоснуйте полный диагноз. Врожденный порок развития, атрезия желчных ходов. Диагноз выставлен на основании наличия признаков механической желтухи (гипербилирубинемия за счет преобладания прямой фракции, признаков холестатического синдрома в анализе крови), проявившейся в первые дни после рождения, наличия отягощенного акушерского анамнеза у матери (риск формирования пороков развития у плода).

2. Какие факторы могли стать причиной данного заболевания? Наиболее вероятно - нарушение внутриутробного развития на фоне угрозы прерывания беременности (т.е. наличия фето-плацентарной недостаточности), гестоза, ОРВИ.

3. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данную патологию? Какие дополнительные анализы необходимы для дифференциальной диагностики? Инфекционный гепатит, гемолитическая болезнь новорожденных, синдром сгущения желчи. Для дифференциальной диагностики необходимы: биохимический анализ крови, исследование мочи на уробилин, исследование

дование кала на стеркобилин, УЗИ печени и желчного пузыря, гепатосцинтиграфия, диагностическая лапаротомия.

4. Объясните выявленные клинические симптомы и изменения в анализах. Синдром билиарной гипертензии и внутриклеточного холестаза (гипербилирубинемия за счет преобладания прямой фракции и повышение уровня щелочной фосфатазы), интоксикационный синдром, гипотрофия как следствие интоксикации и нарушения питания, гепатомегалия вследствие вторичных воспалительных изменений в печени, спленомегалия (реакция ретикуло-эндотелиальной системы на наличие тяжелой интоксикации и начальные признаки портальной гипертензии).

5. Составьте план лечения. Предоперационная подготовка (инфузионная терапия), оперативное лечение. В послеоперационном периоде продолжить инфузионную терапию, желчегонную терапию, гепатопротекторы, ингибиторы протеолиза.

Глава 9. Заболевания органов дыхания у детей раннего возраста

Эталон задачи № 1

1. Обоснуйте диагноз, укажите этиологию заболевания. Диагноз: Острый бронхолит, ДН 2. Этиология – вирусная (РС-вирусы, парагрипп III-V)

2. Назовите основные звенья патогенеза. Некроз мерцательного эпителия мелких бронхов и бронхиол, отек слизистой, гипертрофия гладкой мускулатуры бронхов, десквамация эпителия и обтурация просвета дыхательных путей некротизированными массами.

3. Проведите дифференциальный диагноз. Следует дифференцировать с обструктивным бронхитом (также характерна клиника бронхиальной обструкции, но течение менее тяжелое, без тяжелой дыхательной недостаточности, с более быстрым эффектом от комбинированной терапии бета-2-агонистами и ингаляционными кортикостероидами); Синдромом аспирации – в анамнезе обычно указывается факт вдыхания инородного тела (жидкости), сопровождавшийся приступом кашля. Муковисцидоз – отягощенный семейный анамнез, сопутствующий синдром мальабсорбции. Бронхиальная астма – повторные эпизоды бронхиальной обструкции, наличие других аллергических заболеваний у ребенка, отягощенный семейный аллергологический анамнез.

4. Назначьте лечение, обозначьте тактику оказания неотложной помощи при острой дыхательной недостаточности:

1. ингаляции увлажненного кислорода под контролем пульсоксиметрии
2. ингаляции б-2-агонистов возрастной дозе (сальбутамол, фенотерол, сальбутамол+фенотерол) на физиологическом растворе через небулайзер каждые 20 мин. в течение часа, далее повторять ингаляции каждые 4 часа;
3. ингаляционный кортикостероид будесонид (пульмикорт) 250-500 мкг каждые 12 часов

4. муколитические препараты после купирования обструкции – амброксол (лазолван) по 1,0 мл 2 раза на физиологическом растворе через небулайзер;
 5. вибрационный массаж, постуральный дренаж;
 6. при отсутствии эффекта от ингаляционной терапии – внутривенные инфузии системных глюкокортикостероидов (преднизолон) 1 -2 мг/кг и метилксантинов (эуфиллин 2,4%)
 7. необходим контроль газов крови, при нарастании гипоксии выше 60% – перевод в реанимационное отделение, ИВЛ
- 5. Укажите прогноз заболевания.** Прогноз благоприятный, заболевание завершается полным выздоровлением. При выписке из стационара необходимо обсудить с родителями перспективы течения аллергии (с учетом отягощенного семейного анамнеза и раннего перевода на искусственное вскармливание). Является фактором риска развития бронхиальной астмы после 2 лет.

Эталон задачи № 2

- 1. Поставьте диагноз.** Диагноз: Острый обструктивный бронхит, ДН2.
- 2. Проведите дифференциальный диагноз.** Дифференцировать заболевание необходимо с бронхиальной астмой (за этот диагноз отягощенный анамнез, наличие атопического дерматита у ребенка, клиническая картина обструкции, подтверждением диагноза могут стать повторные эпизоды обструкции, возникающие не только в связи с инфекцией, но и с нагрузкой, ночные, а также определение специфических IgE антител к аэроаллергенам); с муковисцидозом (подтверждение – потовая проба); с туберкулезом (проба Манту с 2, 5 ТЕ РРDL); с пороком развития легких (в случае повторных эпизодов обструкции с тяжелой дыхательной недостаточностью, торможением физического развития возможно проведение диагностической и лечебной бронхоскопии, компьютерной томографии легких); с ВПС (эхокардиография); с синдромом аспирации (рентгеноскопия органов грудной клетки).
- 3. Назначьте лечение.** Ребенка необходимо госпитализировать. Оксигенотерапия под контролем пульсоксиметрии. Обильное теплое питье. Повторные ингаляции β_2 -агонистов короткого действия в течение часа каждые 20 минут, далее каждые 4-6 часов (сальбутамол, фенотерол) через небулайзер или дозирующий аэрозоль со спейсером. При недостаточном эффекте от бронхолитиков – ингаляционные кортикостероиды – будесонид (пульмикорт) по 250-500 мкг через небулайзер каждые 12 часов. После купирования бронхиальной обструкции - муколитики – амброксол. Вибрационный массаж, постуральные дренажи.
- 4. Напишите план диспансерного наблюдения.** Диспансерное наблюдение включает контроль факторов риска (атопический дерматит, частые ОРВИ, аденоиды, курение родителей, наследственность по атопии), соблюдение неспецифической гипоаллергенной диеты, элиминация потенциальных аллергенов из окружения ребенка, санация носоглотки, прием бактериальных вакцин (бронхомунал, рибомунил, ИРС-19 и другие) в сезон респираторных инфекций, закаливание, соблюдение режима дня.

5. Каков прогноз у ребенка и какую информацию следует донести до курящих родителей?

Пассивное курение парализует работу респираторного эпителия, угнетает местный иммунитет, что снижает устойчивость к респираторным инфекциям, облегчает развитие аллергического воспаления в дыхательных путях. Учитывая отягощенный семейный аллергоanamнез (у матери поллиноз, пищевая и лекарственная аллергия), наличие у ребенка атопического дерматита, высока вероятность формирования бронхиальной астмы.

Эталон задачи № 3

- 1. Сформулируйте диагноз.** Острый обструктивный бронхит, ДН 0-1. Аллергический риносинусит, обострение.
- 2. Какое дополнительное обследование необходимо провести?** Рентгенография органов грудной клетки, консультация ЛОР-врача, ПЦР – диагностика внутриклеточных возбудителей, герпес-вирусов
- 3. С какими заболеваниями нужно провести дифференциальный диагноз?** Бронхиальная астма, острый бронхит.
- 4. Назначьте пациенту лечение.** Ингаляции через небулайзер: сальбутамол 0,2 каждые 4-6 часов, амброксол 1,0 2 раза, внутрь дезлоратадин 2,5 мг 1 раз - 5-7 дней, интраназально солевые растворы и топические ГКС (флутиказон) по 50 мкг в обе половины носа 1 раз в день 10-14 дней.
- 5. Какие профилактические мероприятия порекомендуете пациенту?** Гипоаллергенный быт и диета, бактериальные вакцины в сезон респираторных инфекций, вакцинация от гриппа ежегодно.

Эталон задачи № 4

- 1.** Учитывая, что заболевание началось с острых катаральных проявлений со стороны верхних дыхательных путей, ухудшение произошло к концу первой недели от начала заболевания, выросли симптомы интоксикации, температура тела повысилась до фебрильных цифр, усилился кашель, появились одышка и цианоз носогубного треугольника, локальные изменения в легких – укорочение перкуторного звука и мелкопузырчатые влажные хрипы под углом лопатки справа, можно предположить у ребенка развитие *внебольничной правосторонней пневмонии*.
- 2.** Для уточнения диагноза необходимо провести дополнительные исследования:
 - рентгенографию грудной клетки,
 - клинический анализ крови.
- 3.** *Дифференциальный диагноз* необходимо в первую очередь провести с острым обструктивным бронхитом и острым бронхиолитом.
 - Сходными симптомами являются:
 - острое начало,
 - симптомы интоксикации (повышение температуры, вялость, отказ от пищи),

- симптомы дыхательной недостаточности (учащение дыхания, втяжение уступчивых мест грудной клетки, цианоз),
- физикальные изменения в легких (жесткое дыхание, наличие хрипов, изменение перкуторного звука).
- Отличием пневмонии от бронхита и бронхиолита являются:
 - более выраженные симптомы интоксикации,
 - стойкое повышение температуры тела выше 38°C,
 - смешанный характер одышки (при бронхите и бронхиолите – экспираторная одышка),
 - локальное укорочение перкуторного звука (при бронхите и бронхиолите – коробочный оттенок перкуторного звука над всей поверхностью легких),
 - локальное изменение характера дыхания над очагом поражения – ослабленное или бронхиальное, над остальными отделами легких – жесткое (при бронхите и бронхиолите – жесткое над всей поверхностью легких),
 - локализованные над очагом поражения мелкопузырчатые или крепитирующие хрипы (при бронхите – рассеянные сухие и влажные разнокалиберные хрипы над всей поверхностью легких, при бронхиолите – рассеянные симметричные мелкопузырчатые влажные хрипы).

Глава 10. Заболевания сердечно-сосудистой системы у детей раннего возраста

Эталон задачи № 1

- 1.** *Сформулируйте предварительный диагноз.* Диагноз: ВПС синего типа – полная транспозиция магистральных сосудов, СН IIБ ст.
- 2.** *Перечислите дополнительные методы обследования для подтверждения диагноза.* ЭКГ, Допплер-ЭхоКС, R-графия сердца в двух проекциях с контрастированием пищевода, кардиохирургические методы – катетеризация сердца, ангиография.
- 3.** *С какой целью проводится процедура Рашкинда таким больным?* Процедура Рашкинда (закрытая ангиосептотомия) проводится для создания межпредсердного сообщения между малым и большим кругами кровообращения расширением овального окна. Под контролем R-графии или УЗИ через бедренную вену (у новорожденных через пупочную вену) в правое предсердие и далее через открытое овальное окно в левое предсердие вводится катетер, на конце которого имеется баллончик. Последний наполняется контрастным веществом, и катетер коротким рывком выводится из левого предсердия до устья нижней полой вены, производя разрыв МПП в области ООО. Тракции повторяют несколько раз, постепенно увеличивая баллончик от 1 до 4 мм.
- 4.** *Нуждаются ли дети с данной патологией в получении сердечных гликозидов?* Какое направление действия сердечных гликозидов реализуется при

данном пороке? Да, при сердечной недостаточности, они оказывают положительный инотропный эффект (кардиотоническое действие).

5. Назовите возможные неблагоприятные факторы, определяющие формирование врожденных пороков сердца. Генетические факторы, воздействие факторов среды, сочетание наследственной предрасположенности и патологического влияния различных факторов среды, т.е. мультифакториальная природа ВПС.

Эталон задачи № 2

1. Обоснуйте и сформулируйте диагноз. Диагноз: Неревматический кардит приобретенный, предположительно вирусной этиологии, с преимущественным поражением миокарда, тяжелый, острое течение, СН IIБ степени.

Диагноз поставлен на основании а) жалоб на рвоту, потерю массы тела, влажный кашель; б) данные анамнеза болезни – в возрасте 11,5 мес. Перенес ОРВИ с катаральными явлениями, жидким стулом, болями в животе, субфебрилитетом; через 2-3 недели появились утомляемость во время игр, одышка. Симптомы нарастали – влажный кашель ночью, рвота, потеря веса, бледность кожи при нормальной температуре; в) объективные данные: тяжелое состояние, кожа бледная, область сердца – небольшой сердечный горб, разлитой верхушечный толчок, значительно расширена левая граница сердца, тахикардия, тоны сердца приглушены, особенно I тон, на верхушке негрубый систолический шум, симптомы сердечной недостаточности: одышка 44 в минуту, в нижних отделах легких единичные влажные хрипы, увеличение печени, селезенки; г) в дополнительных методах обследования – клинический анализ крови – небольшой нейтрофилез, на ЭКГ – признаки левограммы, перегрузки левого предсердия и левого желудочка, на R-грамме КТИ – 60 % (2 степень увеличения), на ЭхоКС – увеличение левых полостей, снижение сократительной способности миокарда ЛЖ (фракция изгнания 40 %).

2. Оцените представленные результаты обследования. Оценка проведенных обследований приведена в обосновании диагноза.

3. Какие еще обследования хотели бы Вы провести ребенку? Какой биохимический показатель крови надо определить для подтверждения диагноза? Дополнительные методы обследования: биохимический анализ крови: протеинограмма, серомукоид, проба Вельтмана, тимоловая, СРБ, АСТ, АЛТ, КФК, ЛДГ1-2 фракции

4. Проведите дифференциальный диагноз. Дифференцировать с ВПС с обогащением малого круга. Признаки ВПС могли бы проявиться с рождения, и при такой тяжелой СН порок протекал бы тяжело, проявился рано. Характер шума, приглушенные тоны, особенно I тон, не характерны для ВПС. На ДопплерЭхоКС при ВПС выявлены были бы патологические потоки. Врожденный кардит достоверен, если симптомы патологии проявляются внутриутробно или в роддоме; вероятный – если симптомы появляются в первые месяцы жизни без предшествующего интеркуррентного заболевания. Больной развивался до 11,5 месяцев по возрасту, R-графия грудной клетки (левый бок

с контрастированием пищевода), анализ мочи, измерение диуреза, ферменты КФК, ЛДГ подтверждают диагноз.

5. Окажите неотложную помощь в случае развития отека легких. В случае развития отека легких:

- а) Положение ребенка с возвышенным головным концом.
- б) Обеспечить проходимость верхних дыхательных путей (удалить слизь электроотсосом, грушей).
- в) Ингаляции увлажненного кислорода 70%, пропущенного через 33% спирт по 15-20 минут.
- г) Раствор лазикса 1% - 1,2 мл в/в.
- д) Раствор преднизолона 3% - 1 мл (30 мг) в/в струйно.
- е) Раствор седуксена 0,5 % - 0,7 мл в/м.
- ж) При сохраняющемся низком сердечном выбросе – добутамин (в палате интенсивной терапии) титровано 60 мкг/мин (5 мкг/кг/мин) в физиологическом растворе.
- з) При отсутствии эффекта и угрозе остановки сердца – ИВЛ.
- и) После купирования отека легких и стабилизации гемодинамики – сердечные гликозиды в поддерживающей дозе (0,01 мг/кг) с последующим назначением ингибиторов АПФ (капотен 0,5 мг/кг в 3 приема) и антогонистов альдостерона (3 мг/кг).

Эталон задачи № 3

Врожденный порок сердца синего типа, тетрада Фалло.

Глава 11. Адрено-генитальный синдром

Эталон задачи № 1

1. *Ваш предположительный диагноз?* Диагноз: Врожденная дисфункция коры надпочечников, сольтеряющая форма. Криз надпочечниковой недостаточности. Диагноз поставлен на основании выявленного при осмотре неправильного строения наружных гениталий (вирилизация наружных половых органов) и появившегося с 3-го дня жизни синдрома потери соли (рвота фонтаном, жидкий стул, симптомы эксикоза).
2. *Какая причина нарушения внутриутробного формирования наружных половых органов у девочки?* Нарушение внутриутробного формирования наружных половых органов у девочки (вирилизация) связаны с избыточной секрецией андрогенов корой надпочечников в результате их стимуляции АКТГ, обусловленной дефицитом кортизола из-за отсутствия фермента 21-гидроксилазы – врожденная дисфункция коры надпочечников.
3. *Чем обусловлена тяжесть состояния ребенка на 3 сутки после рождения?* Криз надпочечниковой недостаточности с синдромом потери соли, обусловленный дефицитом глюкокортикостероидов и минералокортикоидов.

4. *При каких заболеваниях может отмечаться рвота "фонтаном"?* Дифференциальный диагноз. Пилороспазм, пилоростеноз, имеющие характерную клиническую и рентгенологическую картину. Провести дифференциальную диагностику сольтеряющей формы ВДКН помогает биохимический анализ крови: гипогликемия, гипонатриемия, гипохлоремия, гиперкалиемия, и гормональное обследование – высокий уровень 17ОН-прогестерона и АКТГ, снижение кортизола.
5. *Какими гормональными препаратами проводится заместительная терапия?* Какие возможные осложнения при неадекватно подобранной заместительной терапии? Заместительная терапия проводится глюкокортикоидными – кортефф и минералокортикоидами – кортинефф. При недостаточной дозе возможны осложнения – криз надпочечниковой недостаточности, преждевременное половое развитие по гетеросексуальному типу у девочек и по изосексуальному – у мальчиков, при избыточной дозе – увеличение массы тела, задержка соли и воды (отеки, повышение АД), преждевременное закрытие зон роста (низкорослость).

Глава 12. Аллергодерматозы у детей раннего возраста

Эталон задачи № 1

Пищевая аллергия: атопический дерматит, аллергический энтерит.

Эталон задачи № 2

Атопический дерматит, стадия обострения.

Сопутствующий диагноз: Железодефицитная анемия легкой степени.

Глава 13. Пограничные состояния (диатезы)

Эталон задачи № 1

Лимфатико-гипопластический диатез.

Эталон задачи № 2

Нервно-артритический диатез.

Глава 14. Часто болеющие дети

Эталон задачи № 1

1. *Поставьте клинический диагноз.* Диагноз: Грипп, типичный, тяжелая форма.

2. *Обоснование диагноза.* Острое начало заболевания с повышением температуры до фебрильных цифр, симптомов интоксикации, болей в мышцах, рвоты, скудных катаральных явлений, наличие геморрагического и гипертерми-

ческого синдромов, данные эпидемиологического анамнеза и объективного обследования позволяют поставить диагноз: грипп, типичный, тяжелая форма.

3. Назначьте обследование.

- Мазок из носоглотки на респираторные вирусы (РИФ),
- ПЦР обследование,
- ИФА крови – определение IgM и IgG к вирусу гриппа,
- РТГА крови на определение титра а/т к вирусу гриппа в парных сыворотках РИФ,
- Анализ крови,
- Анализ мочи,
- Кал на я/г и соскоб.

4. Лечение:

- этиотропная терапия (тамифлю, арбидол или ремантадин в возрастной дозировке в течение 5 дней),
- донорский нормальный иммуноглобулин с высоким содержанием противовирусных антител: 4,5-6,0 мл, дозу иммуноглобулина можно повторить через 12 часов,
- гипертермия: парацетамол, ибупрофен. При отсутствии эффекта у больных с выраженной гиперемией кожи (“красная гипертермия”) проводят физическое охлаждение (обтирание 50% спиртом, холод к магистральным сосудам). При “белой гипертермии” (спазм сосудов) необходимо согревание: грелки, ножные ванны и введение спазмолитических препаратов (но-шпа, папаверин). При судорогах 0,5% раствор седуксена до 1 года – 0,3-0,5 мл; 1-7 лет – 0,5-1,0 мл; 8-14 лет – 1,2 мл в/м, в/в; реланиум 1% р-р 0,3-0,5 мг/кг массы тела; при повторном приступе судорог – ГОМК 50 мг/кг разовая доза. При сердечно-сосудистой недостаточности в/в 20% р-р глюкозы с 0,06% р-ром коргликона, или 0,05% р-ром строфантина; 0,2% р-р норадреналина или 1% р-р мезатона в возрастной дозировке. Проводится симптоматическая терапия (сосудосуживающие капли в нос, отхаркивающие микстуры).

5. Какое профилактическое мероприятие могло бы предотвратить данное заболевание? Сезонная вакцинопрофилактика. Для вакцинации возможно использование как живых, так и инактивированных вакцин (субъединичных и расщепленных).

Эталон задачи № 2

1. Поставьте клинический диагноз. Диагноз: Парагрипп, типичный, тяжелая форма, круп III степени, декомпенсированный. Осложнение: ателектаз. Фон: тимомегалия.

2. Проведите обоснование диагноза. Острое развитие, почти одновременно, симптомов крупа (лающий кашель, сиплый голос, и через 2-3 часа стенозированное дыхание), отсутствие параллелизма в развитии симптомов (при стенозе 3 степени только осиплость голоса и лающий кашель), катаральные симптомы, результаты вирусологического исследования, рентгенографии ор-

ганов грудной клетки позволили поставить диагноз: "Парагрипп, типичная тяжелая форма, круп III степени, декомпенсированный".

3. Какие дополнительные исследования необходимо провести? Бактериологическое исследование слизи из зева и носа на ТКБД, ЭКГ, консультация отоларинголога.

4. Окажите помощь на догоспитальном этапе.

- Назотрахеальная интубация и оксигенотерапия.

- Внутривенно струйно:

- глюкоза 10% ,

- 20 мл аскорбиновая кислота 5% ,

- 2 мл кокарбоксилаза,

- 50 мг преднизолон (5 мг/кг),

- 40 мг Но-шпа 0,3 мл Диазепам (0,5% - 0,2-0,3 мг/кг),

- Внутримышечно: Анальгин 50%, 0,1 мл, супрастин 0,2 мл.

- Сообщить по радию в стационар о транспортировке больного с крупом III степени.

5. Где следует лечить больного? В условиях ОРИТ.

Эталон задачи № 3

1. Поставьте диагноз. Диагноз: острый лакунарный тонзиллит, среднетяжелая форма

2. Приведите обоснование диагноза. Острое начало заболевания с повышения температуры до 38⁰С, удовлетворительного общего состояния ребенка, гиперемия ротоглотки, наличие справа на верхнем полюсе миндалины единичного наложения желтоватого цвета, «-» ткань, увеличение тонзиллярных лимфатических узлов до 1 см, полностью проведенная вакцинация против дифтерии свидетельствуют в пользу данного диагноза.

3. Какова тактика ведения больного с данной патологией?

- Наблюдение больного на дому врачом активно не менее 3 дней подряд.

- Соблюдать преемственность в наблюдении за ангинозным больным, т.е. в воскресные и праздничные дни больного для осмотра передавать дежурному врачу поликлиники или врачу "скорой помощи".

- При первом осмотре врачом на дому должен быть взят мазок из зева и носа на ТКБД и микрофлору флору однократно, который необходимо доставить в бактериологическую лабораторию не позднее 3-х часов после взятия материала.

- На 8-9 день болезни больной должен сдать анализ крови и мочи, на 10 день осмотр участкового врача, кардиолога и отоларинголога.

4. Назначьте лечение. Лечение назначается (после взятия мазка) пенициллином, феноксиметилпенициллином или препаратами из группы аминопенициллинов, макролидов, жаропонижающие, десенсибилизирующие препараты, витамин "С» - перорально, местное лечение - полоскание. Если доказана стрептококковая этиология ангины, то антибиотики назначаются на 10 дней.

5. Как оформите диагноз и поступите с больным, если через 3 дня придет ответ из лаборатории – из зева и носа выделена ТКБД *mitis*? Диагноз: дифтерия ротоглотки локализованная, островчатая форма.

- Больной срочно госпитализируется в инфекционное отделение.
- Сообщить старшему ординатору или заведующему поликлиникой о случае дифтерии.
- Сообщить по телефону, а затем направить экстренное извещение в районный центр ГСЭН.
- Начать и провести противоэпидемические мероприятия в очаге.

Эталон задачи № 4.

1. *Поставьте диагноз.* Диагноз: острый лакунарно – некротический тонзиллит, тяжелая форма
2. *Приведите его обоснование.* Острое начало заболевания с повышения температуры до 38,50 – 39. В направлении на госпитализацию ангинозным больным необходимо указывать дату заболевания, первоначальные симптомы, их выраженность, лечение, если оно проводилось, динамику клинических симптомов на фоне проводимого лечения, дату взятия мазка на ТКБД, его результат – если уже готов. Указать профилактические прививки против дифтерии; объективных данных: болей в горле при глотании, симптомов интоксикации, данных объективного обследования (увеличение тонзиллярных лимфоузлов до 1 см в диаметре, в зеве яркая разлитая гиперемия, миндалины I-II степени, по лакунам желто-зеленоватого цвета наложения, рыхлые, "- +" ткань, легко снимаются шпателем, тонут в воде; справа на миндалине на верхнем полюсе поверхностный некроз до 0,5 см в диаметре, отека в зеве и на шее нет) свидетельствуют о наличии данного диагноза.
3. *Ваша тактика ведения больного.* Госпитализация в инфекционный стационар после забора мазка из носоглотки на бак. посев на ТКБД и микрофлору однократно.
4. *Что нужно выяснить из анамнеза для грамотного оформления направления в стационар?* больным ангиной и другими инфекционными заболеваниями, страдает ребенок или нет хроническим тонзиллитом, как часто болеет ангинами и их характер.
5. *Какие обследования и консультации необходимо провести в стационаре для постановки окончательного диагноза?*
 - бак. посев слизи из зева и носа на ТКБД – 3-хкратно,
 - бак. посев слизи из ротоглотки на микрофлору – однократно,
 - общий анализ крови – 2-раза – при поступлении и перед выпиской,
 - общий анализ мочи – 2-раза – при поступлении и перед выпиской,
 - соскоб и кал на я/гл,
 - консультация Лор-врача,
 - консультация кардиолога при необходимости.

Эталон задачи № 5

- 1. *Поставьте окончательный клинический диагноз.*** Диагноз: Острый тонзиллит лакунарный. Носительство ТКБД gravis, транзиторное.
- 2. *Приведите обоснование диагноза.*** Против диагноза дифтерии свидетельствуют: при объективном осмотре участковым врачом выявлены наложения по лакунам, а не фибринозная пленка, нет отека слизистой ротоглотки, течение болезни без осложнений, правильно привит, последняя прививка в 2,5 года, на 4 день болезни больной имел защитный титр антител (1:40), однократный высеv токсигенной коринебактерии дифтерии.
- 3. *Тактика ведения больного в стационаре.*** - Продолжить лечение пенициллином до 10 дней, витамин С. - Трехкратно обследовать на ТКБД (мазки из ротоглотки, носа) и флору. - При поступлении кровь на определение титра специфических антител (РПГА) - Осмотр ЛОР - врача, кардиолога.
- 4. *Укажите показания для госпитализации в стационар больных с острыми тонзиллитами.***
 - Дети непривитые против дифтерии госпитализируются с любой формой ангины.
 - Ангины из очага дифтерии.
 - Тяжелые формы ангин.
 - Пленчатые, некротические и пленчато-некротические ангины.
 - Ангины у детей из закрытых детских учреждений (детские дома, дома ребенка, санатории, лесные школы, школы-интернаты).
 - Ангины у детей из многодетных семей.
 - Ангины у детей из неудовлетворительных материальных и бытовых условий.
- 5. *Какие противоэпидемические мероприятия будете проводить в очаге?***
 - Больной немедленно госпитализируется.
 - По телефону, а затем экстренным извещением сообщается в районную СЭС о случае заболевания дифтерией.
 - Эпидемиолог определяет границы очага и выявляет источник инфекции.
 - Максимально выявляются все контактные, в том числе за предыдущие 7 дней.
 - На контактных накладывается карантин на 7 дней.
 - Проводится однократное бактериологическое обследование контактных (мазки из ротоглотки, носа с пораженной кожи) на ТКБД.
 - Ежедневные осмотры контактных в течение 7 дней, данные заносятся в лист наблюдения
 - Осмотр ЛОР – врачом контактных.
 - Анализируется состояние привитости по документам.
 - Привить всех непривитых, кому подходит срок проведения прививки, у кого интервал больше 5 лет, а у взрослых больше 10 лет.
 - Из очага госпитализируют всех больных ангинами, с поражением носа, кожи, конъюнктивитами, лихорадящих.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Педиатрия: национальное руководство: в 2 т. - М.: ГЭОТАР- Медиа, 2009, т.1-1024 с., т.2- 1023 с.
2. Баранов. А. А., Балаболкин И. И. Детская аллергология. Москва, 2006. – 234 с.
3. Атопический дерматит у детей / под ред. Д. Ш. Мачарадзе. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 384 с.
4. Детская гастроэнтерология / под ред Т.Г. Авдеевой. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 192 с.
5. Детская хирургия: национальное руководство / Под ред. Исакова Ю. Ф., Дронова А. Ф. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009 +CD.-1164 с.
6. Григорьев К.И. Педиатрия. Справочник практического врача. – М.: МЕДпресс-информ, 2008. – 640 с
7. Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков : учеб. пособие / ред. Н. П. Шабалов. - 2-е изд., испр. и доп. - М.: МЕДпресс-информ, 2009. - 528 с.
8. Доскин В. А., Макарева З.С. Дифференциальная диагностика детских болезней: справочник. - М.: МИА, 2011. - 600 с.
9. Зосимов А. Н. и др. К. Детская пульмонология. Принципы терапии. - М.: Эксмо, 2008. – 736 с.
10. Самсыгина Г.А. Часто болеющие дети: проблемы патогенеза, диагностики и терапии // Педиатрия, 2005.- № 1.- С. 66 – 74.
11. Мутафьян О. А. Детская кардиология. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 504 с.
12. Неотложные состояния у детей. Гастроэнтерология, пульмонология, нефрология : учеб. пособие / ред. В. Н. Тимошенко. - Ростов н/Д: Феникс, 2007. - 256 с.
13. Педиатрия. Избранные лекции. Под ред. Г.А. Самсыгиной. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 656 с.
14. Руководство по детской эндокринологии / под ред. Ч. Г.Д. Бруна пер с англ. под ред. проф. В. А. Петерковой. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 352 с.
15. Инфекции респираторного тракта у детей раннего возраста/ Под редакцией Г.А. Самсыгиной.- М.: Миклош, 2006.