

**Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Приволжский исследовательский медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

Патология детей грудного и раннего возраста

Учебник для медицинских вузов

Нижний Новгород

2021

УДК:616-053.2.(075)

ББК — 57.3я73

А – К-937

Патология детей грудного и раннего возраста. Под ред. А.В. Прахова, О.В. Халецкой — Н. Новгород: Издательство , 2021. — 500 с.

Прахов А. В. - д.м.н., профессор кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, профессор, Заслуженный врач Российской Федерации.

Халецкая О. В. - д.м.н., заведующая кафедрой госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, профессор.

Р е ц е н з е н т ы:

Профессор кафедры педиатрии им. Ф.Д. Агафонова ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России, д.м.н., профессор В.Н. Копейкин.

Зав. кафедрой детских болезней ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России, д.м.н., профессор М.Я. Ледяев.

В настоящем издании представлены современные сведения о наиболее распространенной патологии детей грудного и раннего возраста. Дается определение каждого заболевания, рассматриваются его эпидемиология, этиология, вопросы патогенеза, классификации, клинической картины, а также диагностики и прогноза. Подробно разбираются современные принципы терапии и профилактики представленных заболеваний. Отдельными главами описываются поствакцинальные реакции и осложнения и вопросы рациональной антимикробной терапии у детей первого года жизни.

Учебник предназначен для студентов, обучающихся по федеральному государственному образовательному стандарту высшего образования по специальности «Педиатрия».

Утверждено в качестве учебника для медицинских вузов Центральным методическим советом ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России (протокол № 4 от 26 апреля 2021 г.).

ISBN

АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ

Галягина Наталья Андреевна - к.м.н., ассистент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ.

Карпова Ирина Юрьевна - д.м.н., профессор кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, доцент.

Краснов Виктор Валентинович - д.м.н., заведующий кафедрой инфекционных болезней ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, профессор.

Лазарева Татьяна Станиславовна – к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, доцент.

Лебеденко Ольга Павловна – главный внештатный специалист детский пульмонолог Министерства здравоохранения Нижегородской области.

Ледяев Яков Михайлович – к.м.н., доцент кафедры внутренних болезней ФГБОУ ВО ВолгГМУ Минздрава России, доцент.

Прахов Андрей Валерьевич - д.м.н., профессор кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, профессор, Заслуженный врач Российской Федерации.

Сенягина Наталья Евгеньевна - к.м.н., доцент кафедры инфекционных болезней ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, доцент.

Солнцев Виктор Владимирович - к.м.н., главный врач клиник «Тонус Лайф» г. Нижнего Новгорода.

Суслова Марина Александровна - к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, Заместитель главного врача по медицинской части ГБУЗ НО «Детская городская клиническая больница № 1 Приокского района г. Нижнего Новгорода».

Черкасов Николай Степанович - д.м.н., заведующий кафедрой госпитальной педиатрии с курсом последипломного образования ФГБОУ ВО «Астраханский государственный медицинский университет» МЗ РФ, профессор, Заслуженный врач Российской Федерации.

Туш Елена Валерьевна - к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, доцент.

Шахова Мария Андреевна - к.м.н., доцент кафедры болезней уха, горла и носа ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ.

Шуткова Алла Юрьевна - к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ.

Халецкая Ольга Владимировна - д.м.н., заведующая кафедрой госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, профессор.

Яцышина Елена Евгеньевна - к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, доцент.

Предисловие.....	8
1. Задержка внутриутробного развития (Е.Е. Яцышина).....	10
2. Нарушение физического развития (нарушение нутритивного статуса) (А.Ю. Шуткова).....	20
3. Рахит. Наследственные формы рахита (Е.В. Туш).....	61
4. Дефицитные анемии (Е.В. Туш).....	84
5. Острая патология верхних дыхательных путей (О.П. Лебеденко)..	104
6. Острая патология нижних дыхательных путей (О.П. Лебеденко)..	125
7. Атопический дерматит (Н.А. Галягина).....	149
8. Врожденные пороки сердца (А.В. Прахов).....	162
9. Врожденные и приобретенные неревматические кардиты у детей (А.В. Прахов).....	223
10. Кардиомиопатии у детей (А.В. Прахов, Н.С. Черкасов).....	241
11. Синдром внезапной детской смерти (А.В. Прахов).....	256
12. Инфекции мочевыводящих путей у детей (Е.В. Туш).....	261
13. Функциональные гастроинтестинальные расстройства у детей раннего возраста (Т.С. Лазарева).....	276
14. Желтухи детей грудного и раннего возраста (М.А. Сулова).....	306
15. Перинатальные поражения нервной системы у детей раннего возраста (О.В. Халецкая).....	332
16. Особенности патологии ЛОР органов у детей раннего возраста (М.А. Шахова).....	357
17. Врожденная хирургическая патология детей грудного и раннего возраста (И.Ю. Карпова).....	379
18. Патологические состояния в детской хирургии, требующие оказания неотложной помощи (И.Ю. Карпова).....	392
19. Особенности течения острых кишечных инфекций у детей грудного и раннего возраста (В.В. Краснов).....	398
20. Бактериальные гнойные менингиты при инфекционной патологии у детей грудного и раннего возраста (Н.Е. Сенягина).....	428
21. Особенности рациональной антимикробной терапии у детей первого года жизни (Я.М. Ледяев).....	449
22. Поствакцинальные реакции и осложнения у детей (В.В. Солнцев).....	455

Тестовые задания.....	475
Литература.....	495

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АЖХ - атрезия желчных ходов
АКА - антикардиальные антитела
АП - атрезия пищевода
АтД - атопический дерматит
БОС - бронхообструктивный синдром
БГ - болезнь Гиршпрунга
БГМ - бактериальные гнойные менингиты
БЭН - белково-энергетическая недостаточность
ВАХ - врожденная атрезия хоан
ВНК - врожденная непроходимость кишечника
ВПС - врожденные пороки сердца
ВУИ – внутриутробные инфекции
ГБН - гемолитическая болезнь новорожденного
ГКС – глюкокортикостероиды
ГУС - гемолитико-уремический синдром
ДКМП - дилатационная кардиомиопатия
ДМПП - дефект межпредсердной перегородки
ДМЖП - дефект межжелудочковой перегородки
ЖДА - железодефицитная анемия
ЖКТ - желудочно-кишечный тракт
ЗВУР – задержка внутриутробного развития
ИМВП - инфекция мочевыводящих путей
ИФА - иммуноферментный анализ
КА - коарктация аорты
КМП – кардиомиопатия
КТМС - корригированная транспозиция магистральных сосудов
КТ – компьютерная томография
МПП – межпредсердная перегородка
МЖП – межжелудочковая перегородка
МРТ - магнитно - резонансная томография
НК - неревматический кардит
НСГ – нейросонография
НЭК - некротизирующий энтероколит
ОАП - открытый артериальный проток

ОАВК - открытый атриовентрикулярный канал
ОЗПК – операция заменного переливания крови
ОКИ - острые кишечные инфекции
ОРВИ - острая респираторная вирусная инфекция
ОСЛТ - острый стенозирующий ларинготрахеит
ОСО - острый средний отит
ПБС - передняя брюшная стенка
ПГВ - постконцептуальный гестационный возраст
ПТГ - паратироидный гормон
ПЦР - полимеразная цепная реакция
РВГЭ - ротавирусный гастроэнтерит
РКМП - рестриктивная кардиомиопатия
РЛА - реакция латекс-агглютинации
РНГА - реакция непрямой гемагглютинации
СВДС - синдром внезапной детской смерти
СНК - спаечная непроходимость кишечная
ТМС - транспозиция магистральных сосудов
ФГИР - функциональные гастроинтестинальные расстройства
ФРП - функциональные расстройства пищеварения
ЦИК - циркулирующие иммунные комплексы
цАМФ - циклический аденозинмонофосфат
ЭАКП - энтероадгезивные кишечные палочки
ЭГК - энтерогеморрагические кишечные палочки
ЭИКП - энтероинвазивные кишечные палочки
ЭПКП – энтеропатогенные кишечные палочки
ЭТКП - энтеротоксигенные кишечные палочки
ЭЭГ – электроэнцефалография

ПРЕДИСЛОВИЕ

Здоровье человека определяется многими параметрами и включает уровни физического, нервно-психического и духовно-нравственного развития в различные возрастные периоды, состояние адаптационно-приспособительных реакций в процессе роста, заболеваемости, состояние неспецифической резистентности и другие характеристики. Фундамент здоровья человека закладывается еще до его рождения, а также во многом определяется первыми годами жизни ребенка. Достижения в акушерстве и перинатологии, достигнутые во всем мире за последние десятилетия, не только позволили решить ряд проблем, ранее казавшихся неразрешимыми, но и определить наиболее важные приоритетные направления в педиатрии. Среди них вопросы наблюдения, профилактики и реабилитации детей грудного и раннего возраста приобретают особую научную и практическую значимость и на современном этапе являются очень актуальными.

Согласно возрастной периодизации детства, грудной ребёнок — это ребёнок в возрасте от рождения до года. Развитие грудного ребёнка оказывает решающее влияние на его дальнейшее умственное и физическое развитие. Хронологические границы раннего возраста определены как период от 1 года до 3 лет. Согласно психологической периодизации детства, ранний возраст начинается после кризиса первого года жизни и заканчивается кризисом трёх лет.

Период грудного и раннего возраста характеризуются активным ростом и развитием ребенка, что требует тщательного наблюдения за указанными процессами, своевременной диагностики отклонений и немедленной коррекции выявленных патологических состояний. Грудной возраст характеризуется особенно интенсивным ростом и развитием. За первый год жизни рост ребёнка увеличивается в среднем в 1,5 раза, достигая 75 см, масса тела увеличивается в среднем в 3 раза, достигая 10 кг. В нервно-психическом развитии ребенок делает скачок от безусловных рефлексов новорожденного до формирования навыков веритикализации тела.

В раннем детстве физическое развитие также характеризуется интенсивным ростом и увеличением массы тела. В этот период продолжают развиваться дыхательная, иммунная, пищеварительная, нервная система. Совершенствуются двигательные навыки ребенка, начинает формироваться речь и другие когнитивные процессы. На третьем году жизни начинает функционировать долгосрочная память. Активно идет развитие второй сигнальной системы: у ребенка расширяется словарный запас, он лучше

понимает речь взрослого. Также происходит развитие мелкой моторики, которое оказывает влияние на развитие речевого центра и артикуляционного аппарата. Значительно повышается работоспособность нервной системы, однако повышенная возбудимость подкорковых отделов приводит к тому, что все реакции ребенка сопровождаются сильными эмоциями.

Одновременно с процессами интенсивного роста и развития организм грудного ребенка и ребенка раннего возраста неустойчив к внешним воздействиям, восприимчив к заболеваниям, поэтому ему необходим наиболее тщательный уход и наблюдение, а в случае выявления отклонений – своевременная коррекция нарушений.

В учебнике изложены анатомо-физиологические особенности детей грудного и раннего возраста, а также наиболее часто встречающиеся патологические состояния в эти возрастные периоды. С современных позиций освещены вопросы этиопатогенеза заболеваний, клинические проявления, диагностика и лечение, а также вопросы их профилактики.

Учебник формирует у обучающихся необходимые общекультурные, общепрофессиональные и профессиональные компетенции. Данное пособие предназначено для студентов, обучающихся по федеральному государственному стандарту высшего образования по специальности 31.05.02 «Педиатрия».

ЗАДЕРЖКА ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ

ЗВУР плода и новорожденного – важная проблема перинатологии. Новые технологии в перинатологии, такие, как УЗИ, доплерометрия, амнио- и хориоцентез, кордоцентез, методы генетической диагностики, позволяют лучше понять патофизиологические процессы, создающие этот риск для плода и новорожденного.

Актуальность вопроса определяется высоким риском развития у данной группы детей перинатальных осложнений, риском летального исхода, а так же развитием двигательных нарушений и когнитивной дисфункции в дальнейшем.

Первоначально плод без хромосомной патологии, без внутриутробных инфекций (ВУИ) испытывает недостаток питания и стремится компенсировать его. Но при нарушении компенсаторных механизмов возникают повреждения органов плода и, при отсутствии лечения, это может привести к гибели плода. Необходимо своевременное выявление ЗВУР, выяснение его причины и диагностика данного состояния, выявление признаков декомпенсации плода.

Определение

ЗВУР представляет собой неспособность плода достичь оптимального внутриутробного роста. Для выявления новорожденных, чья масса мягких тканей ниже нормы на стадии развития скелета (новорожденные со ЗВУР), используют пондеральный индекс (ПИ): отношение массы тела при рождении в кг к длине тела в см, умноженное на 100.

$ПИ = \frac{\text{Масса тела при рождении в кг}}{\text{длина тела новорожденного в см}} \times 100$. Пондеральный индекс ниже 10-го перцентиля используется для выявления новорожденных со ЗВУР.

ЗВУР - синдром, который появляется во внутриутробном периоде, характеризуется замедлением, остановкой, отрицательной динамикой размеров плода и проявляется у новорожденного снижением массы тела по сравнению с должствующей для гестационного возраста, т.е. срока беременности, при котором ребенок родился. Масса тела, как интегральный показатель размеров плода, снижается на два и более стандартных отклонения или ниже 10-го перцентиля по сравнению с должствующей массы тела для гестационного возраста. У 80% детей со ЗВУР снижение массы тела сочетается с аналогичным отклонением длины тела и/или роста и окружности груди, более чем у 60% детей со ЗВУР сочетается со снижением только окружности головы новорожденного. ЗВУР – универсальная реакция плода в ответ на неблагополучие в период внутриутробного развития,

связанное с факторами риска у матери, с патологией плаценты, с патологией самого плода.

Эпидемиология

Частота рождения детей со ЗВУР зависит от многих факторов: от генетического груза в популяции, от социально-экономических условий, от некоторых географических факторов. До 10% всех беременностей связаны с ЗВУР. Частота ЗВУР увеличивается с уменьшением гестационного возраста. При сроке беременности 40 недель и выше ее частота составляет от 5%, при сроке 28-30 недель – более 13%.

Этиология

Материнские факторы риска:

- конституциональные особенности, связанные с низкорослостью родителей;
- возраст матери старше 40 лет, ранний возраст матери;
- неблагоприятные социальные условия жизни (белково-калорийное голодание, неполная семья, постоянная работа во время беременности);
- отягощенный акушерско-гинекологический анамнез (предшествующее бесплодие, мертворождение, неразвивающаяся беременность, ЗВУР плода);
- гипертония, анемия во время беременности, бронхиальная астма, сосудистая дистония, синие пороки сердца, коллагенозы, поражение почек у женщины;
- преэклампсия, наследственные тромбофилии;
- вес при беременности менее 50 кг, недостаточные прибавки в весе у женщины (менее 0,9 кг за каждые 4 недели гестации);
- курение, токсические зависимости;
- проживание на большой высоте над уровнем моря.

Плацентарные факторы риска:

- вторичные нарушения структуры и функции плаценты под влиянием заболевания матери, хронический плацентарный эндovasкулит, плацентарные мезенхимальные дисплазии, плацентарная мозаичность;
- пороки развития плаценты и пуповины (гипоплазия плаценты, одиночная пупочная артерия, оболочечное прикрепление пуповины, ангиомы плаценты);
- предлежание плаценты, отслойка, плацентарная гематома, осаждение фибрина на ворсинках плаценты;
- абберантное строение пуповины, круговая плацентация.

Факторы риска плода (фетальные факторы):

- генетические факторы (расовая и этническая принадлежность, генетические нарушения, хромосомные аномалии, женский пол);
- врожденные аномалии, пороки развития, особенно ЦНС и скелета;
- врожденные инфекции, при которых у детей наблюдают ЗВУР (краснуха, цитомегалия);
- врожденные нарушения обмена веществ;

- хромосомные болезни плода (трисомии 13, 18 почти всегда сопровождаются значительной задержкой роста и развития плода);
- многоплодие.

Патогенез

ЗВУР - реакция плода на различные неблагоприятные факторы. До 15% ЗВУР обусловлены хромосомными и другими генетическими расстройствами. Ведущей причиной ЗВУР является маточно-плацентарная недостаточность, при чем, в 10% случаев она может быть вторичной по отношению к врожденной инфекции. Хроническая фето-плацентарная недостаточность играет значительную роль среди механизмов, лежащих в основе ЗВУР плода.

Фето-плацентарная недостаточность проявляется нарушением маточно-плацентарного и плодового кровотока, в результате чего нарушается диффузия кислорода, мочевины, углекислоты. Нарушение фето-плацентарного кровотока ведет к недостаточному снабжению плода кислородом, энергетическими и пластическими веществами, к нарушению гормонального гомеостаза. Исследованиями показано, что есть прямая связь между степенью снижения плацентарного кровотока, весом плаценты и ЗВУР плода. По данным УЗИ, вес плаценты замедляется раньше, чем рост плода.

Установлена зависимость между нарушением гормонального статуса беременной, при снижении уровня эстриола в крови и моче и замедлением роста плода. Есть данные о связи ЗВУР с нарушением метаболизма глюкозы во внутриутробном периоде.

В патогенезе ЗВУР имеет значение цитопатическое действие вирусов при врожденных инфекциях. При краснушной эмбриофетопатии одним из проявлений всегда является ЗВУР плода. При алкогольной эмбриофетопатии у детей от матерей, страдающих алкоголизмом, ЗВУР рассматривается как результат эмбриотоксического действия алкоголя. ЗВУР плода связывают с интоксикацией и нарушением функции печени, вызванной приемом беременной некоторых медикаментов (вальпроаты, наркотические средства).

Этиология и выраженность ЗВУР влияют на характер последующих перинатальных осложнений, таких как, асфиксия, гипогликемия, полицитемия. Кроме того, имеет место высокая степень риска летального исхода.

У плодов со ЗВУР есть риск рождения ребенка преждевременно. При рождении на сроке от 30 недель гестации у новорожденного возникают компенсаторные механизмы и, несмотря на неблагоприятное внутриутробное развитие, может наблюдаться ускоренное созревание младенца.

Классификация

С учетом степени снижения основных параметров физического развития у новорожденных выделяют 3 степени ЗВУР:

1 степень легкая, характеризуется снижением массы тела на два и более стандартных отклонений или ниже 10-го центиля, при нормальной или умеренно сниженной длине тела. У 80% таких детей размеры окружности головы не выходят за пределы нормальных колебаний для гестационного

возраста. У всех детей наблюдают клинические проявления белково-энергетической недостаточности. Новорожденные имеют вид худеньких детей.

2 степень ЗВУР характеризуется снижением, как массы тела, так и длины на 2-3 стандартных отклонений (10-3-й центили). Отмечено уменьшение окружности головы до 75-80% от новорожденных этой группы. Новорожденные дети имеют вид пропорционально маленьких детей. При этом у них отсутствуют клинические проявления белково-энергетической недостаточности, в виде гипотрофии, но чаще наблюдаются стигмы дисэмбриогенеза.

3 степень ЗВУР наиболее тяжелая. Характеризуется значительным снижением всех параметров физического развития на 3 и более стандартных отклонения, или менее 3 центиля, наличием диспропорций телосложения, трофических нарушений кожных покровов и стигм дисэмбриогенеза.

С учетом этих характеристик, возможно, выделять три варианта ЗВУР:

- гипотрофический (отставание массы от длины тела);
- гипопластический (пропорциональное снижение массы и длины тела);
- диспластический (диспропорции телосложения при значительном снижении массы тела).

Кроме того, целесообразно выделение симметричной и асимметричной формы ЗВУР.

Симметричная ЗВУР – все антропометрические параметры снижены пропорционально, ниже 10-го перцентиля. Эта форма обусловлена снижением потенциала роста плода при врожденных инфекциях или генетических заболеваниях, а также влиянием внешних факторов на ранних сроках гестации.

Асимметричная ЗВУР – все параметры снижены ниже 10-го перцентиля, но масса плода снижается непропорционально длине и окружности головы. Окружность головы и длина тела ближе к ожидаемым для гестационного возраста показателям, чем масса тела. Эта форма обусловлена маточно-плацентарной недостаточностью, материнским хроническим голоданием, неблагоприятными внешними условиями на поздних сроках беременности.

Клиника

При ЗВУР у новорожденных помимо сниженных параметров физического развития отмечают диспропорции телосложения, относительно большие параметры головы по сравнению с другими частями тела. Часто выявляются патологическая установка стоп, плечиков, конечностей в виде приподнятых и прижатых к голове плечей с пронаторной установкой верхних конечностей, сгибательных контрактур в локтевых и фаланговых суставах, что обусловлено сниженной двигательной активностью плода в неблагоприятных условиях. У более двух третей новорожденных со ЗВУР наблюдаются клинические проявления внутриутробной гипотрофии и трофических нарушений кожи (сухость, шелушение), симптомов незрелости. Частота врожденных пороков развития составляет более 10%, что почти в 2

раза превышает таковую у новорожденных с низкой массой тела при рождении без ЗВУР. Высокая частота стигм дизэмбриогенеза свойственна новорожденным со ЗВУР. Наблюдают более четырех стигм одновременно, особенно на коже.

Среди всех новорожденных со ЗВУР выделяют:

- детей, развивавшихся в условиях хронической гипоксии и фето-плацентарной недостаточности;
- детей с врожденными инфекциями;
- детей с фетопатиями различной этиологии;
- детей с хромосомными и наследственными болезнями.

При физикальном обследовании наблюдается характерный внешний вид этих детей. Они худенькие, с рыхлой шелушащейся кожей на фоне недоразвития подкожно-жировой клетчатки, с ладьевидным животом, с непропорционально большой головой.

Новорожденные со ЗВУР имеют повышенный риск остро возникающих состояний: асфиксия в родах, легочное кровотечение, гипогликемия, гипокальциемия, полицитемия, метаболический ацидоз.

Диагностика

Аntenатальная диагностика. Осуществляется на основании следующих признаков:

- недостаточное увеличение веса у беременной женщины;
- остановка или недостаточное увеличение размеров плода по данным УЗИ диагностики;
- изменение площади и объема плаценты и снижение маточно-плацентарного и плодового кровотока;
- наличие признаков внутриутробного неблагополучия плода: нарушение сердечной деятельности, тахи- или брадикардия, монотонный ритм сердца, отсутствие акцелерации в ответ на общие движения плода, возникновение децелерации (периодов замедления ЧСС), переходящие в стойкую брадикардию, по данным кардиотокографии с проведением нестрессового теста;
- учащение или усиление дыхательных движений плода по данным ультразвукового сканирования, которые в норме составляют 30-70 в 1 минуту при сроке гестации 35-40 недель;
- повышение уровня АФП и ХГЧ в крови женщины во II-III триместрах;
- низкое содержание свободного эстриола в плазме крови или моче беременной, а также плацентарного лактогена в плазме крови.

При антенатальной диагностике выяснение гестационного возраста плода акушером является обязательным условием.

Оценка состояния плода:

- УЗИ плода позволяет выявить нарушения роста плода, его аномалии развития при проведении антропоморфных измерений и заподозрить ЗВУР. Плацентарная морфология и исследование амниотической жидкости помогает разграничить конституционально небольшого плода от плода с

отставанием. Плацентарное старение с олигогидрамнионом предполагает наличие у плода ЗВУР, в то время как, нормальная морфология плаценты с нормальным количеством околоплодных вод указывает на конституционально маленький плод. Измерение объема плаценты полезно для определения последующего роста плода. Соотношение плацентарного веса и объема уменьшается по мере уменьшения роста плода. ЗВУР со снижением размера плаценты, вероятней, связано с ацидозом плода;

- доплеровское исследование различных сосудистых структур матери и плода используют для выявления, мониторинга и оптимизации времени родоразрешения при ЗВУР. Допплеровское исследование более эффективно в диагностике ЗВУР, от умеренной до тяжелой степени. Кроме того, при этом исследовании визуализируются различные группы сосудов (маточные, пупочные, головного мозга плода). Допплеровское исследование вен (венозный проток, полая вена, пупочная вена) предоставляет информацию о состоянии сердечно-сосудистой и дыхательной систем плода. Снижение венозного кровотока в пупочной вене и аномальные или ретроградные волны венозного протока свидетельствуют о желудочковой декомпенсации. Абсолютная скорость потока в аортальном перешейке снижается при снижении роста плода;

- биофизический профиль плода используется для неинвазивного мониторинга;

- кардиотокография используется для оценки сроков родоразрешения;

- определение состояния плода как компенсированное или декомпенсированное.

При выявлении маточно-плацентарной недостаточности наблюдается адаптация плода для поддержания адекватной церебральной оксигенации и роста. Плод реагирует на перераспределение крови вазодилатацией сосудов головного мозга, брыжеечной вазоконстрикцией, шунтированием через овальное отверстие, полицитемией и относительным уменьшением потребления кислорода. Скорость роста и веса плода снижаются. При этом нестрессовый тест, БПП, КТГ – в норме. Плод находится в состоянии гипоксемии, но на данном этапе церебральной гипоксемии не наблюдается.

С прогрессированием недостаточности систем плода и мозговой гипоксемии и ацидемии вес плода не увеличивается, наблюдается олигогидроамнион и снижение сердечного ритма плода с патологическим нестрессовым тестом, КТГ и БПП. Кровоток в пупочной артерии отсутствует или наблюдается изменение конечной диастолической скорости. При исследовании венозного протока визуализируются глубокие вены, указывающие на развитие желудочковой дисфункции. При наличии у плода тяжелого ацидоза снижаются систолическая скорость в средней мозговой артерии, что свидетельствует о возможной гибели плода.

Целесообразно использовать таблицы физического развития для оценки внутриутробного и постнатального роста. Использование шкалы Баллард позволяет определить гестационный возраст с точностью до 2 недель у новорожденных с весом при рождении менее 999 г. Максимальная точность

метода достигается в возрасте ребенка 30-42 часа. У новорожденных со ЗВУР оценка по шкале Баллард более высокая, чем у недоношенных детей с тем же весом.

У новорожденного диагноз ЗВУР устанавливают на основании сопоставления параметров его физического развития при рождении с должствующими параметрами для гестационного возраста, при котором ребенок родился, с использованием оценочных таблиц, карт, шкал физического развития (шкала Баллард). Диагностической считается величина массы тела как интегрального показателя размеров новорожденного ниже 2-х или более стандартных отклонений или на уровне 10-го перцентиля и ниже.

Однако, определение ЗВУР по одному параметру не совсем корректно. Для выявления новорожденных, чья масса мягких тканей ниже нормы на стадии развития скелета, применяется пондеральный индекс

Отклонение других параметров физического развития и наличие таких клинических проявлений, как белково-энергетическая недостаточность, диспропорции телосложения, стигмы дисэмбриогенеза, позволяют оценить степень ЗВУР и клинический вариант патологии.

Новорожденные со ЗВУР нуждаются в наблюдении, так как часто выявляется перинатальная гипоксия, асфиксия при рождении, полицитемия, гипогликемия. После рождения возможны осложнения в адаптации ко внеутробному существованию, что проявляется:

- значительной долей мертворождения при гипоксии;
- высокой вероятностью развития аспирации мекония;
- гипотермией, которая носит вторичный характер в результате нарушения терморегуляции;
- высоким риском легочной артериальной гипертензии в результате патологического утолщения гладкой мускулатуры малых легочных артериол в результате внутриутробной гипоксии у новорожденных со ЗВУР;
- большим риском развития легочного кровотечения, внутрижелудочковых кровоизлияний, НЭК, почечной недостаточности;
- метаболическими нарушениями: гипотермия при ЗВУР потенцирует гипогликемию; после перенесенной асфиксии возможна гипокальциемия; при очень низкой массе при рождении в результате гипергликемии наблюдается низкая секреция инсулина; более высокий риск развития холестаза, связанный с проведением парентерального питания; повышен риск нежировых заболеваний печени;
- гематологическими нарушениями: внутриутробная гипоксия ведет к увеличению уровня эритропоэтина, что сопровождается полицитемией и гиперкоагуляцией; выявляется тромбоцитопения, нейтропения; полицитемия способствует развитию гипогликемии и приводит к развитию повреждения головного мозга; при ЗВУР отмечается увеличение числа ядерных эритроцитов, вторичное к экстрамедуллярному кроветворению; стойкое повышение красных кровяных телец указывает на плохой прогноз.
- изменением иммунитета. При ЗВУР отмечается уменьшение в размере тимуса на 50%, уровень лимфоцитов периферической крови

снижается. Возможно уменьшение общего количества лейкоцитов, возникает тромбоцитопения, селективная супрессия хелперов и цитотоксических Т-клеток;

- повышенным риском развития НЭК, легочных кровотечений, хронических заболеваний легких, более тяжелых ВЖК, НЭК, почечной недостаточности.

Ранняя диагностика этого состояния, как в антенатальном, так и в постнатальном периодах очень важна, в связи с тем, что ЗВУР ведет к повышению риска внутриутробной и интранатальной смерти плода, нарушению адаптации ребенка в неонатальном периоде и к различным отклонениям в состоянии здоровья в последующие годы жизни ребенка.

Нарушение постнатальной адаптации у новорожденных со ЗВУР прежде всего связана с высокой частотой асфиксии при рождении и постгипоксическим поражением ЦНС, с респираторными расстройствами, которые в большинстве случаев обусловлены синдромом аспирации мекония. В раннем неонатальном периоде им свойственны нарушения гомеостаза – гипогликемия, гипокальциемия, полицитемия. В раннем неонатальном периоде отмечают склонность к низким показателям надпочечниковой активности, низким показателям иммунологической активности. Повышена склонность к развитию инфекционно-воспалительных процессов.

Кроме того, у детей со ЗВУР высок риск развития в будущем моторных, когнитивных нарушений, дефицита внимания, проблем в обучении, по сравнению с здоровыми новорожденными, соответствующими гестационному возрасту.

Лечение

Коррекция ЗВУР включает:

- своевременную дородовую диагностику ЗВУР плода;
- при выявлении ЗВУР необходима немедленная медиументозная коррекция этого состояния;
- необходимо определение оптимальных сроков родоразрешения. Следует учитывать, что при родоразрешении на сроке до 30 недель, отмечаются худшие результаты. Более благоприятные результаты достигаются при выполнении операции кесарева сечения;
- роды для плода со ЗВУР являются особенно стрессорным фактором, поэтому при родах необходимо присутствие врача реаниматолога-неонатолога;
- после рождения ребенка необходимо предпринять меры по предотвращению потери тепла;
- необходимо проведение тщательного мониторинга уровня глюкозы в крови. В начале кормления следует использовать парентеральное введение декстрозы;
- следует контролировать уровень гематокрита и своевременно выявить у ребенка полицитемию;

- новорожденные со ЗВУР должны быть протестированы на предмет врожденных пороков развития или признаков врожденных инфекций. Многие внутриутробные инфекции у них могут протекать клинически бессимптомно;
- при проведении осмотра ребенка необходим своевременный скрининг генетических аномалий развития.

Новорожденным со ЗВУР показано раннее начало кормления грудным молоком при условии стабильного клинического состояния. При нестабильном состоянии рекомендуют введение 5% раствора глюкозы с последующей сменой на грудное молоко. При невозможности энтерального питания по состоянию здоровья назначают парентеральное питание. Необходимо учитывать калораж при расчете питания, с его повышением на 10-20% чем тот, который соответствует их массе тела при рождении.

Важное место в комплексной терапии в неонатальном периоде имеют мероприятия, направленные на коррекцию белково-энергетической недостаточности, церебральных расстройств, коррекцию ортопедических нарушений, профилактику инфекционно-воспалительных заболеваний.

Прогноз

Патологические события в неонатальном периоде определяют повышение в 5-10 раз частоты заболеваний нервной системы у новорожденных со ЗВУР. Неврологический исход зависит от причины ЗВУР, от своевременной коррекции патологических изменений в период адаптации после рождения. Смертность среди доношенных детей с ЗВУР превышает таковую у новорожденных с нормальным физическим развитием. При развитии инфекционно-воспалительных заболеваний у новорожденных со ЗВУР, летальность этих детей находится в прямой зависимости от степени ЗВУР. При мертворождении недоношенных доля детей со ЗВУР составляет более 60%.

У новорожденных со ЗВУР в последующие годы жизни высок риск развития ДЦП, умственной отсталости, нарушения развития и нервно-психические расстройства. ЗВУР плода и новорожденного вносит существенный вклад в развитие хронических форм патологии и детской инвалидности. Более чем у половины детей со ЗВУР отмечено отставание в физическом развитии в раннем и подростковом возрасте.

В дальнейшем у этих детей возможны проявления минимальной мозговой дисфункции, гиперактивности, когнитивной дисфункции, снижение памяти в течение длительного времени. Имеет место высокий риск когнитивных нарушений от незначительной нейро-моторной дисфункции до неспособности к обучению, риск дефицита внимания, что может привести к невозможности обучения в школе, к проблемам с поведением.

Инвалидность этих детей обусловлена тяжелыми повреждениями ЦНС в виде детского церебрального паралича, эпилепсии, прогрессирующей гидроцефалии, умственной отсталости, которые возникают более чем у 10% детей со ЗВУР.

Прогноз при асимметричной форме ЗВУР, при которой рост мозга не снижается, как правило, прогноз благоприятный. При симметричной форме

ЗВУР отмечается снижение потенциала роста, что предвещает неблагоприятный исход. У недоношенных детей со ЗВУР на МРТ выявляется уменьшение объема головного мозга на 10%, снижены процессы миелинизации. Риск патологии ЦНС у них повышается.

Хромосомные нарушения, НБО у новорожденных со ЗВУР в 100% случаев приводят к инвалидности. При развитии ВУИ с микроцефалией у этих детей прогноз неблагоприятный, инвалидизация имеет место в 15% случаев.

Патология взрослых пациентов, родившихся со ЗВУР, проявляется ожирением, инсулинорезистентным сахарным диабетом, изменениями коронарных сосудов, аритмией, артериальной гипертонией.

Профилактика

Профилактику ЗВУР начинают с обеспечения адекватной перинатологической помощи беременным женщинам. Необходимо выявление факторов риска ЗВУР плода и динамический контроль за состоянием здоровья беременной женщины, динамическое УЗИ с оценкой роста плода, определение состояния плода с использованием специальных тестов, выявление причины отставания роста и проведение лечебных мероприятий, принятие решения о сроках и методах родоразрешения с учетом состояния плода и беременной.

Родоразрешение следует проводить в специализированных перинатальных центрах, так как возможные перинатальные проблемы у новорожденных со ЗВУР (асфиксия в родах, мекониальная аспирация, легочная гипертензия), потребуют реанимационной помощи. Частота родов путем кесарева сечения при беременности, осложненной задержкой роста плода, значительно превышает средние показатели и составляет более 20%.

В раннем неонатальном периоде имеет значение определение и коррекция свойственных этим детям нарушений адаптации, гипогликемии, гипокальциемии, полицитемии.

В детской поликлинике дети, родившиеся со ЗВУР, нуждаются в диспансерном наблюдении. Большая частота нарушений темпов и дисгармоничного физического развития, изменений со стороны ЦНС служат основанием для проведения специальных реабилитационных мероприятий с участием невропатолога, психолога, логопеда и, при необходимости, соответствующих узких специалистов.

НАРУШЕНИЕ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ (НАРУШЕНИЕ НУТРИТИВНОГО СТАТУСА)

Определение

Для более полного представления о нарушениях физического развития необходимо разобраться в терминологии, обозначающей различные отклонения физического развития.

Нутритивный (пищевой, трофологический) статус – это состояние питания и здоровья ребенка, которое отражает влияние потребления и утилизации пищевых веществ, проявляющееся объективными параметрами тела, его биологических сред и компонентов.

Нарушения нутритивного статуса регистрируются у детей не так уж и редко. Исследователи отмечают рост отклонений нутритивного статуса у детей как в сторону его недостаточности, проявляющиеся задержкой физического развития, так и в сторону формирования избыточной массы тела. Так, нарушения питания имеют место у 17– 85% больных различного профиля, примерно у пятой части населения России регистрируется пониженная масса тела и другие признаки трофологической недостаточности. Среди детей с хроническими заболеваниями в 26 – 40% случаев встречается недостаточность нутритивного статуса. Наряду с этим, по оценке Всемирной организации здравоохранения, по данным на 2013 г. 42 млн. детей во всем мире в возрасте до 5 лет имели избыточную массу тела или ожирение, а в Российской Федерации распространенность избыточной массы тела у детей в разных регионах России составляла от 5,5 до 19,9%, ожирение отмечалось у 5,5% детей сельской местности и 8,5% городской популяции.

Следствием нарушения нутритивного статуса ребенка является не только формирование дисгармоничного физического развития, но и снижение функциональных возможностей организма, изменения скорости полового развития, увеличение риска развития различных хронических соматических заболеваний, таких как метаболический синдром, сердечно-сосудистых заболеваний, ожирения, задержки когнитивного развития.

Состояние нормального питания – нормотрофия (эйтрофия) – состояние, характеризующееся физиологическими росто-весовыми показателями, чистыми физиологической окраски кожными покровами и слизистыми оболочками, нормальным тургором кожи, нормальным развитием и равномерным распределением подкожно-жирового слоя, правильно развитым скелетом, отсутствием его деформаций, умеренным аппетитом, нормальными по частоте и качеству физиологическими отправлениями, отсутствием патологических изменений со стороны внутренних органов, адекватной сопротивляемостью инфекциям, нормальным нервно-психическим развитием, положительным эмоциональным тонусом.

В противоположность понятию эйтрофия существует термин «дистрофия» (dystrophia: греч. dys — расстройство, trope — питание).

Под дистрофией понимают такое хроническое расстройство питания, которое характеризуется нарушением физического развития, расстройством метаболизма, иммунитета, изменением морфофункционального состояния внутренних органов и систем. Оно возникает вследствие недостаточного или избыточного поступления и/или усвоения питательных веществ.

В зависимости от характера нарушений у детей раннего возраста выделяют следующие виды дистрофий:

- дистрофия типа гипотрофии – характеризуется дефицитом массы тела по отношению к росту;
- дистрофия типа паратрофии – характеризуется избытком массы тела по отношению к росту;
- дистрофия типа гипостатуры – это равномерное отставание массы тела и роста от возрастных норм.

Г.Н. Сперанский включал в понятие дистрофии еще и гипотрофию и авитаминозы.

Наряду с терминами гипотрофия, гипостатура в медицинской литературе есть термин «белково-энергетическая недостаточность». Данный термин был предложен ВОЗ и объединенным комитетом экспертов по установлению стандартов на пищевые продукты ФАО в 1961 году.

Под белково-энергетической недостаточностью понимают алиментарно-зависимое состояние, вызванное достаточно продолжительным и/или интенсивным преимущественно белковым и/или энергетическим голоданием, проявляющееся дефицитом массы тела и/или роста и комплексным нарушением гомеостаза организма. В свою очередь в структуре белково-энергетической недостаточности выделяют отдельные формы: алиментарный маразм, квашиоркор, маразм-квашиоркор.

Необходимо подчеркнуть, что термины «гипотрофия» / «гипостатура» и «белково-энергетическая недостаточность» не тождественны друг другу и не могут быть взаимозаменяемыми, так как в основе данных состояний зачастую лежат различные этиопатогенетические механизмы. Основой белково-энергетической недостаточности являются именно алиментарные причины, а гипотрофия / гипостатура развиваются не только в результате алиментарного дефицита, но и ряда других, в том числе, и эндогенных причин.

В настоящий момент для обозначения различных вариантов нарушений нутритивного статуса, характеризующихся его недостаточностью предложен термин «недостаточность питания» (синонимы: недостаточность нутритивного статуса, недостаточность трофологического статуса, мальнутриция), под которым понимают дисбаланс между потребностью в питательных веществах и их наличием в организме, что отрицательно влияет на рост и развитие ребенка, приводя к недостатку веса либо веса и роста по отношению к возрасту. Данный термин подразумевает наличие у ребенка любой причины возникновения одного из вариантов недостаточности нутритивного статуса: недостаточное поступление питания, нарушение усвоения или повышенную потребность в различных нутриентах, в том числе и микронутриентах. В отличие от понятия «недостаточность питания» под гипотрофией принято понимать патологическое состояние, развивающееся преимущественно у детей раннего возраста, возникающее в результате различных причин, проявляющееся недостатком массы тела по отношению к росту для данного возраста. При гипостатуре, развивающейся по тем же причинам, что и гипотрофия, имеет место, как недостаток веса, так и роста для данного возраста. В отличие от недостаточности питания при белково-

энергетической недостаточности формируется белковый и энергетический дефицит в результате ограничения поступления белка с пищей или полного его отсутствия в пище, при отсутствии дефицита в основе этого патологического состояния других причин нарушения пищевого статуса.

Таким образом, «недостаточность питания» является более широким понятием, чем гипотрофия, гипостатура, белково-энергетическая недостаточность, и должен использоваться как термин, обобщающий все состояния, протекающие с недостаточностью нутритивного статуса. Тем не менее, имеют право на существование все из перечисленных выше терминов, так как они обозначают в чем-то отличающиеся друг от друга патологические состояния.

Патогенез

Для более полного понимания клинических проявлений недостаточности питания необходимо перечислить основные звенья патогенеза данной патологии, которые имеются независимо от этиологии развивающихся нарушений нутритивного статуса.

В результате недостаточного поступления, нарушения переваривания и всасывания макро- и микронутриентов либо повышенной потребности организма в пищевых ингредиентах возникает дефицит макро-, микронутриентов и энергии. На начальных стадиях развития патологических изменений в тканях и органах при недостаточности питания основной обмен остается повышенным, а энергетические потребности организма покрываются за счет расходования резервных углеводов (гликоген) и жира, уменьшается интенсивность дезаминирования и переаминирования аминокислот в печени, постепенно снижается синтез аминокислот, ограничивается синтез белка. Одновременно с этим продолжается распад и расходование белковых молекул, согласно нуждам организма. Формируется отрицательный азотистый баланс.

По мере прогрессирования недостаточности питания восполнение энергии идет за счет окисления жирных кислот, основной обмен снижается, прогрессирует снижение синтеза белка. Одновременно с этим какое-то время может сохраняться возможность синтеза жизненно необходимых белков (ферментов, гормонов). Происходит перераспределение питательных веществ между органами и тканями: ограничивается их поступление в органы менее значимые для выживания (легкие, кишечник, кожа, подкожная клетчатка, мышцы, паренхима почек, селезенки, печени, тестикул) и сохраняется на достаточном уровне поступление питательных веществ в жизненно важные органы (нервная ткань, сердечная мышца). Таким образом, дистрофические процессы быстрее развиваются в паренхиматозных органах, в стенке кишечника, коже, на поверхности различных слизистых, в поперечнополосатой мускулатуре.

Следствием этого является уменьшение объема подкожно-жирового слоя, появление сухости и дряблости кожи и слизистых, возникает гипотрофия и гипотония мышц конечностей, туловища, снижается скорость возрастной прибавки в весе, затем весовая кривая становится плоской, а в

тяжелых случаях регистрируется в динамике убыль в весе, а затем и в росте. При прогрессировании патологических процессов наряду с задержкой физического развития формируется задержка полового развития, задержка формирования возрастных навыков. Признаком ограничения энергетического обмена является уменьшение числа митохондрий в клетках. На начальных этапах дефицита нутриентов усиливается спонтанная секреция желудочного сока и секрета поджелудочной железы, желчи и кишечного сока. Данные секреты содержат большое количество белков, которые расщепляются кишечником до аминокислот, всасывающихся в дальнейшем через стенку кишечника в кровоток. Такая реакция организма является компенсаторной, она направлена на перераспределение азота в организме, который идет на синтез жизненно важных протеинов.

Результатом дефицита белка в организме является формирование таких патологических клинико-лабораторных синдромов, как анемия, отечный синдром (безбелковые отеки), гипопроотеинемия, диспротеинемия, снижение синтеза различных гормонов, ферментов, транспортных и сигнальных белков, иммуноглобулинов, факторов свертывания с последующим развитием вторичного иммунодефицитного состояния и эндокринных дисфункций.

Следствием дефицита липидов в организме является формирование дислипидемии, гипохолестеринемии, прогрессирование эндокринной дисфункции. Дефицит углеводов вносит вклад в задержку физического и нервно-психического развития, может регистрироваться гипогликемия. В результате длительного голодания формируется жировая дистрофия печени.

Нарастающие дистрофические изменения в слизистой желудочно-кишечного тракта сопровождаются снижением всасывания различных нутриентов, что усугубляет имеющийся белково-энергетический дефицит, прогрессирует поливитаминальная недостаточность. Клинические проявления, характерные для дефицита витаминов и микронутриентов, развивающихся при недостаточности питания, представлены в таблице 1.

Таблица 1.

Клинические проявления дефицита различных витаминов и микронутриентов, развивающегося при недостаточности питания

Дефицит витамина / микроэлемента	Клинические проявления
Витамин А	Ксерофтальмия, нарушение сумеречного зрения, помутнение роговицы, ороговение эпителия конъюнктивы, протоков слезных желез, прерождение секреции слезных желез, кератомалиция, дерматит, ороговение эпителия кожи, фолликулярный гиперкератоз

Витамин Д	снижение концентрации кальция и фосфора в крови, клиника рахита (клиника остеомаляции или остеоидной гиперплазии), рахитоподобные деформации, остеопороз, снижение толерантности к инфекциям
Витамин Е	нарушение перекисного окисления липидов, нарушение стабильности мембран клеток, клиника миопатии, , склонность к гемолизу эритроцитов
Витамин К	геморрагический синдром
Витамин В1	потеря аппетита, гипосекретия желудочного сока, рвота, поносы, клиника полинейропатии, атрофии мышц конечностей, судороги, тахикардия, кардиалгии (болезнь «бери-бери»)
Витамин В 2	Хейлиты, глосситы, себорейный дерматит, преимущественно в области носогубных складок, крыльев носа, ушей, на веках, поражение глаз в виде васкуляризации роговой оболочки, кератит, развитие катаракты
Витамин В6	дерматит, нарушение психики, депрессия, судорожный синдром
Витамин В 12	В 12-дефицитная анемия (макроцитарная), картина полинейропатии
Витамин РР	Пеллагра (триада симптомов: диарея, деменция, дерматит): поражение кожи в виде эритемы на открытых участках кожи, в сочетании с поносами, нарушением психики в виде потери возрастных навыков, депрессии, апатии, «лакированный» язык, отпечатки зубов на языке
Витамин С	Кровоточивость слизистых, сухость кожи, ломкость сосудов, нарушение фиксации зубов в лунках, парадонтит, гингивит, эрозии носоглотки, нарушение перистальтики ЖКТ, кровоизлияния различной локализации, поднадкостничные переломы
Железо	железодефицитная анемия (микроцитарная, гипохромная)
Магний	судорожный синдром, парестезии
Марганец	снижение половой функции
Фолиевая кислота	фолиеводефицитная (макроцитарная) анемия
Цинк	энтеропатический акродерматит
Кальций	гипокальциемические судороги, остеопороз, рахитические деформации костей
Калий	снижение моторики кишечника, нарушение сердечного ритма, мышечная гипотония
Натрий	гипотония, тахикардия, сухость кожи, слизистых, жажда

П а н т о т е н о в а я кислота	Парестезии, мышечная слабость, апатия, депрессия
------------------------------------	--

В далеко зашедших случаях при отсутствии коррекции нарушений развивается терминальная стадия: усиливается распад белков жизненно важных органов, прекращается секреция желудочного и кишечного сока, прогрессирует гибель митохондрий клеток. В качестве источника белка и энергии активно используются белки мышц, неуклонно прогрессируют дистрофические изменения во всех органах и тканях и при потере 45-50% массы тела может наступить гибель ребенка.

Клиника

Рассмотрим последовательно особенности клиники при различных вариантах нарушений нутритивного статуса, проявляющиеся его недостаточностью.

Гипотрофия

Гипотрофия – это хроническое расстройство питания, характеризующееся дефицитом массы тела при нормальных показателях роста, в основе которых лежит нарушение обменных, трофических функций организма, возникающих вследствие недостаточного поступления и усвоения питательных веществ (дефицит поступления извне, нарушение всасывания и переваривания) или повышенной их утилизации вследствие патологических состояний у ребенка. При гипотрофии развивается так же нарушение толерантности к пище, снижение иммунной реактивности. Данное патологическое состояние характерно для детей раннего возраста, что связано с высокими темпами роста, активности обменных процессов и повышенной потребностью организма в поступлении различных нутриентов в первые годы жизни.

Достоверно не известна частота встречаемости гипотрофии у детей, так как больные с легким и среднетяжелым течением данной патологии часто не регистрируются и не попадают в статистику. Тяжелая гипотрофия диагностируется в среднем у 1-2% детей. В слаборазвитых странах частота встречаемости гипотрофии значительно выше, чем в развитых и может достигать 10-20%. У доношенных детей данное патологическое состояние обнаруживают в 3-18% случаев, у недоношенных - в 18-25%.

В зависимости от времени возникновения гипотрофию подразделяют на пренатальную (врожденную), т.е. развивающуюся внутриутробно и постнатальную, т.е. приобретенную, сформировавшуюся после рождения.

Причиной развития пренатальной гипотрофии являются следующие факторы:

- материнские (преплацентарные);
- плацентарные;
- плодовые (постплацентарные).

Рационально выделять три основные группы этиологических причин постнатальной формы данной патологии.

1. Недостаточное поступление пищевых веществ в организм.
2. Нарушение переваривания и всасывания нутриентов.
3. Недостаточное обеспечение пищевыми веществами повышенной потребности организма в них.

Одновременно с этим для постнатальной гипотрофии целесообразно так же разделить этиологические факторы на экзогенные, т.е. связанные с недостаточным поступлением нутриентов в организм, и эндогенные, т.е. связанные наличием какого-либо основного заболевания у ребенка. Необходимо понимать, что генез гипотрофии часто бывает смешанным, когда сочетаются пренатальные и постнатальные, экзогенные и эндогенные факторы, приводящие к задержке прибавки массы тела ребенка.

Примеры патологических состояний, приводящих к гипотрофии, представлены в таблице 2. Необходимо отметить, что различные преплацентарные и плацентарные факторы реализуются в недостаточности маточно-плацентарного кровообращения, что приводит к развитию хронической внутриутробной гипоксии плода. Гипоксия, как универсальный повреждающий механизм, приводит к задержке внутриутробного развития различной степени выраженности. Если в основе гипотрофии лежит несколько различных причин, то говорят о гипотрофии смешанной этиологии.

Таблица 2.

Примеры патологических состояний, способствующих развитию различных форм гипотрофии

№ п/п	Факторы	Примеры патологических состояний, заболеваний
1.	Пренатальная гипотрофия	
1.1	Материнские (преплацентарные)	Воздействие неблагоприятных социально-экономических, производственных, экологических факторов Возраст матери до 18 и старше 35 лет Конституциональные особенности матери Неполноценное по различным нутриентам питание матери Вредные привычки матери во время беременности (курение, алкоголь, наркотические вещества) Наличие острых и обострение хронических соматических, эндокринных, неврологических заболеваний женщины во время беременности Острые и хронические инфекционные заболевания женщины во время беременности Гестозы беременности Аномалии кровоснабжения матки

1.2	Плацентарные	Аномалии, гипоплазии, пороки развития плаценты и пуповины Воспалительные процессы в хорионе, плаценте, плодных оболочках (хориоамнионит, плацентит, децидуит) Недостаточность плацентарного кровообращения Тромбозы, гематомы, инфаркты, кальцинозы плаценты
1.3	Плодовые (постплацентарные)	Наследственные факторы (хромосомные и генные мутации плода, моногенные заболевания) Многоплодная беременность Врожденные пороки развития плода Внутриутробная инфекция с поражением органов и тканей плода
2.	Постнатальная гипотрофия	
2.1	Экзогенные причины:	
2.1.1	Алиментарные факторы, т.е. недостаточность поступающих в организм нутриентов	Качественный и количественный недокорм Раннее искусственное вскармливание Нерациональное, неправильное и несвоевременное введение прикормов Нарушение режима вскармливания (кратность, длительность, объем разового кормления)
2.1.2	Неблагоприятные социально-гигиенические условия жизни ребенка	Проживание ребенка в асоциальных условиях Нарушение ухода за ребенком Грубое нарушение режима дня, сна Наличие избыточных, не соответствующих возрасту, физических и психических нагрузок
2.1.3	Инфекционные факторы	Острые и хронические инфекционные заболевания
2.1.4	Токсические факторы	Отравление инсектицидами Воздействие солей тяжелых металлов Передозировка лекарственных средств (например, витамина Д) и др.
2.2	Эндогенные причины:	
2.2.1	Алиментарные факторы	Недостаточность поступающих в организм нутриентов за счет невозможности осуществления правильного вскармливания из-за врожденной и приобретенной патологии челюстно-лицевой области, нервной системы, наличия психиатрической патологии у ребенка (например, аутизм, нарушение пищевого поведения)
2.2.2	Нарушение переваривания и всасывания нутриентов	Первичные и вторичные варианты мальабсорбции и мальдигестии различных нутриентов

2.2.3	Повышенная потребность организма в нутриентах	Врожденные пороки развития органов и систем (сердечно-сосудистой, нервной, мочеполовой, органов ЖКТ, печени и др.) Острые и хронические соматические, эндокринные, неврологические заболевания Наследственные и приобретенные иммунодефициты Наследственные нарушения обмена веществ
-------	---	---

Так же важно дифференцировать степень тяжести гипотрофии в зависимости от дефицита массы тела. Выделяют легкую гипотрофию (I степени) при дефиците массы тела 11-20%, среднетяжелую (II степени) при дефиците массы тела 21-30%, тяжелую (III степени), когда дефицит массы тела составляет более 30%.

Дефицит массы тела высчитывается по формуле:

$DMT = (DM - FM) : DM \times 100\%$, где DMT – это дефицит массы тела;

DM – должностная масса тела; FM – фактическая масса тела.

Классическое описание клинических проявлений гипотрофии в зависимости от ее степени тяжести представлено в таблице 3.

Таблица 3.

Клинические проявления гипотрофии в зависимости от степени тяжести

Степень тяжести	Клинические проявления
Легкая (I степень) дефицит МТ 11-20%	<ul style="list-style-type: none"> • Истончение подкожного жирового слоя на туловище • Бледность кожных покровов и слизистых оболочек • Снижение тургора тканей и мышечного тонуса • Кривая нарастания МТ уплощена • Рост соответствует возрасту • Аппетит и стул обычно остаются нормальными • Функции внутренних органов и психомоторное развитие не изменяются • Самочувствие не страдает • Индекс Чулицкой 10 – 20 см

<p>Средней тяжести (II степень) Дефицит МТ 21-30%</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Истончение подкожно-жирового слоя на туловище и конечностях, сохранен подкожно-жировой слой на лице • Кожные покровы с сероватым оттенком, сухие, собираются в складку, особенно на внутренней поверхности бёдер • Тургор тканей и тонус мышц умеренно снижены • Кривая МТ плоская (отсутствие прибавок) • Рост соответствует возрасту или может быть отставание в росте на 1 – 3 см • Снижение аппетита, снижена толерантности к пище • Диспептические явления («голодный» стул, симптомы «гнилостной», «кислой» диспепсии) • Нарушение поведения: раздражительность, беспокойство • Может формироваться темповая задержка в психомоторном развитии • Снижена толерантность к инфекциям, наблюдается анемия, рахит • Индекс Чулицкой 0 – 10 см
<p>Тяжелая (III степень) Дефицит МТ >30%</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Подкожный жировой слой отсутствует везде, в том числе и на лице, лицо треугольной формы («лицо Вольтера»), • Кожа с серовато-цианотичным оттенком, сухая, обвисшая, иногда с трещинами • Эластичность кожи и тургор тканей резко снижены, может быть пастозность тканей • Кривая МТ отрицательная • Имеется отставание в росте (до 4 – 6 см) • Аппетит отсутствует, отмечается выраженная жажда • У многих детей имеются признаки стоматита, молочницы, полигиповитаминоза, рахита, анемии • Функции внутренних органов (лёгких, сердца, печени, почек), терморегуляция значительно нарушены • Значительно нарушена толерантность к инфекциям, могут возникать гнойно-воспалительные очаги, септические состояния. • Диспептические нарушения выражены, стул «голодный», скудный • Значительно угнетены функции центральной нервной системы, задержка психомоторного развития, потеря приобретенных навыков • Индекс Чулицкой < 0 (отрицательный)

Гипостатура

Гипостатура – это хроническое расстройство питания, при котором имеется равномерное отставание массы тела и роста от возрастных норм. Этиопатогенетические факторы, вызывающие данный вид дистрофии такие же, как и при гипотрофии, но длительность воздействия их на организм ребенка значительно больше. Зачастую гипостатура обусловлена наличием у пациента трудно корригируемых наследственных и врожденных заболеваний. Формирование гипостатуры возможно с момента рождения.

Клиника гипостатуры по всем признакам сходна с гипотрофией, но наряду с равномерным отставанием роста и веса имеются менее выраженные трофические нарушения кожи и подкожно-жировой клетчатки при аналогичном дефиците массы тела. При гипостатуре формируются такие же отклонения со стороны центральной нервной системы, желудочно-кишечного тракта, метаболические, обменные, иммунологические нарушения, но организм ребенка за длительный срок приспосабливается к этим изменениям в большей степени, чем при гипотрофии. Одновременно с этим неврологические отклонения имеют более стойкий характер и трудно корректируются.

Белково-энергетическая недостаточность

Белково-энергетическая недостаточность (БЭН) – это алиментарно-зависимое состояние, вызванное продолжительным и/или интенсивным преимущественно белковым и/или энергетическим голоданием, проявляющееся дефицитом массы тела и/или роста и комплексным нарушением гомеостаза организма в виде изменений метаболических процессов, водно-электролитного баланса, нарушения нервной, эндокринной, иммунной регуляции, работы пищеварительной системы.

В мировой литературе широко используется классификация Дж. Уатерлоу, согласно которой выделяют острую и хроническую БЭН. Острая БЭН характеризуется преимущественно дефицитом массы тела по отношению к долженствующей массе тела по росту. Для хронической БЭН характерно формирование дефицита массы и роста ребенка относительно возрастных нормативов. Согласно классификации Дж. Уатерлоу различают три степени тяжести БЭН (Таблица 4, 5).

Таблица 4.

Международная классификация белково-энергетической недостаточности (по Дж. Уатерлоу, 1992).

Формы белково-энергетической недостаточности		Дефицит параметра, %	
1.	Острая БЭН: дефицит массы тела от долженствующей массы по росту	I степень	80 – 90
		II степень	70 – 80
		III степень	< 70
2.	Хроническая БЭН: дефицит роста к долженствующему росту по возрасту	I степень	90 – 95
		II степень	85 – 89
		III степень	<85

Таблица 5.

	Острая БЭН	Хроническая БЭН

Степень/форма	Отношение фактической массы тела к должествующей по росту (%) и Z-score	Отношение фактического роста к должествующему по возрасту (%) и Z-score
0 (норма)	90 – 110 +Z – - Z	96 – 105 +Z – - Z
I (легкая)	80 – 89 -1,1 Z – - 2 Z	90 – 95 -1,1 Z – - 2 Z
II (средне-тяжелая)	70 – 79 -2,1 Z – - 3 Z	85 – 89 -2,1 Z – - 3 Z
III (тяжелая)	< 70 < - 3 Z	<89 < - 3 Z

В зависимости от преимущественного характера голодания и скорости его развития выделяют 3 основных клинико-патогенетических варианта БЭН: алиментарный маразм; квашиоркор; маразм-квашиоркор.

Квашиоркор

Квашиоркор – вариант белково-энергетической недостаточности, развивающейся у детей раннего возраста в результате тяжелого белкового и энергетического голодания при использовании в питание преимущественно растительной пищи. Квашиоркор чаще всего встречается в первые 4 года жизни ребенка, преимущественно в тропических странах. Данное состояние возникает остро после отлучения ребенка от груди и переводе на растительную пищу. При данном состоянии сохранено употребление в пищу жиров, углеводов.

Первое описание квашиоркора в медицинской литературе было дано в 1935 году Сесилием Вильямсом. Термин «квашиоркор» имеет ганское происхождение и в переводе с языка африканского племени гоа (га) состоит из двух частей: «kwaschi», что означает «первый», и «огкор», что означает – «второй», другой вариант перевода данного термина - «отверженный ребенок». По мнению представителей этого племени, ребенок, появившийся в семье вторым, убивает первого. Такие представления у африканцев сложились в связи с тем, что при наступлении очередной беременности имеющийся в семье ребенок отлучался от груди матери и переводился на принятое в этом племени питание растительной пищей. В результате у такого ребенка формировался грубый белковый и энергетический дефицит, и была высока вероятность гибели малыша.

Резкое ограничение в питании белков при квашиоркоре приводит к утилизации мышечных белков в качестве источника энергии с последующим появлением безбелковых отеков, атрофии мышц, резкого истощения вплоть до кахексии, жировой инфильтрации печени. Следствием резкого истощения является потеря возрастных навыков, апатия, адинамия, цитопенические состояния, вторичный иммунодефицит.

Все клинические проявления квашиоркора можно разделить на постоянные, обычные и случайные.

Постоянными симптомами при квашиоркоре являются: потеря массы тела, отставание в росте, атрофия мышц с сохранением подкожно-жирового слоя, отеки, задержка психомоторного развития (тетрада Джелифара). Первоначально отеки появляются на тыльной поверхности стоп, затем распространяются на голени, бедра, ягодицы, реже – на веки, лицо, кисти, грудную клетку. Признаками поражения нервной системы являются вялость вплоть до адинамии, апатия, «маска» страдания на лице, задержка формирования возрастных навыков. Так же для больных квашиоркором характерно нарушение терморегуляции в виде гипотермии.

К обычным симптомам квашиоркора относится нарушение пигментации кожи. Развивается депигментация в области крупных складок (локтевых, паховых), затем – на лице и туловище. Далее формируются участки гиперпигментации с локализацией преимущественно на локтях или передней поверхности бедер. В областях нарушения пигментации наблюдается отслойка эпидермиса. Наряду с этим истончаются и изъязвляются слизистые, появляются трещины вокруг естественных отверстий.

Случайными (редкими) симптомами являются гипогликемия, острая сердечная недостаточность, полиорганная недостаточность.

Алиментарный маразм

Алиментарный маразм (кахексия, от др.-греч. *μαρασμός* — истощение, угасание) – как вариант белково-энергетической недостаточности характерен для детей различного возраста. Причиной данного страдания является алиментарное голодание, результатом чего служит тяжелый белковый, энергетический дефицит, сочетающийся с дефицитом по другим макро- и микронутриентам. В клинической картине прогрессирует снижение массы тела вплоть до резкого истощения, подкожно-жировой слой отсутствует на конечностях, туловище и лице, кожа приобретает серый оттенок, становится морщинистой, расправляется с трудом, свисает складками. Прогрессируют явления хейлита, мукозитов, проявления полигиповитаминоза. Отмечается «голодный», скудный стул. Появляются атрофические изменения в мышцах, нарастает гипотония. Впоследствии присоединяются безбелковые отеки. По мере прогрессирования патологии нарастает задержка в психомоторном развитии, развивается жировая инфильтрация печени, полиорганная недостаточность. Наслоение интеркурентной инфекции может быть дополнительной причиной смертельного исхода.

Маразм-квашиоркор

Маразм-квашиоркор – вариант белково-энергетической недостаточности, сочетающий в себе признаки обоих вариантов расстройств.

Недостаточность питания

Недостаточность питания – это патологическое состояние, в основе которого лежит дисбаланс между потребностью в пищевых веществах и их

потреблением, приводящий к дефициту энергии, белка других макро и микронутриентов, следствием чего является нарушение роста и развития ребенка.

При воздействии этиопатогенетических факторов пренатально возникает недостаточность питания, которую принято называть в медицинской литературе задержкой внутриутробного развития (ЗВУР).

Выделяют два варианта ЗВУР: симметричный, при котором имеется равномерное снижение массы и роста ребенка, и асимметричный, характеризующийся снижением массы тела при нормальном росте для данного возраста. Симметричный вариант наблюдается преимущественно при задержке внутриутробного развития на более ранних этапах внутриутробного развития. Одновременно со снижением массы и роста при симметричном варианте ЗВУР регистрируется и уменьшением окружности головы ребенка. Симметричный вариант ЗВУР часто выявляется у детей с генетической синдромальной патологией. Асимметричная задержка выставляется в случае, если имеется воздействие патологических этиологических факторов в третьем триместре беременности и характеризуется снижением преимущественно массы тела при нормальных показателях длины тела и окружности головы новорожденного.

Для оценки антропометрических показателей новорождённых детей используются Международные стандарты массы, длины тела, а также окружности головы INTERGROWTH-21. В отличие от стандартов ВОЗ, они учитывают не только пол ребенка, но и его гестационный возраст (33-42 недели). Если масса и/или длина тела ниже 10 перцентиля, у ребенка диагностируется ЗВУР. Показатели менее 3 перцентиля свидетельствуют об умеренной или тяжелой ЗВУР.

При воздействии этиопатогенетических факторов в постнатальном периоде недостаточность питания делят по характеру этиологического фактора на первичную и вторичную, и по длительности его воздействия – на острую и хроническую. В основе первичной недостаточности питания лежит дефицит потребления нутриентов, а вторичная недостаточность питания развивается в результате наличия у ребенка каких-либо заболеваний. Нередко может встречаться у пациента и сочетание этих причин, тогда говорят о смешанном генезе недостаточности питания.

При острой недостаточности питания в клинической картине регистрируется преимущественно потеря массы тела и ее дефицит относительно должествующих показателей массы тела по росту. При хронической недостаточности питания наряду с дефицитом массы тела отмечается и задержка роста относительно возрастных нормативов.

В экономически развитых странах причиной развития недостаточности чаще всего являются не алиментарный недокорм, а хронические заболевания. Напротив, в странах с низким экономическим уровнем в качестве причины недостаточности питания будет преобладать дефицитное питание.

Экзогенные и эндогенные, пренатальные и постнатальные причины недостаточности питания такие же, как и при гипотрофии, и были рассмотрены выше (см. таблица 2).

По степени тяжести недостаточность питания разделяют на легкую, среднетяжелую и тяжелую на основании значений Z-score.

Методы оценки нутритивного статуса

Оценка нутритивного статуса основана на анализе анамнеза, антропометрических показателей, клинических данных, результатов лабораторных и инструментальных методов исследования.

При сборе анамнеза анализируются антропометрические показатели ребенка при рождении, их динамику, конституциональные особенности родителей.

При объективном осмотре оцениваются состояние кожных покровов, выраженность и характер распределения подкожно-жирового слоя, тургор мягких тканей, выявляются клинические признаки полигиповитаминоза, либо избытка массы тела, проводится оценка толщины кожно-жировых складок, измерение различных соматометрических показателей (масса, длины тела, окружность головы, окружность груди, окружности плеча, бедра), фиксируются признаки циркуляторных нарушений, нарушения терморегуляции.

Лабораторные исследования включают исследование уровня общего белка сыворотки, его фракций, электролитов. По показаниям оценивают уровень метаболитов, например, витамина Д (гидроксиколекальциферол), группы В.

Дополнительно нутритивный статус может быть оценен с помощью определения состава тела (биоимпедансометрия, воздушная бодиплетизмография), и анализа фактического питания.

Антропометрия

Оценка физического развития проводится в течение 1 года жизни – 1 раз в месяц, на 2-3 году жизни - 1 раз в 3 месяца, на 4 - 6 году жизни - 1 раз в 6 месяцев, с 7 до 18 лет - 1 раз в год.

Для оценки физического развития исследуют основные антропометрические (соматометрические) параметры. Это масса тела (МТ), длина тела / рост (ДТ), окружность головы (ОГ), окружность грудной клетки (ОГр). Дополнительными антропометрическими параметрами являются окружность плеча, окружность талии, окружность бедра, окружность запястья.

Для оценки соматометрических показателей антропометрический инструментарий (весы, сантиметровые ленты, ростомеры) должны быть стандартизированными или проверенными метрологической службой, и подвергаться регулярной санитарной обработке. Любые измерения предпочтительнее проводить в первую половину дня, так как снижение тонуса и утомление мышц в течение дня приводит к уплощению свода стопы, снижению высоты межпозвонковых дисков и уменьшению роста, а также во второй половине дня может регистрироваться преходящее увеличение веса.

Представим правила измерения основных соматометрических параметров и их ориентировочные способы оценки. Правила измерения параметров физического развития даны по Методическим рекомендациям Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.11.2017 № 15-2/10/2-8090 «Оценка физического развития детей и подростков».

Основные положения правильного измерения массы тела ребенка

Взвешивание ребенка до 2 лет проводится на чашечных весах, которые должны располагаться на твердой ровной поверхности.

1. На весы укладывается пеленка так, чтобы не закрывать дисплей, после чего весы тарируются (на дисплее выставляется значение 0,0).

2. Затем на весы укладывается ребенок головой к широкой части весов. Пациент должен быть раздетым либо завернутым в пеленку (тогда вес пеленки от полученных результатов вычитается). Можно так же ребенка на весы усадить, если лежать он не хочет.

3. Записать показатели массы.

Взвешивание детей старше 2 лет проводится на напольных весах. На ребенке должно оставаться минимальное количество одежды (трусы и лёгкая футболка/майка). Ребенка можно взвешивать на весах одного или вместе с матерью.

1. Сначала взвешивается только мать (обувь необходимо снять, ее одежда не должна закрывать дисплей).

2. Медицинский работник держит раздетого ребенка.

3. Пока мать находится на весах, и её масса тела появилась на дисплее, весы тарируются и значения веса сбрасываются (на дисплее будут цифры 0.0).

4. Матери передают раздетого ребёнка и просят её не двигаться. На дисплее появится значение массы тела ребёнка (с точностью до 0,1 кг).

5. Если ребенок взвешивается на весах один, то весы предварительно тарируются, пациент ставится на середину напольных весов и не двигается. Появившееся на дисплее значение показывает массу тела ребенка.

6. Значение массы тела ребенка записывается.

7. Если масса тела матери превышает 100 кг, а масса тела ребенка относительно мала (менее 2,5 кг), показатели массы тела ребенка могут не отобразиться на весах. В этих случаях ребенок должен быть взвешен на руках у более легкого человека.

Основные положения правильного измерения роста / длины тела ребенка

Измерение длины тела / роста проводят сразу после взвешивания, пока ребенок еще не одет и не обут. Необходимо убедиться в том, что сняты обувь и украшения для волос, изменяющие положение головы. Если косы мешают измерению, их расплетают, если на волосах у девочек есть крупные украшения, их так же снимают. Мать ребенка помогает провести измерения. Исследование возможно проводить лежа (до 2 лет) либо стоя (у ребенка старше 2 лет) в утренние часы. Если ребенок до 2 лет не захочет лечь для

измерения длины, измеряют рост в положении стоя и прибавляют 0,7 см, чтобы преобразовать рост в длину тела. Если ребенок в возрасте 2 лет или старше не может стоять, измеряют длину тела в положении лежа и вычитают 0,7 см, чтобы преобразовать длину тела в рост.

Измерение длины тела в положении лежа.

1. На ростомер необходимо постелить чистую пеленку, ребенок укладывается на ростомер, мать удерживает голову у неподвижной планки ростомера.

2. Голова ребенка должна располагаться так, чтобы нижняя часть глазницы и слуховой проход располагались на линии, перпендикулярной плоскости ростомера (глаза ребенка направлены строго вверх).

3. Плечи ребенка должны лежать на горизонтальной поверхности, спина не должна выгибаться, мать следит за положением ребенка.

4. Мягким нажатием на колени должны быть выпрямлены ноги, стопа должна находиться под прямым углом к голени. У новорожденных полностью выпрямить ноги невозможно, поэтому давление на его ноги должно быть минимальным. Если ребенок возбужден, то фиксировать к ростомеру можно только одну ногу.

5. Действия необходимо проводить быстро, пока ребенок не начал беспокоиться.

6. Показания ростомера записываются в сантиметрах с точностью до 0,1 см.

Измерение длины тела / роста в положении стоя

1. Для измерения роста используют современные стадиометры, жёстко фиксированные к стене, со скользящей планкой и окошком, с показателями роста до десятых значений.

2. Ребёнок должен стоять ровно, прижав пятки, икры, ягодицы, лопатки к вертикальной основе стадиометра, руки вдоль туловища, пятки вместе. Такое положение может быть невозможным при ожирении, следовательно, ребенку надо встать так, чтобы одна или более точек касания соприкасались с вертикальной плоскостью ростомера. При необходимости мать может фиксировать ноги ребенка в нужном положении.

3. Голова располагается так, чтобы нижний край глазницы и наружный слуховой проход находились на одной горизонтальной линии.

4. Удерживая голову ребенка в таком положении, другой рукой необходимо опустить подвижную планку ростомера на голову ребенка, плотно прижав волосы.

5. Измерение проводится на выдохе, голова ребенка придерживается за подбородок в правильном положении.

6. Показателем роста является средний показатель из трёх последовательных измерений, записываются показания с точностью до 0,1 см.

С учетом рекомендаций ВОЗ по оценке антропометрических индексов у детей, представленных в 2006 г. («WHO Child Growth Standards»)

выпущены методические рекомендации Союза педиатров России и Российской ассоциации эндокринологов от 2017 года по оценке физического развития детей и подростков. Базовая оценка физического развития ребенка основана на измерении его массы тела, длины/роста и сравнения этих показателей с нормами роста с последующим определением наличия или отсутствия отклонений в физическом развитии.

Для этого необходимо:

1. Правильное измерение массы тела, длины тела (роста);
2. Расчёт индекса массы тела (ИМТ);
3. Нанесение результатов измерений на графики массы тела/роста;
4. Интерпретация полученных данных с учётом возраста и половой принадлежности ребёнка.

До 2017 года эталоном параметров физического развития считались данные, полученные из выборки антропометрических показателей здоровых детей отдельно взятой страны. Во многих регионах России использовались специально разработанные региональные нормативные параметры физического развития. Для включения ребенка в эталонную группу необходимо было только отсутствие отклонений в здоровье, при этом не анализировались характер питания, условий жизни, ухода и другие формы поведения в отношении здоровья. Таким образом, эталоном физического развития были дети, растущие в режиме питания, ухода, принятых в данной стране и развивающиеся в особенностях климата этого региона.

ВОЗ были предложены новые нормы физического развития, в основе которых были положены антропометрические показатели (масса тела, индекс массы тела, длина тела/ рост) здоровых детей из шести стран: Бразилии, Ганы, Индии, Норвегии, Омана и Соединенных штатов Америки.

Для получения нормативных данных физического развития детей в многоцентровое исследование ВОЗ были отобраны доношенные дети, воспитываемые в условиях, при которых были сведены к минимуму все факторы, ограничивающие рост и развитие (нерациональное вскармливание, неадекватный уход, инфекции и т. д.). Кроме того, матери детей придерживались здорового образа жизни, кормили детей грудью, не имели вредных привычек до, во время и после беременности. Таким образом, за эталон были взяты антропометрические параметры детей, находящихся в «идеальных» условиях существования. Следовательно, данные стандарты описывают оптимальный рост и развитие детей, на который не оказывают влияния этнические, территориальные, социально-экономические факторы, показывают, как должны расти дети в оптимальных в отношении здоровья условиях.

Согласно рекомендациям ВОЗ были предложены стандарты антропометрических показателей: «масса тела для возраста», «рост (длина тела) для возраста» и «масса тела для роста (длины тела)». Также ВОЗ был разработан новый стандарт – «индекс массы тела для возраста», а для детей раннего возраста – нормативы окружности головы, плеча, кожных складок в области трехглавой мышцы и подлопаточной области. Описанные стандарты

легли в основу компьютерной программы WHO ANTHRO, предложенной для использования в 2007 году. В последующем была разработана компьютерная программа ANTHRO Plus, обеспечивающая использование стандартных кривых роста для оценки антропометрических параметров у детей всех возрастов. Данная программа доступна на сайте ВОЗ для бесплатной установки на любой персональный компьютер: <http://www.who.int/childgrowth/software/ru/>

Каким образом далее требуется анализировать полученные данные антропометрических измерений?

Оценка роста согласно требованиям ВОЗ

Для оценки роста у детей используются специальные ростовые кривые, где на оси абсцисс указан хронологический возраст ребенка (годы, месяцы), а на оси ординат – рост в сантиметрах. Так же на вертикальной оси указано количество стандартных отклонений от средней (SD – standart deviation, стандартное отклонение). При анализе показателя исследуемого ребенка необходимо на пересечении показателя возраста и значения измеренного роста указать точку, которая будет показателем роста в данный момент. Далее при регулярном измерении роста в динамике аналогичным образом откладываются показатели роста ребенка, и мы получаем изображение индивидуальной кривой роста этого пациента и соотношение ее с нормативами роста для данного возраста и пола. Так же нормативы показателей роста (цифровые значения роста) с учетом пола представлены в таблицах с возрастным шагом в 1 месяц. С учетом количества стандартных отклонений от средней (SD) полученного значения роста обследуемого ребенка делается заключение о его характере (норма или отклонение) (Табл. 6).

Таблица 6.

Тактика педиатра при оценке роста ребенка

Количество стандартных отклонений от средней (SD)	< - 2	от - 2 до - 1	от - 1 до + 1	от + 1 до + 2	> + 2
Перцентиль	< 3	3 – 15	15 – 85	85 – 97	>97
Оценка показателя	низко-рослость	ниже среднего	норма (средние значения)	выше среднего	высоко-рослость
Тактика педиатра	требуется консультация	Наблюдение	наблюдения не требуется	Наблюдение	требуется консультация

Оценка массы тела, расчет ИМТ согласно требованиям ВОЗ.

Полученные при измерении значения массы тела обследуемого ребенка сравниваются с нормативами, которые представлены в виде кривых массы тела с учетом пола. По оси абсцисс указан хронологический возраст ребенка (месяцы, годы), по оси ординат – масса тела в килограммах. Так же по вертикали указаны величины стандартных отклонений от средней (SD). Аналогично анализу показателей роста на данных кривых массы отмечаются показатели массы тела ребенка, получаемые при взвешивании в декретированные сроки. Таким образом, мы получаем графическое изображение индивидуальных показателей МТ (кривая массы) для наблюдаемого ребенка.

Анализ значений величин стандартных отклонений от средней (SD) указывает на наличие нормы или формирования патологических изменений МТ ребенка (Табл. 7).

Таблица 7.

Тактика педиатра при оценке массы тела ребенка.

Количество стандартных отклонений от средней (SD)	< - 2	от - 2 до - 1	от - 1 до + 1	от + 1 до + 2	> + 2
Перцентиль	< 3	3 – 15	15 – 85	85 – 97	>97
Оценка показателя	низкие показатели	ниже среднего	норма (средние значения)	выше среднего	высокие показатели
Тактика педиатра	требуется консультация	Наблюдение	наблюдения не требуется	Наблюдение	требуется консультация

Но у детей старше 10 лет значения массы тела к возрасту оказываются не валидными, так как не учитывается различие между ростом и массой тела в этом возрастном периоде, что связано с пубертатным скачком роста и при этом показатели массы могут быть интерпретированы как избыточный вес для данного возраста. В этом случае достоверным критерием диагностики расстройства питания считается индекс массы тела (ИМТ), который рассчитывается по следующей формуле: $ИМТ = \text{масса тела (кг)} / \text{рост (м}^2\text{)}$.

Показатели ИМТ так же представлены в виде кривых ИМТ и табличных показателей с учетом пола и возраста.

С учетом значений показателей ИМТ выделяют:

- недостаточность питания: ИМТ < - 2,0 SD;
- пониженное питание: ИМТ от - 1 SD до - 2 SD;
- норма (средние значения): ИМТ от - 1 SD до + 1 SD;
- избыточная масса тела: ИМТ от + 1 SD до + 2 SD;

- ожирение: ИМТ > +2,0 SD.

Необходимо отметить, что у ребенка младше 2 лет расчет ИМТ проводится с использованием длины ребенка, измеряемой в положении лежа, а не роста. Следовательно, если у ребенка младше 2 лет рост измерен в положении стоя, то к полученному результату необходимо прибавить 0,7 см. И наоборот, если у ребенка старше 2 лет рост измерен в положении лежа, то из полученного результата необходимо вычесть 0,7 см, так как нормы ИМТ для детей старше 2 лет основаны на росте, измеренном в положении ребенка стоя.

На таком же принципе основана оценка других антропометрических параметров ребенка (ОГ, ОГр, толщина кожных складок и др.).

Толщину кожной складки оценивают над трицепсом, под лопаткой с помощью специального инструмента – калипера. Окружность плеча измеряется на середине расстояния между акромионом и локтевым отростком с помощью сантиметровой ленты. Данные показатели коррелируют с значением ИМТ, снижается при недостаточности питания и повышается при избыточной массе тела.

С 2014 г. в клиническую практику были введены международные антропометрические стандарты для оценки физического развития новорожденных в зависимости от гестационного возраста и пола «INTERGROWTH-21». В данных стандартах представлены центильные кривые (3-й, 10-й, 50-й, 90-й, 97-й центили) и кривые стандартных отклонений антропометрических показателей (масса тела, длина тела, окружность головы, отношение веса к длине) в соответствии с гестационным возрастом и полом для новорождённых от 33 до 42 недель гестации. С 2016 года они были дополнены аналогичными материалами для оценки антропометрических показателей для глубоко недоношенных детей, начиная с 24 недели гестации. Представленные стандарты описывают параметры, которые должны быть у новорождённых без врожденных аномалий и задержки внутриутробного развития, вынашиваемых здоровыми женщинами без нарушения нутритивного статуса в оптимальных социально-экономических и медицинских условиях. Стандарты «INTERGROWTH-21» доступны на соответствующем сайте (<https://intergrowth21.tghn.org/translated-resources/>).

У недоношенных детей с гестационным возрастом от 22 до 50 недель для оценки антропометрических параметров можно использовать кривые T. Fenton (2013 г.). После достижения ребенком гестационного возраста 50 недель оценку показателей проводят с учетом скорректированного возраста с использованием стандартов для доношенных детей. Скорректированный возраст высчитывается следующим образом: от календарного возраста (в неделях) вычитается срок недоношенности в неделях (40 недель – гестационный возраст при рождении).

Особенности оценки лабораторных параметров при оценке нутритивного статуса.

Наиболее доступный лабораторный метод оценки нутритивного статуса – контроль общего анализа крови. Параметры, свидетельствующие о нарушениях – это уровень гемоглобина, гематокрит, средний объем эритроцита и средняя концентрация гемоглобина в эритроците. Для изучения характера анемии показано исследование гемоглобина в ретикулоцитах, концентрации ферритина.

В семьях вегетарианцев необходимо исследовать уровень витамина В 12, поскольку его дефицит вносит вклад не только в развитие мегалобластной анемии, но и ряда неврологических нарушений (нефропатия, фуникулярный миелоз, задержка психомоторного развития).

Отклонения в биохимических показателях могут быть зафиксированы еще на доклинической стадии развития нарушений в физическом развитии, что может способствовать максимально раннему началу коррекционных мероприятий при данной патологии. Однако необходимо помнить, что значения некоторых биохимических параметров в сыворотке крови могут какое-то время оставаться на должном уровне даже при снижении их концентрации в тканях и органах, страдающих при недостаточности питания. Например, показатель общего белка у ребенка с недостаточностью питания может быть нормальным или даже повышенным, к примеру, за счет фракции белков острой фазы воспаления. При обезвоживании биохимические показатели так же могут оставаться в пределах нормы или быть повышенными. В исследованиях показано, что наиболее точно свидетельствуют о нарушении нутритивного статуса следующие биохимические маркеры сыворотки: альбумин, преальбумин, трансферрин, церулоплазмин и ретинолсвязывающий белок. На концентрацию сывороточного альбумина влияет наличие воспаления, следовательно, данный маркер необходимо контролировать повторно в динамике. Для оценки краткосрочных изменений в нутритивном статусе показано контролировать уровень преальбумина и трансферрина. Необходимо учитывать, что на их уровень так же оказывают влияние наличие почечной или печеночной недостаточности, наличие воспалительных процессов. Косвенно свидетельствовать о наличии нарушений белкового обмена может экскреция мочевины.

При интерпретации значений сывороточных белков необходимо знать информацию о периоде их полувыведения, функциях, влиянии на концентрацию этих маркеров различных патологических процессов (Табл. 8).

Таблица 8.

Особенности обмена некоторых сывороточных белков

Белок сывороточный	Характеристика
-----------------------	----------------

Альбумин	Период полужизни 20 дней Отрицательный маркер острой фазы Снижается при недостаточности питания, инфекциях, ожогах, хирургических операциях, печеночной недостаточности, нефротическом синдроме, раке Повышается при дефиците внутрисосудистого объема жидкости (гипогидратации), почечной недостаточности
Преальбумин	Период полужизни 2-3 дня Отрицательный маркер острой фазы Индикатор висцеральных запасов белка, снижается при недостаточности питания, инфекциях, печеночной недостаточности Повышается при почечной недостаточности
Трансферрин	Период полужизни 10 дней Отрицательный маркер острой фазы Снижается при недостаточности питания Повышается при дефиците железа

Оценка состава тела

Анализ антропометрических показателей не дает сведений о соотношении в организме ребенка жировой и безжировой ткани. Изучение их соотношения очень важно для оценки эффективности терапевтических мероприятий. Вычислить жировой и безжировой компоненты тела позволяет воздушная бодиплетизмография. У детей старше 5 лет может использоваться для этих же целей биоэлектрическая биоимпедансометрия, определяющая жировую массу тела, безжировую (тощую) массу, процентное соотношение жира, активную клеточную массу, удельный (нормированный на площадь поверхности тела), основной обмен, общее содержание воды в организме, объем внеклеточной жидкости и некоторые другие параметры.

Оценка фактического питания

Оценку фактического питания начинают с 3–5 дневного анкетирования пациентов и/или их родителей для получения максимально точной информации об объеме, качестве питания, наборе используемых продуктов. В некоторых случаях возможно использование анкет с изображением объема порции и набора продуктов и готовых блюд.

У детей до года тщательно должны быть проанализированы характер вскармливания, кратность, длительность и объем разового кормления, наличие докорма смесями и его объем, наличие и состав прикормов, тип молочной смеси при искусственном вскармливании.

В настоящее время анализ состава питания пациента по макро-, микронутриентам и калорийности проводят с использованием «Таблиц химического состава и калорийности российских продуктов питания», каталога «Продукты питания для детей раннего возраста» или специализированных компьютерных программ («1С Медицина. Диетическое

питание», ООО «Агентство Капитан»). Данные сравнивают с «Нормами физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации МР 2.3.1.2432-08» для соответствующего возраста.

В некоторых случаях при невозможности применения компьютерных программ применяется весовой метод подсчета компонентов фактического питания. При использовании этого метода все потребляемые за сутки продукты и блюда взвешиваются, и производится подсчет получаемых компонентов питания и калорий с учетом табличных данных о составе продуктов питания. Данный метод является недостаточно точным, так как имеется колебание содержания нутриентов в одних и тех же продуктах в зависимости от сорта, условий происхождения/выращивания сырья, технологии переработки продуктов при приготовлении блюд.

При проведении научных исследований может применяться аналитический метод состава рациона. В данном случае все блюда рациона пациента дублируются, «двойная» порция подвергается тщательному химическому анализу, что позволяем максимально достоверно определить количество потребляемых пациентом нутриентов и энергии.

Критерии недостаточности питания

Для оценки данных антропометрии в настоящее время предложено применять модель Z-score. Под Z-score понимают оценку индивидуальных показателей длины и массы тела детей за счет расчета стандартных отклонений (SD) или сигм, на которые исследуемый показатель массы или длины тела отличается от медианы стандартной популяции. Эта величина вычисляется по формуле:

$Z\text{-score} = (\text{показатель ребенка} - \text{медиана стандартной популяции (M)}) / \text{стандартное отклонение в стандартной популяции (SD)}$.

Антропометрические данные каждого ребенка характеризуются своей величиной Z-score. Если данные антропометрии ребенка меньше медианы стандарта, то Z-score будет иметь отрицательную величину, если показатели выше медианы, то Z-score будет положительным.

Недостаточность питания оценивается по значению Z-score измеряемых антропометрических показателей. Анализируются значения Z-score: массы тела для возраста (Weight-for-Age Z-score, обозначается, как WAZ), роста для возраста (Height-for-Age Z-score, HAZ), индекс массы тела для возраста (BMI-for-Age Z-score, BAZ). Интерпретация показателей Z-score у детей в зависимости от его значений и исследуемых параметров представлена в таблицах 9, 10, 11.

Таблица 9.

Диагностические значения Z-score антропометрических показателей у детей первого года жизни

Z-score	Показатели			
	Длина тела/рост к возрасту	Масса тела к возрасту	Масса тела к длине/росту	ИМТ к возрасту

>+3	высокорослость	И з б ы т о ч н а я масса тела или ожирения	Ожирение	Ожирение
+2 +3			Избыточная масса тела	И з б ы т о ч н а я масса тела
+1 +2			Риск избыточной массы тела	Р и с к и з б ы т о ч н о й массы тела
0 (медиана)				
- 1 - 2			Л е г к а я недостаточность питания	Л е г к а я недостаточность питания
- 2 - 3	Низкорослость; может говорить о х р о н и ч е с к о м р а с с т р о й с т в е питания	Недостаточная масса тела	У м е р е н н а я недостаточность питания	У м е р е н н а я недостаточность питания
< - 3			Т я ж е л а я недостаточность питания	Т я ж е л а я недостаточность питания

Таблица 10.

Диагностическое значение Z-score антропометрических показателей (по С.Г. Макаровой, Л.С. Намазовой-Барановой с соавт., 2016)

Критерий	Z-score	Диагностическое значение
WAZ, масса тела/ возраст	< - 2	Является признаком острого голодания, с задержкой прибавки массы тела
	> +1	Свидетельствует об избыточной массе тела или ожирении
HAZ, рост/возраст	< - 2	Характеризует низкорослость, может свидетельствовать о хронической белково-энергетической недостаточности
BAZ, индекс массы тела/ возраст	< - 2	Недостаточность питания
	> +1	Избыточная МТ
	> +2	Ожирение

Таблица 11.

Критерии недостаточности питания (по материалам Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации, 2019)

Степень недостаточности питания	Масса/рост	Рост/возраст	Масса/возраст
Легкая	$\leq -1.0 - >-1.9$		$\leq -1.0 - >-1.9$
Среднетяжелая	$\leq -2.0 - >-2.9$	$\leq -2.0 - >-3.0$	$\leq -2.0 - >-2.9$
Тяжелая	$\leq -3.0^*$	≤ -3.0	$\leq -3.0^*$

*или отеки независимо от массы

Таким образом, при оценке нутритивного статуса ребенка необходимо провести обследование по следующим этапам. На первом этапе проводится анализ анамнеза, физикальное обследование с выявлением признаков нарушения нутритивного статуса, антропометрия, оценка фактического питания. На втором этапе по показаниям необходимо выполнить общий анализ крови, биохимическое исследование крови с целью уточнения степени имеющихся нарушений. На третьем этапе по показаниям проводится более углубленное обследование пациента, включающее оценку состава тела, анализ результатов иммунологических, функциональных, лучевых, радиоизотопных и других исследований.

На основании проведенного клинико-лабораторного и инструментального обследования делается заключение о наличии отклонений в нутритивном статусе и выбирается тактика ведения пациента с учетом выявленных нарушений.

Коррекция недостаточности питания

Эффективность лечения недостаточности питания зависит от своевременности диагностики основного заболевания, проявлением которого является нарушение нутритивного статуса.

Независимо от причин возникновения недостаточности питания необходимо строго соблюдать принципы ведения таких пациентов:

- организация правильного режима и ухода;
- оценка фактического питания до заболевания и на его фоне;
- устранение факторов, приведших к нарушению нутритивного статуса;
- лечение основного заболевания;
- назначение адекватной диетотерапии.

Лечение детей с недостаточностью питания легкой степени тяжести может проводиться в стационаре, если это позволяет характер течения основного заболевания либо наличие сопутствующих патологических состояний у ребенка. Среднетяжелая и тяжелая недостаточность питания является показанием для госпитализации пациента в стационар.

Большое внимание должно уделяться организации правильного ухода и нормализации режима дня ребенка. Необходимо поддержание определенных параметров помещения, где находится ребенок. Температура помещения должна поддерживаться на уровне 24 – 25°C при относительной влажности 60–70%. Если нет противопоказаний, то разрешаются прогулки при температуре воздуха не ниже – 5°C. При легкой и среднетяжелой недостаточности питания в качестве общеукрепляющих процедур могут

использоваться теплые ванны с температурой воды не ниже 38°C, лечебный массаж, гимнастика, ЛФК, если отсутствуют противопоказания со стороны основного заболевания.

Организация диетотерапии должна подчиняться общим принципам:

- этапность проведения диеты;
- индивидуальный подбор вида, характера питания (полностью энтеральное, частично парентеральное, вид основного продукта);
- использование на начальных этапах коррекции только легкоусвояемых продуктов (грудное молоко, адаптированная смесь);
- увеличение кратности кормлений;
- систематический контроль питания с пересчетом объема пищи и пищевой нагрузки по белкам, жирам, углеводам, калорийности;
- регулярный контроль за эффективностью назначаемых диетических мероприятий (контроль весоростовых прибавок и сравнение их с нормативами);
- контроль копрограммы и переносимости пищевых продуктов.

Диетическая коррекция недостаточности питания у доношенного новорожденного ребенка с пренатальной гипотрофией (ЗВУР)

В большинстве исследований показано, что для доношенных детей, рожденных с низкими весовыми или весоростовыми показателями необходим догоняющий рост, скорость которого не должна быть излишней. Необходимо предотвратить формирование избыточной массы тела относительно возрастных нормативов.

Предпочтительным для детей с пренатальной гипотрофией является использование грудного молока со вскармливанием ребенка по требованию (свободное грудное вскармливание).

В случае отсутствия или недостатка грудного молока у новорожденных при ЗВУР легкой степени тяжести назначаются адаптированные молочные смеси, содержащие длинноцепочечные полиненасыщенные жирные кислоты (докозагексаеновая, арахидоновая кислоты), нуклеотиды, пре/пробиотики и лютеин.

При слабости сосательного рефлекса необходим переход на кормление из бутылочки или через зонд. Если на фоне применения грудного молока у ребенка регистрируются низкие прибавки в весе, то необходимо рассмотреть вопрос о назначении специализированных продуктов – смесей для недоношенных детей. Объем смеси подбирается индивидуально. При нарушениях средней степени тяжести объем лечебной смеси может составлять 25 – 30%, а при тяжелой форме – даже превышать 50% суточного объема питания. Критерием эффективности диетической коррекции служит динамика весоростовых показателей.

С целью сохранения материнского молока желательно использовать в качестве докорма смеси для недоношенных детей с достаточно высоким уровнем белка более 2,2 г в 100 мл смеси. Данные продукты питания так же являются источником витаминов, минеральных веществ, среднецепочечных триглицеридов. Необходимо подчеркнуть, что для доношенных

новорожденных с пренатальной гипотрофией не показано применение обогатителей грудного молока, так как при их применении нарушается соотношение между основными пищевыми ингредиентами в сторону преобладания белка, что может в дальнейшем повысить риск развития метаболических нарушений.

При наличии у ребенка непереносимости смесей для недоношенных или сохраняющейся низкой прибавки в весе и росте либо при выраженном нарушении переваривания и всасывания пищевых ингредиентов показан перевод ребенка на смеси на основе высоко гидролизованного белка, обогащенные среднецепочечными триглицеридами.

Независимо от степени тяжести пренатальной гипотрофии необходим тщательный контроль за энергетической ценностью рациона, которая к 7 – 10 суткам повышается до 120 – 125 ккал/кг. Рассчитывается калорийность на фактическую массу тела. При низких прибавках в весе и росте возможно повышение суточной калорийности рациона до 135 – 155 ккал/кг с учетом переносимости докорма смесью.

При выраженной недостаточности нутритивного статуса при необходимости зондового кормления питание может вводиться болюсно или порционно с помощью специальных инфузионных насосов в течение 1 – 3 часов. В некоторых случаях требуется перевод на частичное или полное парентеральное питание с минимальной энтеральной поддержкой. В этих случаях необходим строгий контроль и коррекция кислотно-основного состояния и электролитных нарушений. Адекватность прибавок в весе необходимо контролировать исходя из ориентировочных прибавок массы тела детей в возрасте до 1 месяца в зависимости от веса при рождении, составленной по данным ВОЗ (Табл. 12).

Таблица 12.

Ориентировочные прибавки в массе тела у девочек и мальчиков с различной массой тела при рождении (г/сутки, медиана) (по данным ВОЗ)

Возраст, дни	Девочки		Мальчики	
	2000 – 2500 г	2500 – 3000 г	2000 – 2500 г	2500 – 3000 г
0 – 7	0	21	21	21
7 – 14	29	29	40	36
14 – 28	36	43	43	50
Всего	707	952	1029	1099

Дети, имеющие при рождении недостаточность питания, требуют регулярного контроля за весоростовыми прибавками не только на 1 месяце жизни, но и в последующие возрастные периоды с построением индивидуальных графиков (кривые роста, кривые массы). Приближение

индивидуальных значений веса (либо веса и роста) к медиане будет служить маркером адекватности проводимых коррекционных мероприятий.

Диетическая коррекция недостаточности питания у ребенка старше 1 месяца жизни

Диета должна быть назначена с учетом тяжести, характера заболевания с максимальным обеспечением ребенка макро- и микронутриентами согласно физиологической потребности в пищевых ингредиентах и дополнительным их потерям, возникающим на фоне основного заболевания. Необходимо постепенно увеличивать пищевую нагрузку, следя за толерантностью ребенка к получаемым продуктам. Контроль за адекватностью диетотерапии проводится с помощью регулярного учета и анализа фактического питания с расчетом химического состава суточного рациона по основным пищевым ингредиентам и энергии.

Одновременно с этим необходим индивидуальный подбор основного продукта питания (грудное молоко, адаптированная молочная лечебная смесь) и способа его введения (частичное парентеральное питание, зондовое питание, полное энтеральное питание), решение вопроса о введении продуктов прикорма.

В диетической коррекции острой недостаточности питания выделяют три последовательных этапа: адаптационный период, репарационный (промежуточный) и период усиленного питания. Длительность адаптационного периода зависит от тяжести недостаточности питания и может составлять от 1 до 14 дней (чем тяжелее нарушения, тем больше может быть длительность периода). Цель адаптационного периода – оценить переносимость получаемых продуктов питания.

Длительность периода репарации с учетом тяжести изменений нутритивного статуса может быть от 1 до 4 недель. Цель этого периода – установление оптимального режима и объема кормлений. По показаниям могут вводиться продукты прикорма, переносимость которых так же оценивается. Пищевая ценность рациона постепенно повышается. Целевая калорийность рациона должна составлять 120-160 ккал/кг в сутки, в некоторых случаях – до 220 ккал/кг в сутки. Рекомендованный уровень поступления белка – 3-4,5 до 6 г/кг в сутки. (Табл. 13). Независимо от периода коррекции расчет питания рекомендовано проводить на фактическую массу тела.

Таблица 13.

Потребности в белке и энергии у здоровых детей первого года жизни и детей с недостаточностью питания

	Дети 0 – 1 года	
	Здоровые	Дети с недостаточностью питания (на фактическую массу тела)

Энергия	0 – 6 месяцев: 115 ккал/кг в сутки 6 – 12 месяцев: 110 ккал/кг в сутки	120 – 160 ккал/кг в сутки
Белок	0 – 6 месяцев: 2,2 – 2,6 г/кг в сутки 6 – 12 месяцев: 2,9 г/кг в сутки	3 – 4,5 – 6 г/кг в сутки

В зависимости от степени тяжести нарушений корректируется длительность периодов диетического лечения, кратности питания, объема суточного питания (Табл. 14). При легкой степени недостаточности питания длительность периода адаптации обычно составляет 1 – 3 дня. В первые 1 – 2 дня назначается 2/3 суточного объема питания, проводят контроль переносимости основного продукта питания (смесь или грудное молоко), остальной объем может быть дополнен глюкозо-солевыми растворами внутрь. Далее суточный объем питания расширяется до возрастного объема. Контроль адекватности нагрузки по основным пищевым ингредиентам проводится с учетом возраста (Табл. 15).

При недостаточности питания средней степени тяжести длительность адаптационного периода удлиняется до 3-7 дней. Объем суточного питания в первый день должен составлять 1/3–2/3 от должного объема. Недостающий объем жидкости восполняется раствором декстрозы (глюкозы) внутрь или парентерально с учетом тяжести пациента. Кратность кормлений увеличивается на 1-2, промежутки между кормлениями могут быть сокращены до 2-2,5 часов, разрешаются ночные кормления. При купировании диспепсических проявлений и стабилизации весовых прибавок (отсутствие убавления в весе) переходят к репарационному периоду диетотерапии. Объем питания постепенно в течение 5 – 7 дней увеличивается до 2/3 суточного объема либо до полного возрастного объема. На этапе усиленного питания вводятся прикормы с соблюдением принципа постепенности.

При тяжелом варианте течения недостаточности питания, в том числе при наличии анорексии, низкой толерантности к пище обязательным является назначение частичного парентерального питания. Это могут быть аминокислотные смеси, глюкозо-солевые растворы с добавлением инсулина, жировые эмульсии. Инфузионную терапию желательнее начинать с 5-7 дня от начала диетотерапии нарушений. Инфузионная терапия должна быть обоснованной и, по возможности, минимальным курсом. Проводится коррекция электролитных нарушений и нарушений кислотно-щелочного состояния.

Таблица 14.

Количество кормлений и длительности периодов диетической коррекции при различных степенях тяжести недостаточности питания

Период	Длительность периода	Количество кормлений (n)
недостаточность питания легкой степени тяжести		

Адаптационный	1 – 3 дня	по возрасту, n=5 (6, 7)
Репарационный	7 – 10 дней	по возрасту, n=5 (6, 7)
недостаточность питания средней степени тяжести		
Адаптационный	3 – 5 – 7	n+1, n+2
Репарационный	1 – 4 недели	n+1, n+2, затем по возрасту, n=5 (6, 7)
Усиленного питания	6 – 8 недель	по возрасту, n=5 (6, 7)
недостаточность питания легкой степени тяжести		
Адаптационный	10 – 14 дней	1 – 2 день: n=10 3 – 5 день: n=7 с 6 – 7 дня: n=5 – 6
Репарационный	2 – 4 недели	по возрасту, n=5 (6, 7)
Усиленного питания	6 – 8 недель	по возрасту, n=5 (6, 7)

Таблица 15.

Расчет питания и его коррекция у детей с недостаточностью питания (Н.А. Дружинина, 2019)

Период	Калорийность, ккал/кг в сутки	Белки, г/кг в сутки	Углеводы, г/кг в сутки	Жиры, г/кг в сутки
недостаточность питания легкой степени тяжести				
репарационный				
0 – 3 месяцев	115	2,2	13	6,5
4 – 6 месяцев	115	2,6	13	6,0
7 – 12 месяцев	110	2,9	13	5,5
недостаточность питания легкой степени тяжести				
адаптационный	То же, что и при недостаточности питания легкой степени тяжести			
репарационный				
усиленного питания	130 – 145	5	14 – 16	6,5
недостаточность питания тяжелой степени				
адаптационный	120	1 – 2	по возрасту	по возрасту
репарационный	в соответствии с возрастом			

усиленного питания	130 – 145	5	14 – 16	6,5
--------------------	-----------	---	---------	-----

При недостаточности питания, развившейся на фоне различных заболеваний, в первые 4 месяца жизни, подходы к питанию такие же, как у детей с ЗВУР. Вскармливание грудным молоком необходимо сохранять в максимально объеме. По показаниям при недостаточном количестве молока в рацион вводится специализированная смесь для недоношенных детей или высокобелковый высококалорийный продукт для энтерального питания детей первого года жизни (1 ккал/мл), а при необходимости - смеси на основе высоко гидролизованного белка со среднецепочечными триглицеридами. Объем смесей рассчитывается индивидуально, в соответствии с потребностью в энергии и белке и с учетом толерантности ребенка.

При коррекции рационов питания детей, достигших 4-месячного возраста, для повышения энергетической ценности и оптимизации поступления пищевых веществ, следует вводить продукты прикорма на этапе усиленного питания. В качестве первого прикорма назначаются безмолочные каши промышленного производства, разведенные грудным молоком или смесью, получаемые ребенком. Их можно давать от 1 до 3-4 раз в сутки. Использование готовых к употреблению молочных каш нежелательно, в связи с их более низкой пищевой ценностью. Они вытесняют грудное молоко или смесь, а не дополняют их. В кашу постепенно добавляется растительное или сливочное масло – до 5-15 мл в сутки (в несколько приемов).

Для ребенка второго полугодия жизни в качестве источника жиров используется яичный желток. Коррекция белкового компонента происходит за счет использования, как лечебных высокобелковых смесей, так и введения детского творога и мясного пюре. Следует помнить, что биологическая ценность белка специализированных смесей выше, чем творога. Мясное пюре вводится, начиная с 5,5-6 месяцев. Вводить овощное и фруктовое пюре нужно после каш и масел, а, в некоторых случаях – и после мясного пюре, так как калорийность овощей и фруктов значительно ниже, чем каш, масел и мяса. Овощной и фруктовый прикорм необходимо назначать в меньшем объеме, чем здоровым детям, отдавая предпочтение наиболее калорийным фруктам и овощам. Если фруктовые пюре улучшают сниженный аппетит ребенка их можно добавлять к другим продуктам и блюдам. В таблице 16 указана пищевая ценность используемых продуктов и блюд прикорма. Адекватность диетотерапии и проводимого лечения оценивается по динамике антропометрических показателей.

Таблица 16.

Пищевая ценность продуктов и блюд прикорма (на 100 г)

Продукт	Белки, г	Жиры, г	Углеводы, г	Энергетическая ценность, ккал
---------	----------	---------	-------------	-------------------------------

Творог	8,5	4,5	3,5	88,5
Мясное пюре	6,5 – 12	6,5 – 12	4	100 – 140
Овощное пюре			3,3 – 5	13 – 20
Фруктовое пюре			9 – 20	40 – 90
Каша молочная	2	1,7	10	61
Каша на смеси	2,9	3,3	20,6	123
Сливочное масло, 5 г		4,1		36,9
Растительное масло, 5 мл		5		49
Желток, ½ штуки	1,1	2,6		30

Медикаментозная терапия недостаточности питания

Объем медикаментозной терапии определяется этиологией недостаточности питания, наличием у ребенка наряду с основным заболеванием сопутствующей патологии, усугубляющей состояние пациента.

Медикаментозная терапия недостаточности питания включает исследование следующих групп препаратов:

1. Заместительной ферментотерапии препаратами поджелудочной железы в период репарации и усиленного питания, предпочтительно использовать микрокапсулированные препараты (креон) внутрь из расчета 100 Ед липазы/кг в сутки в 3 приема во время еды, 2-3 курса по 2 недели с двухнедельным перерывом.
2. Витаминотерапия (сочетание препаратов подбирается индивидуально) в период адаптации и усиленного питания:
 - аскорбиновая кислота 50-100 мг 1-2 раза в сутки 3-4 недели;
 - витамин Е внутрь 5 мг/кг в сутки в 2 приема во второй половине дня 3-4 недели;
 - ретинол внутрь 1000 – 5000 МЕ в сутки в 2 приема во второй половине дня 3-4 недели;
 - пиридоксин внутрь 10 мг 1 раз в сутки утром 3-4 недели;
 - кальция пантотенат внутрь 0,05-0,1 г 2 раза в сутки 3-4 недели;
 - витамин Д (Аквдетрим) в зависимости от выраженности рахита.
3. Лекарственные средства, обладающие анаболическим действием:
 - при низкой толерантности к пище, при отсутствии прибавок в весе показано в период адаптации применение концентрированных растворов декстрозы (Глюкозы*) в сочетании с инсулином (1 Ед на 5 г декстрозы);
 - в период усиленного питания при удовлетворительной толерантности к пище, при плохой прибавке в весе: инозин (Рибоксин*) внутрь до еды 10 мг/кг/сут в 2 приема во второй половине дня 3-5 недель;

- оротовая кислота (Калия оротат*) внутрь до еды 10 мг/кг в сутки в 2 приема во второй половине дня 3-5 недель;

- левокарнитин 30% внутрь за 30 мин до еды 3-15 капель в зависимости от возраста 3 раза в сутки 4 недели;

- при торпидном течении недостаточности питания, нарастании ее тяжести возможно применение глюкокортикостероидов и тиреоидных гормонов;

- при выраженном дефиците массы тела и роста в случае отставания костного возраста от паспортного рассматривается вопрос о назначении нандролона в/мышечно в дозе 0,5 мг/кг 1 раз в месяц 3-6 месяцев.

4. Лекарственные средства, обладающие стресс-лимитирующим действием:

- пропранолол 0,5 мг/кг утром в течение 1,5 месяцев;

- препараты аскорбиновой кислоты, витамин E, ретинол.

5. Лекарственные средства, нормализующие микрофлору кишечника (пробиотики).

6. Коррекция дефицита железа: проводится только после стабилизации состояния после восстановления функции ЖКТ, восстановления аппетита и появления прибавок в весе.

Профилактика развития недостаточности питания и диспансерное наблюдение детей, имевших недостаточность нутритивного статуса

Аntenатальная профилактика включает в себя, контроль за здоровьем женщины, как до наступления беременности, так и во время беременности. Необходима подготовка к беременности с целью наиболее полного обследования матери и коррекции выявленных нарушений. Во время беременности необходимо тщательное наблюдение за состоянием женщины, своевременная коррекция формирующихся нарушений (анемия, токсикоз, нарушение маточно-плацентарного кровотока и др.), проведение всех этапов пренатального скрининга для выявления возможной врожденной и наследственной патологии у плода и решения вопроса о тактике ведения беременности.

Постнатальная профилактика формирования недостаточности питания направлена на организацию оптимальных условий среды, питания, режима дня матери и ребенка. Должны соблюдаться все рекомендации по питанию кормящей матери, проводиться профилактика гипогалактии, контролироваться характер, кратность и объем кормлений. Очень важным является регулярный согласно декретированным срокам осмотр детей с контролем весо-ростовых показателей и проведением лабораторно-инструментальных исследований согласно возрасту, а так же своевременная коррекция выявляемых у ребенка нарушений (анемия, рахит, инфекционные заболевания и др.).

Диспансерное наблюдение и реабилитация детей с недостаточностью питания заключается в кратности осмотра педиатром и узкими специалистами, проведении дополнительных исследований, проведении реабилитационных мероприятий. Ребенок с недостаточностью питания

осматривается педиатром 1 раз в 2 недели в первом полугодии жизни, затем 1 раз в месяц – во втором полугодии. Специалисты осматривают такого ребенка по показаниям, но не реже 1 раза в год. При осмотре контролируются: характер аппетита, психоэмоционального тонуса, уровень физического и нервно-психического развития, наличие признаков гиповитаминоза, проводится антропометрия в декретированные сроки. Лабораторные обследования включают: общий анализ крови, мочи, копрограмма, кал на гельминты и простейшие не реже 2 раз в год. Пути оздоровления направлены на выявление и устранение факторов развития задержки в физическом развитии, организация рационального вскармливания, правильная коррекция питания, проведение курсов ЛФК, массаж. Длительность наблюдения ребенка, имевшего недостаточность питания должна быть не менее 1 года. При легкой степени нарушения пищевого статуса прививки проводятся по календарю, а при наличии среднетяжелых и тяжелых нарушений – по индивидуальному графику.

Паратрофия

Нарушения нутритивного статуса в сторону его избыточности у детей привлекает все большее и большее внимание исследователей во всем мире, поскольку в последние десятилетия в детской популяции регистрируется увеличение доли пациентов с избыточной массой тела и ожирением. Повышенная масса тела в подростковом и взрослом возрасте ассоциирована с артериальной гипертензией, сахарным диабетом, инфарктом миокарда, атеросклерозом, патологией суставов и желчевыводящих путей, репродуктивной системы, а также с некоторыми формами рака, что позволяет рассматривать проблему избыточности массы тела как социальную, и определяет необходимость своевременной коррекции нутритивного статуса именно в детском возрасте.

К сожалению, часто в семьях избыточная масса тела ребенка не воспринимается как патология, а напротив оценивается, как признак здоровья. Исследования показывают, что поводом для первичного обращения к педиатру является не избыточная масса тела, а формирование коморбидных состояний: повышение артериального давления, патология опорно-двигательного аппарата, одышка, нарушение полового развития и т.д. Таким образом, низкая информированность населения о вреде развития избыточной массы тела у ребенка так же является большой медико-социальной проблемой.

Определение

Паратрофия – это одна из форм дистрофий детей раннего возраста (до 2 лет), характеризующаяся увеличением массы тела относительно должноствующего значения массы по возрасту.

Этиология

В основе формирования избыточной массы тела наряду с наследуемыми особенностями генотипа лежат и нарушения внутриутробного

формирования плода, особенности питания ребенка после рождения и воздействие на него факторов окружающей среды.

В исследованиях указывается, что дополнительными факторами риска формирования избыточной массы тела у ребенка является родоразрешение путем кесарева сечения, что косвенно связано с изменением микробиоты кишечника ребенка в результате оперативных родов, большей вероятностью отягощенного акушерско-гинекологического, соматического анамнеза, наличия ожирения у беременных, роды у которых заканчиваются кесаревым сечением.

В исследованиях указывается, что дополнительными факторами риска формирования избыточной массы тела у ребенка является родоразрешение путем кесарева сечения, что косвенно связано с изменением микробиоты кишечника ребенка в результате оперативных родов, большей вероятностью отягощенного акушерско-гинекологического, соматического анамнеза, наличия ожирения у беременных, роды у которых заканчиваются кесаревым сечением.

К постнатальным этиологическим факторам развития паратрофии относятся: искусственное вскармливание ребенка, особенно в первые 6 месяцев жизни, высокая скорость роста ребенка в первые полгода жизни независимо от характера вскармливания и нерациональное вскармливание ребенка на 1 году жизни, нарушение режима сна и двигательной нагрузки у ребенка грудного возраста.

Патогенез

Накоплено много данных, свидетельствующих о влиянии нутритивного статуса женщины до и во время беременности, отклонений в течении беременности на формирование избыточной массы тела ребенка. Эти влияния носят название метаболического программирования, т.е. внутриутробно под действием ряда факторов уже у плода происходит перестройка метаболизма, сохраняющаяся и после рождения и способствующая развитию избыточной массы тела у ребенка уже в раннем возрасте.

Недостаточное питание беременной, нарушение маточно-плацентарного кровотока, наличие анемии у матери, гипоксия плода способствуют формированию так называемого «экономного» фенотипа с изменением липидного обмена и синтезом большого количества адипоцитов, что в свою очередь повышает риск формирования избыточной массы тела в детстве, а во взрослом возрасте - сердечно-сосудистых заболеваний и инсулинорезистентности.

Оказалось, что дефицит поступления питательных веществ к плоду внутриутробно приводит к изменению процессов транскрипции, участвующих в дифференцировке адипоцитов и синтезе жирных кислот в виде повышения уровня ядерного фактора PPAR-гамма. Этот фактор является рецептором, регулирующим метаболизм липидов в организме. Следствием активации данного фактора транскрипции является увеличение количества преадипоцитов и адипоцитов, повышение аккумуляции в них липидов. Эта

перестройка метаболизма сохраняется длительно после рождения, предрасполагая к развитию избыточной массы тела и ожирению в любом возрасте вплоть до взрослого состояния.

Также указывается, что риск формирования избыточной массы тела и ожирения у ребенка зависит от наличия ожирения и избыточной массы тела у самой женщины до наступления данной беременности, избыточной прибавки массы тела женщины во время беременности независимо от ее исходного нутритивного статуса, а также макросомия новорожденного.

Предполагается, что у женщины с ожирением повышается продукция провоспалительных цитокинов и других маркеров воспаления, что позволяет расценивать ожирение как хронический воспалительный процесс. Одновременно с этим на фоне избыточного питания беременной внутриутробно происходит увеличение уровня глюкозы и инсулина в плаценте, а также в адипоцитах матери и плода. Следствием этого является повышение синтеза лептина, что способствует еще большему увеличению уровня глюкозы и инсулина, стимуляции нейронов гипоталамуса плода и запускает у него потребность в повышенном потреблении питательных веществ как внутриутробно, так и после рождения. В этом случае ребенок рождается крупным (макросомия) и у него сохраняется повышенный аппетит, что увеличивает вероятность формирования паратрофии и ожирения в дальнейшем. Такие изменения метаболизма обнаруживаются не только у детей, рожденных от матерей с ожирением, но и от матерей имевших во время беременности избыточную прибавку в весе, при исходно нормальном нутритивном статусе до данной беременности.

Основной постнатальной причиной развития паратрофии у ребенка раннего возраста считается алиментарный перекарм, возникающий в результате бесконтрольного увеличения числа кормлений, особенно в ночное время, несоблюдение объема разового кормления без учета возраста ребенка, раннее введение прикормов, в том числе и их избыточного количества, с преобладанием сладких продуктов в виде фруктовых пюре, соков, подслащенных каш, использование искусственных смесей с высоким содержанием белкового компонента.

Тяга к сладкому у человека заложена генетически, и объясняется она наличием гена TAS1R3, отвечающего за восприятие сладкого вкуса. При использовании в качестве первого прикорма сладких продуктов у ребенка формируются неправильные вкусовые привычки, в дальнейшем становится крайне сложно ввести несладкие продукты, и приверженность к подслащиванию пищи может остаться у ребенка на всю жизнь. Использование соков в качестве питья между кормлениями на первом году жизни так же формирует неправильную вкусовую привычку в более старшем возрасте, в виде перекусов сладкими продуктами. Все это способствует повышению веса.

Алиментарный перекарм именно в первые недели жизни ребенка также считается значимым фактором, способствующим развитию паратрофии, так как этот период является «критическим окном» для формирования

гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой оси, а также связей, ответственных за регуляцию аппетита и чувство насыщения. Эксперименты на животных показали, что умеренный перекорм в первые недели жизни приводит к гиперфагии и снижению толерантности к глюкозе в дальнейшем.

Доказан протективный эффект грудного молока в плане формирования избыточной массы тела, что связано с относительно низким содержанием белка в нем. Использование грудного вскармливания в первые полгода жизни достоверно снижает риск развития паратрофии и ожирения у ребенка уже в первые годы жизни. Несомненно, при грудном вскармливании необходимо соблюдение правильного объема суточного и разового кормления ребенка с учетом возраста и соблюдение рационального режима питания с исключением перекормов.

Напротив, высокое содержание белка в продуктах питания у ребенка раннего возраста достоверно повышает риск развития паратрофии и сахарного диабета. Избыточное количество белка в рационе приводит к активации сигнальных белковых молекул (mTOR), участвующих в контроле за пролиферацией клеток и гомеостазом организма. Следствием этого является увеличение количества клеток различных тканей, в том числе и адипоцитов, что ведет к формированию избыточной массы тела и роста. Повышение концентрации инсулиногенных аминокислот с разветвленной цепью приводит к увеличению выработки инсулина, инсулиноподобного фактора роста-1 (Insulin-Like Growth Factor, IGF) и инсулинорезистентности, что в свою очередь также приводит к накоплению избыточной массы тела и повышает риск развития сахарного диабета 2 типа.

Еще одним фактором риска развития паратрофии является уменьшение продолжительности сна ребенка на первом году жизни. Объясняется это тем, что при малой продолжительности сна в организме снижается уровень лептина и увеличивается содержание грелина, что приводит к повышению аппетита. Так же при нарастании времени бодрствования больше возрастной нормы происходит увеличение числа кормлений, особенно при беспокойстве ребенка и в ночное время суток.

Согласно некоторым исследованиям, способствовать формированию избыточной массы тела может колонизация кишечника ребенка условно-патогенными и патогенными микроорганизмами. Данная ситуация может быть спровоцирована наличием дисбиоза слизистых оболочек у матери, родоразрешением путем кесарева сечения, использованием у ребенка антибактериальных средств.

Классификация

В классификации выделяют по времени развития антенатальную и постнатальную паратрофию, а также паратрофию смешанного генеза, когда к избытку массы тела ребенка приводят различные факторы, действующие как во внутриутробном периоде, так и после рождения. Все причины паратрофии по аналогии с гипотрофией можно разделить на эндогенные и экзогенные причины. По степени тяжести паратрофия делится на легкую, среднетяжелую, тяжелую форму (Табл. 17).

Степени тяжести паратрофии

Степень тяжести паратрофии	Превышение массы тела, %
1 степени (легкая)	11 – 20
2 степень (средней тяжести)	21 – 30
3 степень (тяжелая)	более 30

Клиника

Основными клиническими признаками паратрофии является избыточное увеличение массы тела относительно роста для данного возраста, равномерное увеличение подкожно-жирового слоя, снижение тургора мягких тканей, нарушение эмоционального тонуса, снижение двигательной активности, вялость либо, наоборот, возбуждение, а в тяжелых случаях происходит отставание в формировании моторных навыков. Наряду с этим в статусе определяется снижение эластичности кожных покровов.

Выделяют две клинико-патогенетические формы паратрофии: липоматозную и липоматозно-пастозную формы. При липоматозной форме паратрофии отмечается избыточное отложение жира, при этом цвет кожи и тургор мягких тканей остается долгое время нормальными, а затем тургор тканей снижается, и кожные покровы становятся бледными, нарастает малоподвижность, появляется неустойчивость эмоционального тонуса. Липоматозно-пастозная форма паратрофии характеризуется наряду с увеличением массы тела относительно возрастной нормы наличием бледности, пастозности, снижением тургора мягких тканей, мышечной гипотонией. Частыми жалобами у таких детей являются нарушение сна, эмоциональная лабильность, задержка моторных навыков, избирательный аппетит.

При преобладании в питании углеводов либо белковой пищи у пациентов с паратрофией в клинике может присоединяться нарушение деятельности желудочно-кишечного тракта. При перекорме углеводами формируется «мучнистый стул»: стул жидкий, желто-зеленый цвет, с примесью слизи, имеет кислую реакцию. При проведении копроскопии кал содержит много внеклеточного крахмала, неперевариваемой клетчатки, нейтрального жира, жирных кислот. Процессы брожения, возникающие при накоплении углеводов в просвете кишечника, приводят к увеличению количеством слизи и объема каловых масс.

«Белковый стул» отмечается у детей при преобладании в рационе продуктов, богатых белком, таких как творог, молоко, кефир. Избыток белка в просвете кишечника приводит к замедлению перистальтики, реабсорбции из просвета кишечника воды. Содержимое кишечника подвергается гниению под действием бактериальной флоры, что приводит к формированию плотного стула, серого или серо-зеленоватого цвета, глинистой консистенции

с гнилостным запахом. Каловые массы могут содержать слизь, белые комочки по типу «рубленного яйца». Эти белые массы представляют собой скопления магниевых и известковых солей, так называемый «мыльно-известковый» стул. Нередко у детей с паратрофией выявляются такие коморбидные состояния, как анемия, гиповитаминозы, рахит.

Лечение

При наличии паратрофии необходимо выполнять определенные правила вскармливания. Расчет объема смеси проводится на фактическую массу тела только калорийным методом - 115 ккал/кг на протяжении первых 6 месяцев жизни. При этом объем питания у ребенка в возрасте 3-х месяцев не должен превышать 850 мл в сутки, 4-х месяцев - 900 мл в сутки, а после 5 месяцев - 1000 мл в сутки.

Введение прикормов осуществляется независимо от вида вскармливания в промежуток с 4 по 6 месяцев жизни, первым прикормом должен быть менее калорийный продукт - овощное пюре (кабачки, различные виды капусты), которое вводится в 4-4,5 месяцев. При выраженном избытке массы тела овощной прикорм дается в два кормления (по 70-100 г каждый), в сочетании с уменьшением объема детской молочной смеси или грудного молока.

Вторым прикормом являются каши либо мясное пюре. Сроки введения второго прикорма - 5,5 месяцев. При паратрофии легкой степени тяжести можно в качестве второго прикорма сначала ввести каши, а затем мясное пюре с 6 месяцев, при среднетяжелой и тяжелой паратрофии, наоборот, сначала мясо, затем каши. Используются детские безмолочные каши без сахара промышленного выпуска. При введении в рацион каш их разводят водой, а не смесью или грудным молоком, чтобы снизить калорийность продукта. В некоторых случаях возможно добавление в каши грудного молока или детской молочной смеси в объеме, не превышающем 1/2 от необходимого для разведения каши количества жидкости.

Детям с избыточной массой тела в питание не вводятся сливочное масло и детское печенье, соки в рацион либо совсем не вводятся, либо вводятся только после введения всех основных продуктов прикорма. Соки даются только в конце кормления и не должны использоваться в качестве питья между приемами пищи.

Неадаптированные кисломолочные продукты, такие как детские творог, кефир, йогурт, биолакт назначаются индивидуально после 8-12 месяцев под строгим контролем объема согласно возрастным нормативам. Цельное коровье молоко на первом году жизни не используется. Объем продуктов и блюд прикорма у детей с избыточной массой тела должен строго соответствовать возрастной норме.

У детей с паратрофией необходимо проводить оценку нутритивного статуса ребенка с частотой не реже, чем 1 раз в месяц, а по показаниям 1 раз в 2 недели. У ребенка с паратрофией недопустимы ограничительные диеты, голодание, «голодные» диеты.

С целью увеличения двигательной нагрузки у ребенка с избыточной массой тела должен быть проанализирован и скорректирован двигательный режим, важной частью реабилитации таких пациентов являются: массаж и гимнастика, регулярные прогулки, закаливание, терапия сопутствующих состояний (рахит, анемии) либо их профилактика.

Профилактика

Профилактика паратрофии должна начинаться еще на этапе планирования беременности, когда необходимо проконтролировать состояние здоровья женщины и скорректировать выявленные отклонения, чтобы свести к минимуму формирование осложненного течения беременности и родов. Женщинам с повышенным весом и ожирением показано мероприятий по нормализации веса перед наступлением беременности.

Все профилактические меры в отношении формирования паратрофии необходимо разделить на пренатальные и постнатальные. Необходим систематический тщательный контроль за прибавками веса беременной женщины. Питание беременных должно быть рациональным и разнообразным. Запрещено избыточное потребление «быстрых» углеводов. Ограничительные диеты (высокобелковая, фруктовая и другие) использоваться не должны.

Для беременных показана щадящая тепловая обработка пищи, исключение жареных блюд, которые могут усилить процессы перекисного окисления липидов. Обязательным является контроль за объемом жирового компонента в рационе будущей матери со снижением количества насыщенных жиров и увеличением доли ненасыщенных жирных кислот за счет употребления растительного масла.

Профилактическим действием в отношении формирования избыточной массы тела обладает ряд нутриентов, такие как витамины D, C, E, B6, цинк, селен, кальций, докозагексаеновая кислота, таурин, холин, биотин, инозитол, дотация которых должна быть обязательной для беременной в виде поливитаминных препаратов. Пре- и пробиотики должны использоваться в питании женщины для создания правильного микробного пейзажа слизистых. Рациональное и разнообразное питание женщины в период беременности способствует формированию микробного разнообразия ее флоры, что в дальнейшем способствует формированию правильного микробиома ребенка.

Характер питания беременной оказывает влияние на формирование вкусовых привычек будущего ребенка. Доказано, что он будет в дальнейшем предпочитать те виды продуктов и блюда, которые употребляла во время беременности его мать. Программирование правильных вкусовых предпочтений у ребенка также может быть использовано в качестве одного из методов профилактики развития паратрофии.

В случае, если по каким-либо причинам невозможно обеспечить полноценное питание беременной женщине с дотацией необходимых витаминов, минералов и рациональным сочетанием белков, жиров, углеводов, то в качестве добавки к используемым блюдам следует

использовать специализированные продукты питания для беременных, как дополнительный источник макро- и микронутриентов, высококачественного белка и витаминов. При этом не допускается одновременное применение медикаментов в виде витаминно-минеральных комплексов и специализированных продуктов питания для беременных.

Основными постнатальными мерами профилактики паратрофии является полноценное рациональное питание кормящей матери (при наличии грудного вскармливания) и организация рационального питания самого ребенка.

При грудном вскармливании у кормящей матери должны быть использованы те же самые принципы питания, что и у беременной: достаточная энергетическая ценность пищи, сбалансированность рациона по белкам, жирам и углеводам, обеспеченность витаминами, минеральными веществами и другими микронутриентами.

Для профилактики паратрофии важно использование грудного молока с рождения. Исследованиями показано, что грудное вскармливание влияет на экспрессию генов, модифицируя фенотип и снижая вероятность проявления той или иной патологии, даже если имеется генетическая предрасположенность к ней. Это в полной мере относится и к формированию избыточной массы тела. Раннее начало грудного вскармливания в первые минуты и часы жизни и кормление по требованию способствуют установлению достаточной лактации.

В первые дни и недели жизни ребенка необходимо придерживаться свободного вскармливания с частотой прикладывания к груди не реже, чем через 1,5-2 часа днем и через 3-4 часа ночью. Далее устанавливается индивидуальный режим кормления с промежутком 2,5-3,5 часа днем, а ночной интервал увеличивается до 5-6 часов. В возрасте старше 2-3 месяцев необходимо избегать кормлений ребенка ночью.

С целью профилактики перекорма и развития паратрофии необходимо соблюдать следующие правила. Запрещается «беспорядочное» прикладывание к груди при каждом крике ребенка, особенно в ночное время. Необходимо понимать, что не каждый плач малыша является сигналом о том, что он голодный. Плач может быть обусловлен потребностью в контакте с матерью, младенческими коликами, дискомфортом, переменой обстановки, болью, перегревом или охлаждением ребенка. Матери необходимо научиться различать плач ребенка, обусловленный голодом или другими ситуациями.

Для соблюдения ночного перерыва и исключения кормления ночью, а также перекорма днем необходимо придерживаться следующих правил:

- при ночном пробуждении не следует сразу кормить ребенка, необходимо выдержать определенную паузу, можно сначала предложить ребенку воду;

- во время ночного сна не надо включать яркий свет;

- при кормлении, особенно ночью, следует соблюдать тишину, создать спокойную обстановку;

- нельзя использовать кормление ребенка в качестве единственного средства, позволяющего его успокоить в особенности для детей старше 2-3 месяцев.

Грудное вскармливание должно продолжаться не менее 6 месяцев под контролем прибавок в массу тела ребенка. Предпочтительным является сохранение кормления грудью до 1,5-2 лет.

При смешанном и искусственном вскармливании с целью профилактики формирования избыточной массы тела необходимо использовать адаптированные молочные смеси с низким содержанием белка 12-13 г/л, особенно, в первые полгода жизни.

Жировой компонент смеси должна состоять из комплекса растительных масел, являющихся источником всех необходимых жирных кислот, в том числе полиненасыщенных (линолевой, альфа-линоленовой, докозагексаеновой, арахидоновой). В настоящее время состав смесей должен входить и молочный жир, как источник важных насыщенных жирных кислот, холестерина, фосфолипидов, ганглиозидов, необходимых для синтеза и работы мембран всех клеток, становления и развития центральной нервной и иммунной систем.

Смесь должна быть обогащена пре-, пробиотиками (безопасными штаммами лактобацилл и бифидобактерий) и витаминами и минералами.

Прогноз

При своевременной и адекватной коррекции состояния прогноз при паратрофии благоприятный и у ребенка наступает выздоровление.

РАХИТ. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ФОРМЫ РАХИТА

Определение

Рахит – это заболевание растущего организма, возникающее в результате полигиповитаминоза с преимущественной недостаточностью витамина D, при котором возникает несоответствие между высокой потребностью в фосфорно-кальциевых солях и недостаточным развитием регуляторных систем, обеспечивающих поступление этих солей в ткани.

Около 13% от всех форм рахита составляют наследственные формы рахита, которые можно разделить на:

1. нарушение метаболизма или функции витамина Д, витамин Д зависимые формы;
2. фосфопенические (почечная потеря фосфатов).

Метаболизм витамина Д и его роль в фосфорно-кальциевом обмене

Это жирорастворимый секостероид, поступающий в организм в виде предшественников витамина Д₃ (холекальциферол) из животных источников (жир трески, яичный желток) и Д₂ (эргокальциферол) из растительных источников, таких как грибы, ростки пшеницы. Основная часть витамина Д всасывается в проксимальном отделе тонкой кишки в присутствии желчи, часть – в среднем отделе тонкой кишки, незначительная – в подвздошной кишке. Биодоступность витамина Д – от 60% до 90%. Однако 90% витамина Д синтезируется в мальпигиевом и базальных слоях кожи из 7-дегидрохолестерола под воздействием ультра-фиолетовых лучей (спектра «В») с длиной волны 290 - 315 мкм. Поступая в циркуляцию, витамин Д связывается с витамин-Д-связывающим протеином. В печени витамин Д гидроксيليруется в 25-й позиции 25-гидроксилазой (СУР27) и превращается в 25-гидроксивитамин Д (25-гидроксихолекальциферол, кальцитриол). Уровень 25-гидроксихолекальциферола крови может служить критерием обеспеченности организма витамином Д. Далее кальцитриол переносится в почки витамин -Д-связывающим белком, транскальциферином. В почках 1 α -гидроксилаза, также цитохром-450-оксидаза, локализованная в митохондриях почечных канальцев, добавляет вторую гидроксильную группу, формируя гормонально-активную форму витамина Д, 1,25 дигидроксихолекальциферол (кальцитриол). Благодаря липофильности, он легко диффундирует сквозь клеточные мембраны в ядро, где связывается с высокоаффинным рецептором к витамину Д (VDR). Вновь синтезированные протеины определяют биологический ответ на гормон. Кальцитриол может образовываться и в других тканях организма (эпителиальных клетках, моноцитах, антигенпрезентирующих клетках), но используется локально, и в системный кровоток попадает только почечный кальцитриол. В последние годы большое внимание уделяется исследованию полиморфизма гена рецептора витамина Д, играющего роль в предрасположенности к ряду заболеваний инфекционного и неинфекционного генеза.

Активность почечной 1 α -гидроксилазы регулируется паратгормоном. Пациенты с гиперпаратирозом имеют повышенный уровень 1,25-дигидроксихолекальциферола. Другие факторы, включая фосфаты, кальцитриол и возможно фосфотонин тоже регулируют активность фермента. Так, высокий уровень сывороточных фосфатов ингибирует 1 α -гидроксилазу, кальцитонин стимулирует активность фермента.

Катаболизм кальцитриола имеет несколько последовательных шагов, каждый из которых катализируется 25-гидроксивитамин-24-гидроксилазой. Вначале образуется биологически менее активный 1,24,25

тригидроксихолекальциферол, который далее подвергается гидроксилированию и оксидации, превращаясь окончательно в кальцитроевую кислоту, экскретирующуюся с мочой. Кальцитриол также регулирует собственный метаболизм, индуцируя активность 24-гидроксилазы. 24-гидроксилаза может также конвертировать 25-гидроксихолекальциферол в 24,25-дигидроксихолекальциферол, обладающий собственной биологической активностью в отношении хрящевых клеток. Однако это не единственный путь метаболизма, всего в настоящий момент описано более 50 метаболитов витамина Д. Так, фермент CYP11A1 может гидроксилировать холекальциферол альтернативно в позициях 17, 20, 22 и 23 стероидного ядра с получением более чем 10 метаболитов, часть из которых не обладает действием на фосфорно-кальциевый обмен. В последние годы большое значение придается инактивирующим мутациям в гене 24-гидроксилазы (CYP24A1). У пациентов с данной мутацией в течение первых 6 месяцев жизни на фоне назначения высоких или профилактических доз витамина Д3 развивается повышение уровня кальцитриола при снижении 24,25-дигидроксихолекальциферола до неопределяемых значений, возникает гиперкальциемия, гиперкальциурия в сочетании вторичным гипопаратиреозом. Экскреция фосфора с мочой, как правило, не нарушена, повышено соотношение 25-гидроксихолекальциферол/24,25-дигидроксихолекальциферол (идиопатическая гиперкальциемия детского возраста). По данным S. Skalova и соавт., распространенность этой патологии составляет 1 на 47000 новорожденных.

Для определения витамин-Д-дефицитного состояния предложено определение уровня 25-гидроксихолекальциферола, поскольку его сывороточное содержание отражает оба пути поступления витамина в организм – и синтез в коже, и поступление с пищей. Согласно Национальной программе «Недостаточность витамина Д у детей и подростков Российской Федерации: современные подходы к коррекции» адекватный уровень витамина Д определяется как концентрация 25-гидроксихолекальциферола более 30 нг/мл (75 нмоль/л), недостаточность – 21-30 нг/мл (51–75 нмоль/л), дефицит – менее 20 нг/мл (50 нмоль/л). Оптимальное содержание 25-гидроксихолекальциферола подтверждается угнетением синтеза паратиреоидного гормона, что наблюдается при уровне 25-гидроксихолекальциферола примерно 80 нг/мл (75-110 нмоль/литр). Для предупреждения негативных отдаленных эффектов (развитие сахарного диабета 1 и 2 типов, остеопороза, рака) уровень 25-гидроксихолекальциферола должен быть выше 80 нмоль/литр. Гипервитаминоз ассоциируется с уровнем 25-гидроксихолекальциферола более 400-500 нмоль/литр, граница возможного проявления токсичности – 100 нмоль/л.

Нормальный уровень кальцитриола составляет 20-76 нг/мл.

Потребность в витамине Д покрывается солнечной экспозицией 20-30 минут ежедневно в дневные часы (11-14 часов). Применение солнцезащитных средств (санблоков) полностью или частично блокирует

синтез витамина Д в коже. Снижение синтеза витамина Д отмечается также при увеличении пигментации кожи, ношении закрытой одежды. Вегетарианцы имеют повышенный риск гиповитаминоза вследствие связывания витамина Д с пищевыми волокнами и фталатами.

Во многих странах используется обогащение витамином Д продуктов, употребляемых в пищу большинством населения (молоко, маргарин, сухие хлопья для завтраков). В России регламентировано обогащение витамином Д детских адаптированных молочных смесей.

Эпидемиология

Исследования, проведенные в Европе и США, показали, что недостаточность витамина Д отмечается у 30 - 50% населения. Проведенное в 2013 -2014 гг. многоцентровое исследование по оценке обеспеченности детского населения младшей возрастной группы (первых трех лет жизни) витамином Д в Российской Федерации выявило, что только каждый третий ребенок имеет достаточный уровень витамина Д.

Этиология

Метаболиты витамина Д хорошо проникают через плаценту и к моменту рождения сывороточная концентрация кальцидиола составляет примерно 2/3 от материнской. Период полужизни кальцидиола примерно 3 недели. Таким образом, симптомы недостаточности витамина Д возникают не ранее 2 месяца жизни, при условии нормальной обеспеченности организма беременной женщины витамином Д. Рахит может развиваться у детей от матерей с почечной недостаточностью, преэклампсией, мальабсорбцией. В течение беременности сывороточный уровень витамина 25 гидроксивитамина Д уменьшается, еще ниже он в пуповинной крови. Пренатальный дефицит витамина Д может привести к постнатальной задержке роста, независимо от постнатальной обеспеченности. Содержание витамина Д в грудном молоке низко и составляет 12-60 Ед/л.

Симптомы недостаточности витамина Д могут быть вызваны:

1. Погрешностями диеты с недостаточным поступлением витамина Д3 в том числе вегетарианство и пренебрежение сапплиментацией витамина Д;
2. Недостаточной инсоляцией с нарушением синтеза витамина Д в коже, особенно у детей с темным цветом кожи;
3. Синдромом мальабсорбции различного происхождения;
4. Заболеваниями печени и лекарственно-индуцированными дисфункциями, ассоциированными с препаратами, приводящими к дефициту 25– гидроксиколекальциферола (в первую очередь прием противосудорожных препаратов);
5. Почечной патологией со значительным повреждением канальцев, ассоциированным с недостаточностью 1- α -гидроксилазы (например, при хронической почечной недостаточности);
6. Нефротический синдром с повышенной экскрецией 25-гидроксиколекальциферола и витамин Д-связывающего белка;

7. Высокие темпы роста и повышенная потребность в минеральных компонентах, особенно у недоношенных;

8. Сниженная двигательная и опорная нагрузка (неврологические заболевания, врожденный вывих бедра и пр.);

9. Врожденной недостаточностью 1- α -гидроксилазы вследствие генетической мутации (витамин-Д-зависимый рахит I типа);

10. Органной резистентностью к витамину Д (витамин-Д-зависимый рахит II типа). Это расстройство обычно вызвано мутацией рецептора к витамину Д и может быть ассоциировано с алопецией.

Патогенез

Костная ткань в растущих длинных костях образуется из хряща в результате процесса, называемого эндохондральной оссификацией. Хондроциты в хряще растут, образуя гипертрофические хондроциты, которые начинают продуцировать матрикс хряща. Происходит образование не минерализованной костной ткани (остеоида), далее остеоид минерализуется в присутствии адекватных уровней кальция и фосфата. Любой дефект минерализации остеоидов может вызвать рахит. В начале заболевания появляется остеомалация (дефицит минерализации и размягчение трубчатых костей). В дальнейшем, по мере усугубления патологического процесса развивается остеопороз (разрежение костной ткани, равномерное уменьшение объёма кости и солей) и остеоидная гиперплазия (избыточное накопление остеоидной ткани) а также гипоплазия или гипогенезия костной ткани (замедленный рост кости).

Классификация

Классификация рахита (О.С. Дулицкий, 1947)

- По степени тяжести: процесс может протекать в легкой, среднетяжелой и тяжелой степени – I, II, III соответственно.

- По периоду болезни выделяют: начальный, разгара, реконвалесценции, остаточных явлений.

- По характеру течения: острое, подострое, рецидивирующее.

- С учетом минерального дефицита: кальципенический вариант, фосфопенический и без отклонений в минеральном составе.

По степени тяжести:

I степень (лёгкая)

Отмечается остеомалация с вовлечением в процесс костей свода черепа и грудной клетки. Иногда наблюдают незначительную гипотонию мышц. После рахита I степени не отмечают остаточных явлений.

II степень (средней тяжести)

Характеризуется выраженными проявлениями остеомалации и остеоидной гиперплазии, а так же выраженной мышечной гипотонией.

III степень (тяжёлая)

Вовлекаются в процесс практически все кости скелета: лицевого и мозгового черепа, грудной клетки, позвоночника, таза, верхних и нижних конечностей в виде «причудливых» деформаций. От небольших воздействий возникают переломы без смещения или со смещением. Выраженная

мышечная гипотония. Выражены изменения со стороны внутренних органов: значительно увеличена печень и селезёнка, нарушается функция сердца, органов дыхания, желудочно-кишечного тракта, развивается тяжёлая анемия, может быть по типу Якша-Гайема («псевдолейкемический синдром» с резко увеличенной селезёнкой, выраженным лейкоцитозом с лейкоцитарной формулой, характерной для хронического миелолейкоза, эритробластоза).

Развивается во втором полугодии жизни. Все дети с клиническими проявлениями тяжелого рахитического процесса должны обследоваться для исключения генетически детерминированных форм рахита.

Периоды рахита:

Начальный период

Заболевание чаще проявляется в возрасте 3-4 месяцев, но иногда возникает на 1-2 месяце жизни и длится от 1,5 недель до 2-3 месяцев. В настоящее время ряд авторов считают выделение начального периода рахита не оправданным, так как клиническая картина при этом в основном включает неспецифические докостные проявления, которые сегодня должны рассматриваться как синдром вегето-висцеральной дисфункции у детей раннего возраста.

Период разгара

Прогрессирующее течение болезни. В клинической картине преобладают симптомы поражения костей, выраженность которых зависит от степени тяжести и течения процесса, времени начала рахита, темпов весовых прибавок. Могут выявляться все виды поражения костной ткани – остеомаляция, остеоидная гиперплазия, гипоплазия (гипогинезия) костной ткани, костные деформации. В периоде разгара в разной степени выраженности имеются изменения со стороны мышечной системы, связочного аппарата, внутренних органов и органов кроветворения, других систем.

При биохимическом исследовании крови регистрируют значительную гипокальцемию, гипофосфатемию (соотношение Ca/P = 2:1), повышенную активность щелочной фосфатазы, умеренный или выраженный ацидоз. Повышена экскреция с мочой аммиака, фосфатов, аминокислот.

На рентгенограммах отмечаются типичные для рахита изменения костей в зависимости от характера течения, остеопороз, ядра окостенения костей неотчетливые, возможны переломы длинных трубчатых костей и ребер по типу «зеленой веточки».

Период реконвалесценции

Ослабление, обратное развитие и исчезновение симптомов активного рахита (деформация костей, мышечная гипотония, анемия, со стороны нервной системы), восстанавливается функция других органов и систем, появление зубов, восстановление статических и моторных функций, сокращения печени и селезенки. В крови повышается до нормальных значений содержание фосфора, щелочной фосфатазы, однако еще сохраняются небольшая гипокальцемию, возможно появление алкалоза. Соотношение Ca/P = 1,5:1. Нормализуются показатели мочи.

Период остаточных явлений

Обычно наблюдается у детей старше 2-3 лет, сохраняется деформация костей, изменения зубов, некоторое увеличение печени, легкая анемия, как последствия рахита II или III степени. Нормальные показатели содержания в сыворотке крови кальция, фосфора, щелочной фосфатазы.

Деформация трубчатых костей после трех лет исчезает в результате перемоделирования костной ткани, но сохраняются изменения со стороны плоских костей (увеличение теменных и лобных бугров, уплощение затылка, деформация костей таза), нарушение прикуса, деформация грудной клетки.

Течение рахита.

Течение рахита характеризуется временем нарастания симптомов и характером происходящих процессов в костной ткани.

Острое течение рахита

Отмечают быстрое нарастание симптомов, процессы остеомаляции преобладают над процессами остеоидной гиперплазии. Характерны выраженные биохимические изменения.

Подострое течение рахита

Обычно идет медленное появление симптомов, преобладают процессы остеоидной гиперплазии: лобные и теменные бугры, «чётки» на рёбрах, «браслетки», «нити жемчуга». Как правило, встречается во втором полугодии жизни, у младенцев получавших витамина D с профилактической целью нерегулярно или в недостаточной дозе, имеющих дефицит массы тела.

Рецидивирующее течение рахита

Характеризуется периодами улучшения состояния, которые через некоторое время изменяются появлением симптомов активного рахита. Обострение может протекать как по острому, так и по подострому варианту. Причинами, приводящими к ухудшению состояния, могут быть раннее прерывание лечения, присоединения соматических заболеваний, нерациональное питание. Абсолютный признак рецидива процесса – появление на рентгенограмме полос обызвествления в зоне роста кости, количество которых соответствует числу обострений. Наблюдается у детей второго-третьего года жизни, переживших как минимум один летний период.

Основываясь на биохимическом профиле рахит можно разделить на кальципенический, фосфопенический варианты и рахит из-за подавленной минерализации.

Клиника

Кальципенический вариант рахита

Дефицит витамина D является наиболее частой этиологией кальципенического рахита. Кальципенический рахит может быть результатом недостаточного потребления кальция с пищей, что характерно для некоторых развивающихся стран, а так же может наблюдаться на редуцированных диетах, в том числе у строгих вегетарианцев. Кальципенический рахит также может быть результатом плохого усвоения кальция, например, у детей с синдромами мальабсорбции, особенно с муковисцидозом и целиакией. Следует отметить, что рахит может быть первым проявлением целиакии. Кроме того,

кальципенический рахит может быть результатом генетических дефектов метаболизма витамина Д, сопровождающихся нарушением синтеза активных метаболитов либо резистентностью органов-мишеней. Низкий уровень кальция в сыворотке крови стимулирует секрецию паратироидного гормона (ПТГ), который может привести к нормализации содержания кальция в сыворотке. В долгосрочной перспективе этот вторичный гиперпаратиреоз приводит к интернализации натрий-зависимых белков-ко-транспортеров фосфата в почечных канальцах. Впоследствии это вызывает потерю фосфата почками и гипофосфатемию.

Фосфопенический вариант рахита

Вызывается состояниями, которые приводят к хронически низкому уровню фосфата в сыворотке крови либо из-за нарушения всасывания в кишечнике, либо, чаще, из-за повышенной почечной экскреции. Следует отметить, что в обычной пище много фосфатов, поэтому дефицит фосфатов у здоровых людей обычно не возникает из-за недостаточности питания. У недоношенных детей дефицит фосфатов в пище может привести к остеопении недоношенных. Низкие уровни фосфата в сыворотке возникают в условиях, которые увеличивают производство или уменьшают деградацию фактора роста фибробластов 23 (FGF23), который снижает реабсорбцию и увеличивает выведение фосфата почечными канальцами. Повышенная потеря фосфата с мочой возникает также вследствие мутаций, вызывающих инактивацию натрий-зависимых переносчиков фосфата в почках. Оба состояния увеличивают потерю фосфатов с мочой, что приводит к хронической гипофосфатемии. И кальципенический, и фосфопенический рахит характеризуются гипофосфатемией, которая, в конечном итоге, вызывает клинические и радиологические изменения костей, характерные для рахита или так называемые рахитические изменения.

Рахит с подавленной минерализацией

Возникает при нарушении минерализации пластинки роста в присутствии нормальных концентраций кальция и фосфата. Это может быть результатом нескольких предрасполагающих факторов, включая наследственную гипофосфатазию, прием лекарств (бисфосфонаты первого поколения) и токсичность препаратов алюминия и фторида.

Диагностика

Синдром поражения костной системы отмечается в 100% случаев. Следует отметить, что без костных изменений диагноз рахита не правомочен.

Признаки остеомалации преобладают при остром течении. Наблюдается податливость и размягчение краев большого родничка, костей, образующих швы; краниотабес – участки размягчения костей черепа, деформации: черепа (асимметричный, косоовальный, уплощенный); грудной клетки (сдавлена с боков, усилена кривизна ключиц, искривление ребер, расширена нижняя апертура); грудины (куриная, воронкообразная, килевидная грудь; грудь сапожника); верхних конечностей; нижних конечностей «О»-образное (*genu varum*), «Х»-образное искривление (*genu*

valgum) и другие (coxa vara, genu recurvatum); таза (плоский рахитический таз); плоскостопие.

Признаки остеоидной гиперплазии преобладают при подостром течении): «квадратная голова» (разрастание лобных, теменных, затылочных бугров); «олимпийский лоб» (лобные бугры нависают над бровями); «седловидный нос» (западение переносицы); рахитические «четки» (утолщение ребер на месте соединения хрящевой части с костной); рахитические «браслетки» (утолщения нижних концов костей предплечья и голени в области метафизов); «нити жемчуга» (утолщения на фалангах пальцев).

Симптомы гипоплазии костной ткани включают позднее закрытие родничков и швов, большой родничок закрывается к 1,5 - 2 годам и позднее. Позднее прорезывание зубов, нарушается порядок их прорезывания. Зубы непрочные, деформированные, склонны к кариесу, дефекты эмали. Различные деформации челюстных костей, нарушение прикуса, образование «готического неба», в связи с отставанием развития нижней челюсти. Отставание роста трубчатых костей в длину.

Изменения позвоночника: кифоз - «рахитический горб»; сколиоз - искривление позвоночника в сторону; лордоз – искривление поясничного отдела позвоночника.

Синдром гипотонии мышц и связочного аппарата.

Мышцы гипотоничны, дряблы. Увеличенный, «лягушачий живот», расхождение прямых мышц живота в стороны. Симптом «дряблых плеч» - при попытке поднять ребенка под мышки, он соскальзывает с рук.

Разболтанность суставов: симптом «складного ножа», закидывание стопы на плечо, за голову, функциональный кифоз.

Задержка развития статических и локомоторных функций: позже начинают держать голову, позже начинают сидеть, стоять, ходить; двигательная заторможенность. Дети малоподвижны и медлительны.

Симптомы поражения других органов и систем по отношению к основному процессу вторичны:

- со стороны бронхолегочной системы: признаки гипоксемии в виде одышки до 40-50 в 1 минуту; образование микроателектазов в связи с гиповентиляцией и давлением рахитических четок на легочную ткань; развитие пневмоний, нередко с затяжным течением, частые бронхиты.

- со стороны сердечно-сосудистой системы: гипоксия, как следствие мышечной гипотонии, деформации и нарушения экскурсии грудной клетки, что приводит к нарушению работы сердца, застою в кровеносных сосудах как малого, так и большого круга кровообращения (одышка, тахикардия, ослабление сердечных тонов, систолический шум). На ЭКГ – удлинение интервала QT и укорочение зубца T, как признаки гипокальциемии. В тяжелых случаях возникает развитие циркуляторно-респираторного синдрома.

- изменения со стороны ЖКТ возникают в результате нарушения обменных процессов, особенно при тяжелом течении процесса, что приводит

к увеличению селезенки, печени, нарушению ее функций. Нарушается ферментативная, секреторная, моторная функции желудка, поджелудочной железы, кишечника, что вызывает метеоризм, неустойчивый стул в виде поносов, чередующихся с запорами.

Диагностика

Проводится общий анализ крови, в котором определяется гипохромная анемия различной степени тяжести в периоде разгара заболевания.

В периоде разгара рахита в биохимическом анализе крови определяется:

- снижение уровня общего кальция в плазме крови ниже 2,1 ммоль/л; ионизированного кальция менее 1,0 ммоль/л (норма 1,0-1,15 ммоль/л);
- снижение неорганических фосфатов ниже 1,0 ммоль/л;
- повышение ЩФ в 1,5-2 раза;
- снижение уровня магния ниже 0,75 ммоль/л;
- диспротеинемия (гипоальбуминемия, гипер- α_1 - и α_2 -глобулинемия);
- снижение содержания в крови лимонной кислоты < 62 ммоль/л;
- повышение паратиреоидного гормона;
- метаболический ацидоз - в начальный период и в период разгара;
- алкалоз - в период реконвалесценции;
- снижение уровня метаболитов витамина Д.

В общем анализе мочи определяется гиперфосфатурия, гипераминоацидурия, гипомагниурия.

В ранних стадиях заболевания определяется нормальная рентгенологическая картина, или обнаруживается лишь небольшое разрыхление зоны предварительного обызвествления. Поверхность ее становится менее выпуклой.

В период разгара в местах наиболее интенсивного роста костей, особенно трубчатых, появляется остеопороз, периостоз. Нормальная граница, отделяющая метафиз от эпифиза, из-за отсутствия в хряще зоны предварительного обызвествления исчезает, расширяется зона роста.

При остром течении рахита отмечается блюдце- или бокаловидная деформация метафиза, так как периостальное окостенение нарушается меньше энхондрального, края неровные, бахромчатые, в виде «языков пламени», «тающего сахара».

При подостром течении метафизарная зона имеет вид «гриба» (грибовидная деформация), за счет преобладания процессов остеонной гиперплазии и избыточного накопления остеоида. Значительно увеличивается светлый промежуток над диафизом, соответствующий расширенному эпифизарному хрящу и «рахитической зоне». По ширине этой зоны, занимающей расстояние от дна «бокала» до эпифизарного ядра окостенения, некоторые авторы рекомендуют оценивать степень рахитического процесса в цветущей его стадии (норма = 1-2 мм). Точки окостенения мелких костей запястья, ядра окостенения головок трубчатых костей появляются своевременно, но на рентгенограммах видны нечетко из-за остеопороза.

При рахите II и III степени тяжести бывают поднадкостничные переломы по типу «зеленой веточки» (надломы коркового слоя с небольшим продольным смещением на вогнутой стороне искривленной кости), появляются зоны перестройки Лоозера. Это зоны просветления шириной в несколько миллиметров, так называемые ложные переломы.

Под периостом вместо нормального обызвествленного костного вещества откладывается остеодная ткань, дающая на рентгенограмме просветления по сравнению с тенью коркового слоя диафиза кости (периостоз).

В период реконвалесценции на рентгенограмме в зоне роста костей появляются полосы обызвествления, количество которых соответствует числу обострений.

Лечение

Для уточнения доз витамина Д при лечении рахита необходимо проведение исследования исходной концентрации 25-гидроксивитамина Д в крови.

Для лечения используют препараты витамина Д (холекальциферол) в виде водного и масляного раствора. Целесообразно использовать водный раствор, так как он быстрее начинает действовать и имеет длительный эффект.

Лечебные дозы витамина Д применяют при наличии у ребенка:

- костных признаков рахита;
- при спазмофилии через 3- 4 дня после снятия судорог;
- при лабораторном подтверждении нарушенного обмена кальция, фосфора и витамина Д в организме (гипокальциемия, гипофосфатемия и их сочетание).

Дозы витамина Д:

- при I степени (20–30 нг/мл 25-гидроксивитамина Д крови) - 2000 МЕ - 1 месяц;
- при II степени (10-20 нг/мл 25-гидроксивитамина Д крови) - 3000 МЕ - 1 месяц;
- при III степени (менее 10 нг/мл 25-гидроксивитамина Д крови) - 4000 МЕ - 1 месяц.

Через месяц терапии рекомендовано повторное определение уровня 25-гидроксивитамина Д. При достижении уровня 30 нг/мл рекомендован длительный прием профилактической дозы в соответствии с рекомендациями, изложенными выше, при уровне менее 30 нг/мл - продолжение приема лечебной дозы еще на 2 недели.

При врожденном рахите применяют препараты кальция и витамина Д в дозе 1600-6000 МЕ/сутки.

При синдроме холестаза доза витамина Д может быть увеличена до 5000 МЕ/сутки.

Не рекомендуется проведение длительной терапии витамином Д в дозе 4000 МЕ и выше без контроля уровня 25-гидроксивитамина Д крови.

Повышение уровня 25-гидроксивитамина Д до 80-100 нг/мл не означает гипервитаминоз, такой уровень требует коррекции дозы холекальциферола.

Контроль за возможной передозировкой холекальциферола следует проводить по уровню кальция в суточной моче, не более 2 мг/кг в сутки. Применение для этой цели пробы Сулковича не рекомендуется.

Причины отсутствия эффекта при лечении рахита витамином Д:

- неправильный диагноз (исключить наследственные формы рахита);
- недостаточность дозы витамина Д;
- дефицит кальция;
- синдром мальдигестии и мальабсорбции;
- заболевания, сопровождающиеся стеатореей;
- холестаза.

На время лихорадки при острых заболеваниях у больных рахитом (ОРВИ, пневмонии, кишечной инфекции, отите и других) приём витамина Д следует прекратить на 2-3 дня. После нормализации температуры продолжить лечение.

По окончании лечения назначают приём витамина Д3 в профилактической дозе.

Препараты кальция и фосфора показаны недоношенным детям при остеопении недоношенных, доза витамина Д у них не должна превышать 1000 МЕ. У остальных детей рекомендуется адекватное возрасту употребление кальция с пищей, без дополнительной дотации.

Показания для госпитализации:

- дети, имеющие активный рахит II–III степени тяжести, сочетающийся с неблагоприятными фоновыми состояниями (недоношенность, соматические заболевания в стадии суб- и декомпенсации);

- дети старше года с активным рахитом, при неэффективности стандартных лечебных мероприятий, для проведения углубленного обследования.

Диспансеризация

Дети, перенесшие рахит I степени, наблюдаются педиатром до 2-х лет, а перенесшие рахит II–III степени – в течение 3-х лет жизни. Осмотры проводят в декретированные сроки на первом году не реже одного раза в месяц, на втором году – 1 раз в 3 месяца, на третьем году – один раз в 3-6 месяцев.

По показаниям проводят биохимическое исследование крови с определением содержания общего и ионизированного кальция, фосфора и щелочной фосфатазы, денситометрию или рентгенографию костей, консультация ортопеда, хирурга.

Рахит не является противопоказанием для проведения профилактических прививок. После окончания лечения витамином Д ребёнок может быть вакцинирован.

Прогноз

Прогноз для жизни и здоровья благоприятный при условии своевременной диагностики и лечения заболевания.

Профилактика

Различают антенатальную и постнатальную неспецифическую и специфическую профилактику рахита.

Антенатальная профилактика

Неспецифическая профилактика рахита проводится на всем протяжении беременности и заключается в соблюдении рационального питания, режима дня беременной с достаточным сном в дневное и ночное время, пребывании на свежем воздухе не менее 2 - 4 часов ежедневно, приеме витаминно-минеральных комплексов для беременных женщин.

Специфическая профилактика рахита проводится всем беременным женщинам, согласно Национальной Программы «Недостаточность витамина Д у детей и подростков Российской Федерации: современные подходы к коррекции», 2018 г. назначением витамина Д в дозе 2000 МЕ в течение всей беременности, вне зависимости от срока гестации.

Постнатальная профилактика рахита.

Согласно данным Роспотребнадзора усредненная норма физиологической потребности в витамине Д у детей составляет 400 МЕ. Комплексное использование натуральных и обогащенных продуктов питания, поливитаминных комплексов, содержащих витамин Д, или препаратов витамина Д, а также достаточная инсоляция помогут поддержать его концентрацию в сыворотке крови у ребенка на оптимальном уровне.

Неспецифическая постнатальная профилактика начинается с первых дней жизни ребенка и включает в себя естественное вскармливание, именно в грудном молоке соотношение Са:Р = 2:1 оптимально. Целесообразен прием кормящей матерью в течение всего периода лактации одного из поливитаминных препаратов для кормящих женщин. При отсутствии грудного молока – назначение адаптированных молочных смесей. Необходимо своевременное введение прикормов. У детей старше года необходимо включение в рацион питания рыбы на регулярной основе.

К профилактическим мероприятиям относятся также прогулки на свежем воздухе, при этом лицо ребенка должно быть открытым, ежедневный массаж, гимнастика, закаливание.

Специфическая постнатальная профилактика рахита состоит из назначения младенцам витамина Д в виде препарата холекальциферола.

В Национальной Программе «Недостаточность витамина Д у детей и подростков Российской Федерации: современные подходы к коррекции», 2018 г. с целью постнатальной профилактики дефицита витамина Д детям, не входящих в группу риска, не имеющих анализа крови на кальцидиол, в амбулаторно-поликлиническом звене в возрасте от 1 до 12 месяцев, рекомендуется водный раствор холекальциферола в дозе 1000 МЕ в сутки, детям в возрасте от 1 года до 3 лет - в дозе 1500 МЕ/сутки и старше 3-х лет - 1000 МЕ/сутки вне зависимости от вида вскармливания, при этом пересчет у детей на смешанном и искусственном вскармливании не требуется и сезона года (непрерывно). В периоде пубертата доза может быть повышена до 2000 МЕ/сутки.

Детям, проживающим в условиях недостаточной инсоляции (Европейский север России), рекомендуется прием витамина Д по 1500 МЕ начиная с 6-месячного возраста непрерывно на протяжении всего детства.

Согласно рекомендации Американской академии педиатрии (2008), недоношенным требуется 400-800 МЕ/сутки витамина Д, EPSGHAN (2010) – 800-1000 МЕ/сутки в течение первых месяцев жизни. Недоношенным детям с гестационным возрастом менее 34 недели рекомендуется ежедневный профилактический прием 800 МЕ витамина Д в течение 10 месяцев на первом году жизни. Назначение более высоких доз (2000 МЕ/сутки и более) таким детям, по данным последних исследований, не приводит к существенному повышению концентрации 25-гидроксивитамина Д в сыворотке крови.

Противопоказания для назначения профилактической дозы витамина Д детям: идиопатическая кальциурия (болезнь Вильямса-Бурне); гипофосфатазия; органические перинатальные повреждения ЦНС с симптомами микроцефалии, краниостеноза; гиперкальцемия, гиперкальциурия; при назначении УФО; повышенная чувствительность к витамину Д; гипервитаминоз Д; различные изменения в моче до выяснения их причины; почечная недостаточность; мочекаменная болезнь.

Малые размеры или раннее закрытие большого родничка не являются противопоказанием для проведения специфической постнатальной профилактики рахита, при условии сохранения возрастных темпов прироста окружности головы. Специфическая профилактика таким детям проводится с 3-4 месяцев жизни.

Критическими периодами для роста и дифференцирования скелета являются не только первые 3 года жизни, но и возраст 5-6 лет и препубертатный период.

При этом ежедневное употребление кальция рекомендовано в дозе 15 мг/кг. Избыток кальция, особенно в форме карбоната, может вызвать замедление роста, нарушения функции желудочно-кишечного тракта и другие неблагоприятные последствия.

Наследственные формы рахита

1. Зависимый от витамина Д рахит

Дефицит 1 α -гидроксилазы

Описано Prader et al. в 1961 году и также известно как витамин Д зависимый рахит 1 А типа (VDDR1A) и псевдовитамин Д зависимый рахит (PDDR). Это аутосомно-рецессивное заболевание, манифестирующее в раннем возрасте. Генетический дефект состоит в неактивности 1 α -гидроксилазы, конвертирующей 25-гидроксихолекальциферол в кальцитриол из-за мутации в гене CYP27B1 локализованном на длинном плече 12

хромосомы (12q14). На настоящий момент идентифицировано более 70 различных мутаций.

В клинической картине наблюдается гипотония, мышечная слабость, задержка роста, рахитоподобные деформации скелета (реберные четки, варусная деформация нижних конечностей, браслетки), гипоплазия эмали, остеомалация. При тяжелой гипокальциемии возможны тетания и судороги. Лабораторно при данном заболевании определяется:

- гипокальциемия, гипофосфатемия, гиперпаратирозидизм, увеличение активности щелочной фосфатазы, снижение экскреции кальция с мочой.

- уровень 25 гидроксиколекальциферола нормален либо повышен, уровень 1,25 дигидроксиколекальциферол понижен в зависимости от степени дефекта гидроксилазы.

Пациенты с этим заболеванием лечатся физиологическими дозами 1,25 дигидроксиколекальциферола либо альфакальцидола (10-20 нг/кг/день, в 2 приема). Кроме того, рекомендуется добавлять 50-75 мг/кг/сутки элементарного кальция в начале лечения. При последующем наблюдении эффективное лечение должно приводить к низконормальным уровням кальция в сыворотке, нормальным уровням фосфатов и высоконормальным значениям ПТГ.

Дефицит 25 гидроксилазы

Впервые описан в 1994 году Casella и соавторами в Нигерии. Известен как витамин Д зависимый рахит типа 1В VDDR1В (MIM 600081) - чрезвычайно редкое аутомно-рецессивное заболевание, вызванное дефицитом 25-гидроксилазы. В отличие от 1 А типа отмечается нормальный уровень кальцитриола и низкий уровень 25-гидроксивитамина Д.

Нормальный уровень кальцитриола у данных пациентов может быть объяснен остаточной активностью мутантной гидроксилазы либо синтезом альтернативными 25-гидроксилазами (Molin A., et. al., 2017). В терапии назначаются препараты кальцитриола, некоторые специалисты предлагают лечение кальцифедиолом (25-гидроксиколекальциферол).

Врожденный витамин-Д-зависимый рахит II А типа (VDDR2A)

В 1978 году Brooks et al. описал пациента с остеомалацией, у которого наблюдались гипокальциемия, гипофосфатемия, вторичный гипопаратирозидизм и значительно повышенный уровень кальцитриола, и предположил, что у пациента нарушен ответ на 1,25-дигидроксиколекальциферол. Он предложил назвать это заболевание витамин Д зависимый рахит II типа, в отличие от похожего синдрома, известного как витамин Д зависимый рахит I типа, вызванного дефектом синтеза кальцитриола. Заболевание аутомно-рецессивное, вызванное различными инактивирующими мутациями рецептора к $1\alpha,25$ -дигидроксивитамину Д с полной или частичной утратой функции. Ген картирован на 12 хромосоме 12q13.11. Девочки и мальчики поражаются в одинаковой степени, в большинстве случаев дети рождаются от кровнородственных браков.

Резистентность к $1\alpha,25$ -дигидроксиголекальциферолу вызывает уменьшение кишечной абсорбции кальция и фосфора. В результате развивается выраженная гипокальциемия, вторичный гиперпаратиреозидизм и гипофосфатемия, увеличение уровня щелочной фосфатазы, заметное возрастание уровня $1,25$ -дигидроксиголекальциферола при нормальном уровне 25 -гидроксиголекальциферола.

Мутации в ДНК-связывающем домене, которые приводят к полной потере функции, приводят к тяжелым клиническим проявлениям, сопровождающимся алопецией, тогда как мутации в лиганд-связывающем домене обычно вызывают частичную потерю функций VDR и более мягкий фенотип без алопеции. В остальных отношениях эти дети относительно нормальны, в частности у них нет расстройств иммунной и эндокринной системы.

Кальцитриол стимулирует транскрипцию через промотор гена остеокальцина в дозозависимой форме. У пациентов с мутацией ДНК-связывающих доменов рецептора отсутствует транскрипционная регуляция, и они не отвечают на терапию витамином Д. С другой стороны, пациенты, имеющие дефект лиганд-связывающей части могут ответить на терапию высокими дозами витамина Д, поскольку передозировка метаболита способна преодолеть дефект.

Основной клинической находкой является рахит, вызванный дефектом кишечной абсорбции кальция, несущим нарушение минерализации вновь формирующейся костной ткани и преоссального хряща. Рахит часто тяжелый и развивается в течение первых месяцев жизни. Кроме того, пациенты отмечают боли в костях (в грудном возрасте - плач ребенка при взятии на руки), выраженную мышечную слабость, в том числе дыхательных мышц, гипотонию, диарею вследствие синдрома мальабсорбции. Иногда возникают гипокальциемические судороги. Дети часто низкорослые, в некоторых случаях страдают от тяжелого кариеса и выраженной гипоплазии зубов. Пневмония, вызванной гиповентиляцией, протекает тяжело, и некоторые дети могут погибнуть от данного осложнения. Характерным симптомом является поражение волосяного покрова. У многих детей отмечается поредение волос, у некоторых – тотальная алопеция, включая брови и иногда ресницы.

Биохимические признаки заболевания:

- гипокальциемия;
- гипофосфатемия;
- вторичный гиперпаратиреозидизм;
- повышена активность 1α -гидроксилазы и ингибирована 24 гидроксилаза;
- уровень $1,25$ -дигидроксиголекальциферола снижен;
- уровень $24,25$ -дигидроксиголекальциферола обычно нормален или снижен;
- увеличение уровня щелочной фосфатазы.

Диагноз базируется на высоком уровне кальцитриола крови и резистентности фибробластов к терапии кальцитриолом.

Высокие дозы перорального кальция (1-3 г/сутки элементарного кальция) и сверхфизиологические дозы 1,25-дигидроксивитамина Д (1 - 6 мкг/кг/день) имеют ограниченный успех. Пациенты без алопеции отвечали клинически и радиологически на лечение фармакологическими дозами 5000 - 40000 МЕ/сутки витамина Д либо 20-200 мкг/день 25-гидроксихолекальциферола, либо 17-20 мкг/день кальцитриола. Терапия несет риск развития нефрокальциноза и требуется контролировать уровень кальция, фосфата, щелочной фосфатазы и паратгормона в сыворотке крови, кальций/креатининовое отношение в моче, а также проводить УЗИ почек не реже 1 раза в 3 месяца при подобранной дозе. В период подбора дозы препаратов контролировать кальций ежедневно до нормализации, далее 1 раз в 2 недели кальций и фосфор в течении 2 месяцев.

Альтернативное введение кальция внутривенно 0,4-1,4 г/м² поверхности тела в день через центральные вены, в обход нарушенного кишечного всасывания, приводит к успешной коррекции метаболических расстройств, но несет все неудобства длительной инфузионной терапии. Учитывая наличие пассивного пути всасывания кальция, возможна терапия высокими дозами кальция перорально через желудочный зонд, в том числе вторым этапом после внутривенной терапии в дозе 3,5-9,0 г/м² поверхности тела в день.

В случае развития осложнения заболевания - третичного гиперпаратиреоза возможно лечение цинакальцетом у взрослых пациентов (препарат разрешен к применению с 18 лет, в зарубежной литературе имеются публикации о его возможном применении у детей).

В настоящий момент возможно проведение пренатальной диагностики в семьях высокого риска путем исследование клеток ворсин хориона или амниотической жидкости на связывание радиоактивного кальцитриола либо индукции синтеза 24-гидроксилазы.

У ряда пациентов в возрасте 7-15 лет отмечалось спонтанное выздоровление, не ассоциированное с периодом пубертата. Алопеция при этом сохранялась. Возможно, в данном случае имеет место замещение продуктами других интактных генов суперсемейства рецепторов к стероидам. Показано, что всасывание кальция в кишечнике становится менее зависимым от витамина Д после окончания полового созревания.

Врожденный витамин-Д-зависимый рахит II В типа

Впервые описан Hewison et al. в 1993 году у пациента с алопецией, скелетными аномалиями и биохимическими особенностями, классически связанными с витамин Д- зависимым рахитом II А типа (VDDR2A), но без мутаций VDR. Основной патологией является избыточная экспрессия гетерогенных ядерных рибонуклеопротеинов (hnRNPs) белков C1 и C2, членов семейства hnRNP, которые предотвращают связывание гетеродимера VDR-RXR с витамин Д-регуляторными элементами промоторных областей целевых генов (VDRE). Без генетического тестирования невозможно провести дифференциальный диагноз между врожденным витамин-Д-зависимым рахитом II А и В типа.

2. Гипофосфатемический рахит

Гипофосфатемический рахит, встречающийся при заболеваниях с почечной потерей фосфатов, имеет много клинических и радиологических черт, сходных с недостаточностью кальция. Однако накопление избыточного остеоида не ассоциировано с вторичным гипопаратиреоидизмом или увеличивающейся костной резорбцией. Генетические дефекты, несущие уменьшение канальцевой реабсорбции фосфатов и хроническую гипофосфатемию - наиболее частая причина наследственного рахита. К приобретенным причинам гипофосфатемического рахита относят онкогенную остеомаляцию и длительный прием антацидов.

Основным фосфотонином является FGF23 и можно условно выделить формы:

- связанные с изменением активности FGF23;
- связанные с иными причинами.

Гипофосфатемический рахит, ассоциированный с изменением активности FGF 23

Ген FGF23 экспрессируется в небольших количествах в мозге, тимусе, тонком кишечнике, сердце, печени, лимфоузлах, щитовидной и паращитовидной железах, костном мозге и в больших количествах в опухолях при опухоль-индуцируемой остеомаляции. В костях экспрессия отсутствует. Для реализации физиологического действия FGF23 необходим трансмембранный протеин Клото (Klotho), который формирует комплекс с рецептором FGF23 (FGFR1) и функционирует как облигатный ко-рецептор для FGF23, обуславливая фосфатурию. FGF23 угнетает экспрессию натрий-фосфатный контранспортеров (NaPi-2a и NaPi-2c) в проксимальных почечных канальцах и кишечнике. Кроме того, он угнетает экспрессию мРНК 1-альфа-гидроксилазы в почках и повышает экспрессию 24-гидроксилазы, тем самым снижая уровни кальцитриола путем уменьшения синтеза и увеличения его катаболизма (S. Liu, L.D., 2007; T.O.Carpenter, et al., 2011). Также угнетается натрий-глюкозный транспортер в проксимальных почечных канальцах. Уровень FGF23 в сыворотке регулируется PHEX-зависимым протеолизом. При первом (X-сцепленном) типе рахита протеазы неактивны вследствие мутации с потерей функции PHEX, при втором (аутосомно-доминантном) – мутация FGF23 делает его устойчивым к действию протеаз. При опухолевой остеомаляции FGF23 нарабатывается слишком много и наступает пресыщение протеиназ.

Классификация

1. X-сцепленный гипофосфатемический рахит.
2. Аутосомно-доминантный гипофосфатемический рахит.
3. Редкие формы.
4. Онкогенная остеомаляция.

Клиническая картина X-сцепленного гипофосфатемического рахита включает:

- рахит/остеомаляцию в полном расцвете заболевания, резистентные к физиологическим дозам витамина Д. Относительно чаще встречается

поражение таза и позвоночника, что редкость при витамин-Д-дефицитном рахите, у ребенка нет четок и краниотабеса;

- деформации нижних конечностей, низкий рост;
- боли в костях;
- дентальные абсцессы;
- отсутствие мышечной слабости или болей, типичных для пациентов с приобретенной гипофосфатемией.

При биохимическом исследовании крови отмечается:

- снижение сывороточного уровня фосфатов;
- повышение щелочной фосфатазы;
- уменьшение сывороточного уровня кальцитриола, у некоторых больных он несоответственно нормален вопреки гипофосфатемии вследствие аллельной регуляции 25-гидроксивитамин Д-1- α -гидроксилазы;

Д;

- нормальный или слегка повышенный уровень паратгормона;
- фосфатурия. При наличии гипофосфатемии фракционное выделение отфильтрованного фосфата должно составлять менее 5%.

Клиническая картина аутосомно-доминантного гипофосфатемического рахита будет зависеть от возраста начала заболевания. При манифестации во возрасте от 14,5 до 45 лет отмечаются боли, слабость, утомляемость, псевдопереломы либо спонтанные переломы, остеомаляция, но деформации нижних конечностей отсутствуют. В ряде случаев заболевание проявлялось после беременности. При начале в детском возрасте 1-3 года, чаще на втором году жизни проявления фенотипически сходны с X-сцепленным рахитом. В ряде случаев после пубертата потери фосфатов прекращаются. Зубные абсцессы – заметная особенность синдрома. Почечная потеря фосфатов может спонтанно нормализовываться. В последние годы было установлено, что триггером экспрессии FGF23 является дефицит железа. Среди жалоб можно отметить мышечную слабость, не характерную для X-сцепленного варианта. Биохимически заболевания сходны.

3. Редкие формы рахита

Аутосомно-рецессивный гипофосфатемический рахит типа 1 (ARHR1, MIM 241520) обусловлен инактивирующей гомозиготной мутацией в гене DMP1, которая приводит к повышению уровня FGF23 в сыворотке крови. Клинические, лабораторные и рентгенологические результаты аналогичны X-сцепленному и аутосомно-доминантному рахиту.

Аутосомно-рецессивный гипофосфатемический рахит типа 2 (ARHR2, MIM 613312) вызван инактивирующей гомозиготной мутацией в ENPP1 (эктонуклеотид-пирофосфатазе/фосфодиэстеразе 1), приводящей к увеличению сывороточного уровня FGF23. Большинство мутаций ENPP1 (49 мутаций) было зарегистрировано у пациентов с идиопатической инфантильной кальцификацией артерий, которая представляет собой аутосомно-рецессивное расстройство и характеризуется кальцификацией внутренней эластической пластинки мышечных артерий и стенозом

вследствие миоинтимальной пролиферации. Генерируя неорганический пирофосфат (PPi), ENPP1 играет важную роль в регуляции уровней пирофосфата, минерализации костей и кальцификации мягких тканей. Накопление минералов в костях определяется соотношением фосфатов и неорганического пирофосфата, которое уравнивается ENPP1.

Гипофосфатемический рахит с гиперпаратиреозом (MIM 612089) является очень редким заболеванием, вызванным сбалансированной транслокацией с точками разрыва в 9q21.13 и 13q13.1, который прилегает к гену клото. Транслокация приводит к увеличению сывороточного уровня α -клото, уровня FGF23 и активности β -глюкуронидазы. Заболевание характеризуется гипофосфатемией и повышенным уровнем паратгормона в сыворотке из-за диффузной гиперплазии паращитовидных желез. Уровни ПТГ при этом заболевании значительно выше по сравнению с другими причинами гипофосфатемического рахита. Уровень 1,25-гидроксиколекальциферола нормален. Лечение включает кальцитриол с пероральным введением фосфатов.

Синдром Маккьюна-Олбрайта (MAS, MIM 174800) вызван постзиготическими активирующими мутациями в Gs α -субъединице G-белков, необходимой для рецептор-стимулированного синтеза цАМФ. Соматическая мутация приводит к мозаичному распределению клеток, несущих конституционно активную аденилциклазную деятельность. Конечным итогом каскада является реализация эффектов лиганда за счет активации транскрипции генов либо изменения активности ферментов и клеточного метаболизма. Заболевание характеризуется классической триадой фиброзной дисплазии, пигментацией кожи и преждевременным половым созреванием, но клинически неоднородно и обычно включает гиперфункциональные эндокринопатии, такие как тиреотоксикоз, гипофизарный гигантизм и синдром Кушинга, вследствие автономной гормональной гиперпродукции. В очагах фиброзной дисплазии незрелыми клетками-предшественниками, измененными остеобластами и остеоцитами может синтезироваться FGF23 (сверхнормативная продукция большой массой клеток) с развитием гипофосфатемии.

Онкогенная остеомалация

Онкогенная остеомалация - приобретенный гипофосфатемический синдром, имеющий много общего с генетическими формами гипофосфатемического рахита. Обычно вызывается разнообразными доброкачественными, первично мезенхимальными опухолями, которые секретируют факторы, объединяемые термином «фосфотонин». При подозрении на онкогенную остеомалацию необходимо проведение обнаружения опухоли при помощи современных методов визуализации с высокой степенью разрешения, учитывая, что размер очага может быть до 1-2 см и располагаться в костях скелета, в области неусов и имеет мезенхимальное происхождение. Наиболее информативным методом диагностики является ПЭТ с ⁶⁸Ga DOTA-TATE.

Независимо от конкретного генетического дефекта, терапия всех гипофосфатемических состояний, ассоциированных с FGF 23, проводится одинаково.

Коррекция всех аномалий, за исключением повышенной потери фосфатов в почках, достигается дополнительным пероральным приемом фосфатов 1-2 г в сутки для взрослых, 20-60 (10) мг/кг в сутки для детей, разделенные на 3-5 приемов. Фосфаты при отсутствии в доступе официальных препаратов могут быть назначены в виде так называемого "Joulie's solution": 136 г двухосновного фосфата натрия, 58,8 г фосфорной кислоты и 1000 мл дистиллированной воды, 1 мл этого раствора содержит 30,4 мг элементного фосфата (Bhatia V, et. al., 2013). В дальнейшем подключают витамин Д в высоких дозах от 20000-30000 МЕ в сутки, однако более предпочтительным является назначение активных метаболитов – Кальцитриола (Рокальтрола) в начальной дозе 20-30 (50) нг/кг в сутки, либо альфакальцидол 40-60 нг/кг. При необходимости доза кальцитриола повышается не ранее чем через 4 недели от начала лечения на 5 нг/кг в сутки, максимальная дозировка составляет 65-70 нг/кг в сутки. Вечерняя доза кальцитриола должна быть выше, чтобы подавлять повышенную секрецию паратгормона ночью. Основной целью лечения является достижение низконормального уровня фосфата в сыворотке и высококонормального уровня щелочной фосфатазы в сыворотке.

Осложнением терапии является гиперкальциемия, гиперкальциурия с возможным развитием нефрокальциноза, вторичный гиперпаратиреозидизм (A.S. Alizadeh Naderi, R.F.Reilly, 2010; T.O.Carpenter, et al., 2011). Пациенты с X-сцепленной гипофосфатемией подвержены риску как вторичного, так и третичного (гиперкальциемического) гиперпаратиреоза (DeLacey, et.al., 2019). Гиперпаратиреоз может способствовать развитию почечнокаменной болезни, хронической болезни почек и гипертонии (U.S.Alon, et al., 2003), а также требует терапии цинакальцетом и возможно паратиреоидэктомии. Среди почечных проявлений встречалась также глюкозурия, при этом у пациентов с глюкозурией уровень реабсорбции фосфатов ниже. С целью раннего выявления передозировки проводится еженедельный мониторинг уровня сывороточного фосфора и кальция, уровня кальция и фосфора мочи как минимум первые 2-3 месяца терапии. Оценивается также соотношение кальций/креатинин мочи, при его превышении более чем 0,25:1 возрастает риск нефрокальциноза, уровень выше 0,4:1 опасен и требует снижения дозы кальцитриола.

Диспансерное наблюдение включает:

- осмотр с проведением антропометрии, определением сывороточного кальция, фосфата, паратгормона и щелочной фосфатазы, а также гиперкальциурии - раз в 3 месяца;
- УЗИ почек и рентгенограмму скелета ежегодно.

В 2018 году FDA и Европейское агентство по лекарственным средствам одобрили принципиально новый препарат для лечения X-связанной гипофосфатемии — буросумаб (Burosumab) - полностью

человеческое моноклональное антитело против FGF23. Препарат нормализовал концентрации сывороточного фосфора, уменьшал тяжесть рахита и улучшал рост и физическое функционирование. Учитывая, что дети с гипофосфатемическим рахитом отличаются низким ростом, в схему терапии рекомендуется включать гормон роста пациентам с открытыми зонами роста.

При необходимости детям с гипофосфатемическим рахитом проводится ортопедическое лечение, сроки проведения которого дискутируются в связи с возможным рецидивом деформаций при выполнении операций до окончания активного роста (Gizard A, et al., 2017). В 2006–2007 гг. P.M. Stevens предложил малоинвазивную методику временного гемиепифизедеза (temporary hemiepiphysiodesis). Этот метод основан на временном блокировании части зоны роста кости пластиной с двумя винтами, которую устанавливают экстрапериостально на уровне эпифизарной пластинки определенного сегмента. Это приводит к ассиметричному росту сегмента конечности и постепенной коррекции деформации, так называемому управляемому росту. Данная методика может быть применена до закрытия зон роста и при условии хорошего метаболического контроля пациента. В случае позднего начала терапии перед закрытием зон роста больному показано выполнение традиционного ортопедического лечения остеотомии (Horn A, et al., 201).

4. Гипофосфатемические синдромы, не ассоциированные с FGF 23 **Врожденный гипофосфатемический рахит с гиперкальциурией**

Вызывается инактивирующими мутациями (более 30) в гене SLC34A3 (натрий-фосфатного ко-транспортера NaPi-2c). Мутация приводит к повышенной потере фосфатов с мочой, развитию гипофосфатемии, которая способствует синтезу 1,25-дигидроксивитамина Д. Кальцитриол вызывает увеличение абсорбции кальция в кишечнике, подавляет синтез паратгормона, что способствует развитию гиперкальциурии и нефрокальциноза. У пациентов с гетерозиготными мутациями SLC34A3 может наблюдаться повышенная потеря фосфатов, легкая гипофосфатемия, увеличение 1,25-дигидроксивитамина Д и гиперкальциурия без метаболического заболевания костей, что указывает на гаплоиндуцированность. Ухудшение состояния наступает при экзогенном поступлении витамина Д (при начале профилактики рахита у грудных детей, у беременных женщин в связи с повышением синтеза кальцитриола в почках матери, а также с появлением его внепочечного синтеза в плаценте, при назначении витамина Д с целью лечения рахитических проявлений без уточнения генеза рахита).

Клинически у больных наблюдаются боли в костях, мышечная слабость, задержка роста, рахит с остеомаляцией, нефрокальциноз.

При биохимическом исследовании можно выявить:

- гипофосфатемию, вызванную уменьшением почечной реабсорбции неорганического фосфата;
- повышенный уровень кальцитриола;

- гиперкальциурию;
- нормальный уровень паратгормона, подтверждающий, что высокий уровень кальцитрола является нормальным ответом на гипофосфатемию.

Назначают перорально фосфаты, диеты с низким содержанием натрия и гидратация. Назначения кальцитриола и иных препаратов витамина Д противопоказано.

Гипофосфатемические рахиты с почечнокаменной болезнью и остеопорозом типа I SLC34A1

Кодирует NaPi-2a, второй транспортер, играющий важную роль в реабсорбции фосфата из проксимальных канальцев. Основным в патогенезе является повышенная потеря фосфатов вследствие инактивации фосфатного котранспортера NaPi-2a в проксимальных канальцах. При гипофосфатемическом рахите с нефролитиазом и остеопорозом типа I предполагается аутосомно-доминантное наследование (Thakur M., 2019). Случаи, вызванные гетерозиготными мутациями SLC34A1, вероятно, представляют более мягкий фенотип, характеризующийся повышенной потерей фосфатов, гиперкальциурией, остеопорозом и нефролитиазом у взрослых.

Лабораторные результаты включают:

- гипофосфатемию;
- гиперкальциемию;
- повышение уровня кальцитриола;
- снижение уровня паратгормона в сыворотке крови;
- гиперкальциурию и нефрокальциноз.

Лечение такое же, как врожденного гипофосфатемического рахита с гиперкальциурией. Дотация перорального фосфата приведет к уменьшению боли в костях, увеличению мышечной силы и уменьшению рентгенологических признаков рахита, с нормализацией экскреции кальция с мочой и значительным снижением 1,25-дигидроксивитамина Д. Тем не менее, скорость клубочковой фильтрации, уровень мочевого кислоты в сыворотке крови и скорость выведения с мочой глюкозы, белка и аминокислот останутся неизменными.

ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

Показатели красной крови в различные возрастные периоды

Внутриутробно большая часть гемоглобина плода представлена фетальным гемоглобином. Фетальный гемоглобин обладает более высоким сродством к кислороду и более медленной отдачей кислорода тканям по сравнению с гемоглобином взрослых. Благодаря этим свойствам он способен активно захватывать кислород из кровотока матери. Переключение синтеза фетального гемоглобина на гемоглобин взрослых начинается на 30–32-й неделе внутриутробного развития, однако основной объем смены гемоглобина приходится на 40-ю неделю гестации. При рождении содержание фетального гемоглобина у недоношенных детей составляет примерно 70–80% в зависимости от срока гестации, у доношенных новорожденных около 60–70%. У недоношенных детей процесс переключения синтеза гемоглобина замедлен, а полная смена растягивается практически на весь первый год жизни. У доношенного новорожденного имеет место высокое содержание гемоглобина 180–240 г/л и эритроцитов $5-7 \times 10^{12}/л$, а так же гиперхромия эритроцитов, что свидетельствует об интенсивном гемопоэзе, как реакции на недостаточность снабжения плода кислородом в период внутриутробного развития и родах. После рождения в связи с установлением легочного дыхания и резким возрастанием парциального давления кислорода это явление устраняется, что приводит к снижению выработки эритропоэтина, как следствие, падению количества эритроцитов и гемоглобина. Кроме того, продолжительность жизни эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин, значительно короче (12 дней), и они более подвержены гемолизу. Распад эритроцитов проявляется транзиторной желтухой новорожденных. Эритроциты новорожденного ребенка имеют различную величину (анизоцитоз) с преобладанием макроцитов. Ретикулоцитоз в первые дни достигает 2,2 – 4,2%, в то время как у взрослых и детей старше 1 месяца ретикулоцитоз составляет 1%.

После окончания периода новорожденности продолжается снижение показателей красной крови. Эритроциты снижаются до $4,5-3,7 \times 10^{12}/л$, гемоглобин до 110 – 115 г/л. Наиболее низкие показатели красной крови наблюдаются у детей в возрасте 5 – 6 месяцев, когда гемоглобин может

снижаться до 100 г/л («физиологическая анемия младенцев»). Согласно рекомендательным материалам Всемирной организации здравоохранения нижняя граница нормального уровня гемоглобина у детей до 5 лет составляет 110 г/л, старше 5 лет и взрослых - 120 г/л. Нижняя граница нормы эритроцитов - $3,7 \times 10^{12}/л$.

Особенности показателей периферической крови у недоношенных детей

Количество гемоглобина и эритроцитов обычно соответствует показателям у доношенных детей, хотя может отмечаться некоторое снижение этих показателей. Характерный признак красной крови у недоношенных детей - увеличение молодых форм, прежде всего ретикулоцитов. Наблюдаются более выраженный анизоцитоз и полихромазия. У части недоношенных детей на 3- 4 месяце жизни развивается гипохромная поздняя анемия недоношенных.

Анемии

Определение

Анемии – патологические состояния, сопровождающиеся падением уровня гемоглобина (Hb) и/или количества эритроцитов (RBC) в единице объема крови.

Анемия может быть диагностирована у детей до 5 лет (59 месяцев), если гемоглобин меньше 110 г/л, у детей старше 5 лет при гемоглобине меньше 120 г/л. Количество эритроцитов менее объективный показатель анемии, чем уровень гемоглобина. Так, при железодефицитной анемии при значительном снижении гемоглобина число эритроцитов остается нормальным или слегка сниженным. При ДНК-зависимых анемиях снижение количества эритроцитов выражено более, чем гемоглобина, а при апластических анемиях отмечается критическое снижение, как эритроцитов, так и гемоглобина. Поэтому в общей практике основным критерием анемии и степени ее тяжести является показатель гемоглобина. Легкая степень анемии характеризуется уровнем гемоглобина 90-119 г/л, средняя степень тяжести анемии - 70-89 г/л, тяжелая анемия – ниже 70 г/л.

Классификация

I. Анемии, возникающие в результате острой кровопотери.

II. Анемии, возникающие в результате дефицитного эритропоэза:

1. За счет нарушения созревания (в основном микроцитарные)

- нарушение всасывания и использования железа, железодефицитные анемии;
- нарушение транспорта железа (атрансферринемия);
- нарушение утилизации железа (талассемии, сидеробластные анемии);
- нарушение реутилизации железа (анемии при хронических болезнях).

2. За счет нарушения дифференцировки (в основном нормоцитарные):

- апластические анемии (врожденные и приобретенные);
- врожденные дизэритропоэтические.

3. За счет нарушения пролиферации (в основном макроцитарные):

- В12-дефицитная анемия;
- фолиево-дефицитная анемия.

III. Анемии, возникающие в результате повышенной деструкции клеток эритроидного ряда.

1. Гемолиз, вызванный внутренними аномалиями эритроцитов:

- мембранопатии;
- энзимопатии;
- гемоглобинопатии.

2. Гемолиз, вызванный внешними (экстрацеллюлярными) воздействиями:

- аутоиммунные гемолитические анемии;
- травматические анемии;
- пароксизмальная ночная гемоглобинурия.

С появлением автоматических анализаторов, широкое распространение приобрела классификация по эритроцитарным индексам, таким как MCV (mean corpuscular volume) - средний объем эритроцитов. Нормальная величина MCV от 80 до 100 fl. Соответственно выделяют микроцитарные анемии (менее MCV менее 75 fl), нормоцитарные и макроцитарные (более 100 fl).

К микроцитарным анемиям относят железодефицитную, медьдефицитную анемии, анемию при хроническом отравлении свинцом, талассемические синдромы, анемию обусловленную хроническим воспалением.

К макроцитарным — анемии вследствие дефицита витамина В12 и фолиевой кислоты, апластическую анемию, анемию при гемобластозах.

К нормоцитарным относят врожденные и приобретенные гемолитические анемии, анемии при острой кровопотере, хронических заболеваниях почек, при сочетанном дефиците фолатов, кобаламина и железа.

Важной характеристикой анемий является уровень ретикулоцитов в периферической крови. В зависимости от этого показателя выделяют:

1. Регенераторные анемии (уровень ретикулоцитов 6 - 12 ‰). К ним относятся: дефицит специфических факторов, необходимых для продукции эритроцитов при железодефицитной анемии, нарушение продукции эритропоэтина при хронических заболеваниях почек, сочетание предыдущих состояний.

2. Гиперрегенераторные анемии (уровень ретикулоцитов более 12‰). Состояние гиперрегенерации характерно для гемолиза и острой кровопотери.

3. Гипорегенераторные анемии (уровень ретикулоцитов 0-3‰). Включают в себя гипо- и апластические анемии, замещение эритроцитарных предшественников лейкоэмическими клетками при лейкозах, депрессию

эритроцитопоза под действием инфекционных агентов, токсинов, лекарственных препаратов. В12-дефицитные и фолиеводефицитные анемии также имеют характеристики гипорегенераторных.

При оценке уровня регенерации следует опираться не только на относительный уровень ретикулоцитов, но и оценивать абсолютное количество ретикулоцитов (норма $10-110 \times 10^9/\text{л}$), IRF - фракцию незрелых ретикулоцитов и RPI - индекс продукции ретикулоцитов. Расчет последнего можно осуществить по формуле:

$$RPI = (\text{Ретикулоциты } (\%) \times \text{Гематокрит}) / 0,45 \times \text{время созревания ретикулоцитов в крови (сутки)}$$

Время созревания ретикулоцитов в крови зависит от уровня гематокрита. При гематокрите менее 15% оно составляет 2,5 суток, 15-25% - 2 суток, 25-35% - 1,5 суток, и более 35% - сутки. Значения RPI в диапазоне 1-2 соответствуют норморегенераторному состоянию, менее 1 - гипорегенераторному, более 2 — гиперрегенераторному состоянию.

Основные синдромы при анемиях

Синдром анемии

Синдром анемии характерен для всех заболеваний, сопровождающихся снижением гемоглобина, и проявляется симптомами гипоксии.

Клинические проявления: жалобы на слабость, повышенную утомляемость, снижение аппетита, одышку, головокружение, шум в ушах, мелькание мушек перед глазами, обморочные состояния. При осмотре определяется бледность кожи и слизистых оболочек, тахикардия, снижение артериального давления, приглушение тонов, систолический шум при аускультации сердца.

Лабораторные данные: определяется снижение уровня гемоглобина ниже 110 г/л у детей до 5 лет, ниже 120 г/л у детей старше 5 лет, возможное падение величины гематокрита (Ht) ниже 35% у детей, 37% у девушек, 42% у юношей.

Возможно также появление синдрома гемолиза. Физиологический гемолиз, сопровождающий удаление из кровотока старых форм эритроцитов, происходит в организме человека постоянно. В отличие от него выделяют патологический гемолиз – сокращение нормальной продолжительности жизни эритроцитов за счет ее разрушения.

Клинические проявления повышенного гемолиза включают желтушность склер, кожи и слизистых оболочек, гепатоспленомегалию, темный цвет мочи за счет повышенного содержания продуктов деградации гема. Лабораторные данные синдрома гемолиза включают снижение уровня гемоглобина и эритроцитов, увеличение СОЭ, увеличение числа ретикулоцитов, концентрации непрямого билирубина, повышение уробилиногена в моче.

Синдром гемолиза отягощает течение таких дефицитных анемий, как витамин Е дефицитная, фолиеводефицитная, В12 дефицитная анемии.

Дефицитные анемии

В настоящем издании мы рассмотрим дефицитные анемии, возникающие в результате недостаточного поступления в организм или нарушения всасывания продуктов, необходимых для построения молекулы гемоглобина.

Железодефицитная анемия

Железодефицитная (сидеропеническая) анемия (ЖДА) - анемия широко распространена в детской популяции и является наиболее частой формой среди всех анемий детского возраста, составляя до 90% всех анемий.

Определение

ЖДА – полиэтиологичное заболевание, являющееся результатом снижения содержания гемоглобина из-за дефицита железа в организме в результате нарушения его поступления, усвоения или патологических потерь и характеризующееся прогрессирующим микроцитозом и гипохромией эритроцитов.

Железодефицитные анемии, в отличие от большинства других анемий, чаще не сопровождаются снижением содержания эритроцитов в единице объема крови.

Эпидемиология

Дефицит железа согласно данным Всемирной организации здравоохранения имеют 20-25% младенцев, 43% детей до 4 лет и 37% детей от 5 до 12 лет. В Российской Федерации дефицит железа, по данным различных исследований, встречается у 85% детей раннего возраста и более чем у 30% школьников.

Этиология

Этиология железодефицитных состояний:

- алиментарный дефицит железа как следствие несбалансированного питания;
- повышение потребности в железе и снижение его депонирования (ускорение темпов роста);
- хронические кровопотери (носовые кровотечения, кровотечения из желудочно-кишечного тракта и дивертикулов, метроррагии, почечные кровотечения, идиопатический гемосидероз легких, вскармливание грудных детей коровьим молоком);
- снижение абсорбции (синдром мальабсорбции, хронические воспалительные заболевания кишечника, наследственная атрансферринемия или выработка антител к трансферрину).

Отдельно следует остановиться на ante- и интранатальных причинах развития дефицита железа, приводящих к ранней манифестации железодефицитной анемии.

К антенатальным причинам относят:

- нарушение маточно-плацентарного кровообращения, плацентарная недостаточность (гестозы, угроза прерывания и перенашивание беременности, хроническая внутриутробная гипоксия плода, острые или обострение хронических соматических и инфекционных заболеваний);

- синдром фето-фетальных и фето-материнских трансфузий;
- внутриутробная мелена;
- недоношенность, многоплодие;
- глубокий и длительный дефицит железа в организме беременной.

Интранатальные причины:

- фетоплацентарная трансфузия;
- преждевременная или поздняя перевязка пуповины;
- интранатальные кровотечения из-за травматичных акушерских пособий или аномалий развития плаценты и сосудов пуповины.

Патогенез

Общее содержание железа в организме «стандартного» человека составляет около 4,2 г.

Из этого количества:

- 75-80% входит в состав гемоглобина;
- 20-25% железа является резервным (депо в печени, селезенке и костном мозге, где хранится в белках ферритине и гемосидерине);
- 5-10% входит в состав миоглобина;
- около 1% содержится в дыхательных ферментах, катализирующих процессы дыхания в клетках и тканях;

От 3 до 4 мг (0,1% от общего количества железа) циркулирует в плазме крови в связи с транспортным белком - трансферрином.

За счет распада гемоглобина в сутки высвобождается около 21-24 мг железа. Гемоглобин, поступающий в плазму крови при распаде эритроцитов, специфически связывается с гаптоглобином, что предупреждает его фильтрацию через почки. Железо выделяется из организма в основном путем слущивания слизистой оболочки кишечника и с желчью. Оно теряется также с волосами, ногтями, мочой и потом - у здорового мужчины 0,6-1 мг в сутки, а у женщин репродуктивного возраста - более 1,5 мг. Нормальная сбалансированная диета обеспечивает поступление в желудочнокишечный тракт около 10-15 мг железа ежедневно. В норме из пищи всасывается около 10% содержащегося в ней железа (1-1,5 мг в день). Для оптимального всасывания железа необходима нормальная секреция желудочного сока. Аскорбиновая кислота, восстанавливающая железо и образующая с ним хелатные комплексы, повышает доступность этого элемента. Компонентом пищи, улучшающим всасывание железа, является «фактор животного белка». Улучшают всасывание железа также простые углеводы (лактоза, фруктоза, сорбит) и аминокислоты (гистидин, лизин, цистеин), образующие с железом легко всасываемые хелаты. Всасывание железа напротив снижают кофе и чай за счет содержания полифенолов, образующих невсасываемые комплексы с железом.

Выделяют следующие, последовательно развивающиеся, стадии железодефицитного состояния:

- латентный дефицит железа;
- железодефицитная анемия.

Латентный дефицит железа в организме - состояние изолированной сидеропении без снижения уровня гемоглобина (гемоглобиновый фонд железа сохранен).

Клинические проявления сидеропении в этой стадии связаны со снижением активности железосодержащих ферментов. Отмечается снижение уровня сывороточного железа. Дефицит железа без анемии в младенчестве связан с задержками когнитивного и социально-эмоционального развития, некоторые из которых необратимы.

Железодефицитная анемия - заключительная стадия дефицита железа в организме. Развивается только тогда, когда исчерпаны запасы железа в организме. При этом снижается синтез гемоглобина. Эритроциты приобретают типичные морфологические признаки, характерные для железодефицитной анемии: микроцитоз, анизоцитоз, пойкилоцитоз. Постепенно уменьшается насыщение эритроцитов гемоглобином, за счет чего их нормохромия сменяется гипохромией.

Клиника

Клиническая картина ЖДА состоит из двух ведущих синдромов: анемического и сидеропенического.

Клинические проявления синдрома анемии зависят от тяжести анемии. Больной предъявляет жалобы на общую слабость, снижение аппетита, физическую и умственную утомляемость, одышку при физической нагрузке, ощущение сердцебиения, головокружение, шум в ушах, мелькание «мушек» перед глазами при невысоком уровне АД, синкопальные состояния, особенно в душных помещениях. Часто наблюдается сонливость днем и плохое засыпание ночью, раздражительность, плаксивость, снижение памяти, внимания. Вследствие плохого кровоснабжения кожи больные гиперчувствительны к холоду. Иногда отмечается тяжесть в эпигастральной области, ухудшение аппетита, диспептические симптомы, метеоризм.

При осмотре больного обращает на себя внимание бледность кожных покровов и видимых слизистых, тахикардия, гипотония, расширение границ сердца, приглушение тонов и систолический шум при аускультации сердца.

Сидеропенический синдром включает многочисленные симптомы:

- дистрофические изменения кожи и ее придатков (сухость кожи, ломкость и слоистость ногтей, поперечная исчерченность ногтей, койлонихии, выпадение волос);
- атрофические процессы в слизистых оболочках (носа, глоссит с атрофией сосочков, гингивит, ангулярный стоматит, атрофический гастрит, атрофия слизистой пищевода);
- дисфагия;
- трещины в углах рта, повышена склонность к парадонтозу и кариесу;
- извращение вкуса, выражается в неодолимом желании есть что-либо малосъедобное: мел, зубной порошок, уголь, глину, песок, лед, крахмал, сырое тесто, фарш, крупу;
- пристрастие к необычным запахам (бензин, керосин, мазут, ацетон, лаки, нафталин, запах сырой земли, резины);

- задержка умственного и моторного развития;
- снижение активности иммунной системы за счет нарушения синтеза интерлейкина-2, Т-киллеров и др.;
- мышечные боли вследствие дефицита миоглобина;
- мышечная гипотония (дизурия и недержание мочи при кашле, смехе, ночной энурез).

При выраженном «опустошении» тканевых резервов железа и истощении механизмов компенсации его дефицита нарушаются процессы гемоглобинообразования. Развивается железодефицитная анемия. Уменьшается как общее количество гемоглобина, так и его концентрация в эритроцитах, т.к. скорость эритропоэза снижается в меньшей степени. Также повышается содержание гемоглобина низкой плотности LHD более 5,5% и содержание гипохромных эритроцитов более 10%. К сидеропеническому синдрому присоединяются общеанемические симптомы: тахикардия, приглушенность тонов, анемический систолический шум, тенденция к гипотонии, реже - одышка, гипоксические и дистрофические изменения на ЭКГ, нарастают астено-невротические нарушения. При длительном и тяжелом течении анемии развивается функциональная недостаточность печени, на фоне гипоксии возникает гипоальбуминемия, гипопротромбинемия, гипогликемия.

Диагностика

Дифференциальная диагностика железодефицитной анемии. Не все гипохромные анемии являются железодефицитными. ЖДА необходимо дифференцировать с:

- анемиями, связанными с перераспределением железа при хронических заболеваниях;
- анемиями, связанными с нарушением транспорта железа (атрансферринемия);
- анемиями, связанными с нарушением утилизации железа (сидеробластные анемии, талассемии).

Лабораторно определяется снижение гемоглобина и эритроцитов, MCV, ускорение СОЭ.

В общем анализе крови, выполненном «ручным» методом, ориентируются на снижение концентрации гемоглобина менее 110 г/л, снижение гематокрита, небольшое снижение количества эритроцитов менее $3,8 \times 10^{12}/л$, снижение цветового показателя менее 0,85, увеличение скорости оседания эритроцитов более 10-12 мм в час, несколько сниженное или нормальное количество ретикулоцитов (норма 1-2%).

В биохимическом анализе крови определяется:

- снижение концентрации сывороточного железа (менее 12,5 мкмоль/л);
- повышение общей железосвязывающей способности сыворотки (ОЖСС) более 69 мкмоль/л;
- снижение коэффициента насыщения трансферрина железом (НТЖ) менее 20%;

- снижение концентрации сывороточного ферритина менее 30 нг/мл или мкг/л. Уровень ферритина в диапазоне 30-100 нг/мл при насыщении трансферрина менее 20% и/или уровне С-реактивного белка более 5 мг/л, также свидетельствует в пользу железодефицитной анемии.

В последние годы появилась возможность определения растворимых трансферриновых рецепторов (рТФР), концентрация которых в условиях дефицита железа увеличивается более 2,9 мкг/мл, эритропоэтина более 5-30 и увеличения гепцидина более 60-80 пкг/мл.

При оценке уровня ферритина и трансферрина следует учитывать, что в условиях воспалительного процесса уровень ферритина возрастает, тогда как трансферрина, напротив, падает.

Лечение

Цель терапии железодефицитных состояний – устранение дефицита железа и восстановление его запасов в организме. Основные принципы лечения железодефицитных анемий сформулированы Л.И. Идельсоном (1981):

1. Возместить дефицит железа без лекарственных железосодержащих препаратов невозможно.
2. Терапия железодефицитных состояний должна проводиться преимущественно препаратами железа для перорального приема.
3. Терапия железодефицитной анемии не должна прекращаться после нормализации уровня гемоглобина.
4. Гемотрансфузии при железодефицитной анемии должны проводиться только строго по жизненным показаниям.

При назначении диеты необходимо учитывать, что наиболее активно всасывается гемовое железо (мясо), коэффициент абсорбции железа из мяса говядины составляет 17 - 22%. Всасывание железа из злаков, фруктов и овощей значительно меньше и снижается в присутствии оксалатов, фитатов, фосфатов, танина. Коэффициент абсорбции железа из фруктов - не более 2-3%. Железо из гема также значительно интенсивнее усваивается, чем из ферропротеинов (ферритин, гемосидерин), поэтому из печени, где ферросоединения представлены в виде ферритина и трансферрина, железо усваивается в значительно меньшем количестве, чем из мясных продуктов. Необходимо отметить также, что продукты из мяса, печени, птицы, рыбы в свою очередь увеличивают всасывание железа из овощей и фруктов при одновременном их применении. Полноценная и сбалансированная по основным ингредиентам диета позволяет лишь покрыть физиологическую потребность организма в железе, но не устранить его дефицит. Применение рестриктивных диет, особенно ограничивающих или исключаящих употребление животного белка (вегетарианство) является фактором риска развития дефицита железа и железодефицитной анемии.

В настоящее время для лечения железодефицитных состояний у детей используют солевые (ионные) препараты двухвалентного железа и неионные препараты, состоящие из гидроксид-полимальтозного комплекса трехвалентного железа. Из солевых препаратов железа применяются

препараты хлорида железа, сульфата железа, глюконата железа, fumarата железа. Основными из солевых препаратов железа являются препараты сульфата железа. Процент всасывания железа из сульфатных соединений наиболее высок, и составляет более 10%, соединения сульфатного железа обладают наименьшей токсичностью, при их назначении отмечается наименьшее число побочных эффектов среди других препаратов двухвалентного железа.

Несолевые препараты, используемые в педиатрической практике – это гидроксид полимальтозный комплекс трехвалентного железа. Всасывание железа из этих соединений обеспечивается активным физиологическим транспортным механизмом. Всасывание железа подчиняется принципу обратной связи, что полностью исключает возможность передозировки и отравления.

Перспективным является разработка новых форм энтеральной доставки железа, в частности сукросомальное (липосомное) железо. Железосодержащий препарат, находящийся внутри сукросом, не контактирует со слизистой оболочкой кишечника и не индуцирует синтез гепсидина. Он не взаимодействует с компонентами пищи, может приниматься с любой едой, пациентами с заболеваниями желудочно-кишечного тракта или с непереносимостью обычных оральных форм железа.

Требования к препаратам железа для приема внутрь, применяемым в детской практике:

- достаточная биодоступность;
- высокая безопасность;
- хорошие органолептические характеристики;
- различные лекарственные формы, удобные для пациентов всех возрастов;
- комплаентность.

Этим критериям в наибольшей степени отвечают препараты на основе железа (III) гидроксид полимальтозного комплекса. В настоящее время педиатрические формы сукросомального железа находятся в разработке.

Суточные терапевтические дозы пероральных препаратов железа при лечении ЖДА:

- для детей до 3-х лет - 3 мг/кг в сутки элементарного железа для солевых препаратов железа; 5 мг/кг в сутки элементарного железа для препаратов гидроксидполимальтозного комплекса;
- для детей старше 3-х лет – 45 – 60 мг в сутки;
- для подростков – до 80 – 150 мг в сутки (до 200 мг в сутки в тяжелых случаях) элементарного железа.

Длительность курса лечения препаратами железа составляет 3-6 месяцев в зависимости от степени тяжести выявленной железодефицитной анемии. При легкой форме ЖДА длительность курса составляет 3 месяца, среднетяжелой форме - 4,5 месяца и тяжелой форме - до 6 месяцев. Весь период терапии препарат назначается в полной терапевтической дозе.

Методика назначения пероральных препаратов железа состоит в следующем:

- Солевые железосодержащие препараты рекомендуется применять строго за 30 минут до еды, запивая водой. Лечение начинают с назначения $\frac{1}{4}$ терапевтической дозы с постепенным достижением полной дозы в течение 7 – 14 дней.

- Препараты железо - гидроксидполимальтозного комплекса не требуют соблюдения режима назначения в зависимости от приема пищи. Препараты этой группы назначаются сразу в терапевтической дозе, во время еды.

Критерии эффективности лечения препаратами железа включают:

- появление ретикулоцитарного криза (повышение количества ретикулоцитов) на 7 – 10 день лечения;
- достоверное повышение уровня гемоглобина на 3 – 4 неделе лечения;
- полная нормализация клинико-лабораторных показателей к концу курса лечения.

Побочные эффекты при лечении современными железосодержащими препаратами встречаются нечасто: металлический привкус во рту, потемнение зубов и десен, диспептические явления вследствие раздражения слизистой оболочки желудка и кишечника (тошнота, рвота, чувство переполнения желудка, запор, диарея), аллергические реакции по типу крапивницы. Нежелательные эффекты встречаются чаще при терапии солевыми препаратами железа.

Следует отметить, что железо играет ключевую роль в репликации и вирулентности (например, адгезии, инвазии и индукции факторов вирулентности) многих кишечных грамотрицательных бактерий, таких как сальмонеллы, патогенной *Escherichia coli*. Напротив, полезные комменсальные кишечные бактерии, такие как *Bifidobacteriaceae* и *Lactobacillaceae*, которые обеспечивают важный барьер против колонизации энтеропатогенами, нуждаются в очень небольшом количестве железа или совсем не нуждаются в нем. Таким образом, увеличение количества неабсорбированного пищевого железа, поступающего в толстую кишку, может изменить баланс в сторону роста потенциальных энтеропатогенных бактерий. Пребиотики могут защищать от колонизации и чрезмерного роста потенциальных кишечных патогенов за счет повышения устойчивости к колонизации, увеличения производства короткоцепочечных жирных кислот и уменьшения pH в просвете толстой кишки. Добавление галактоолигосахаридов к железосодержащим препаратам способно смягчить большинство неблагоприятных эффектов железа на микробиоту кишечника младенца. Это будет также улучшать комплаентность пациентов, поскольку дисфункция желудочно-кишечного тракта является частой причиной отказа от терапии препаратами железа или проведения неполного курса терапии.

Парентеральные препараты должны использоваться только в тех случаях, когда нельзя применить пероральные:

- состояния после резекции желудка и тонкого кишечника;
- синдром нарушенного кишечного всасывания;

- неспецифический язвенный колит;
- хронический энтероколит;
- непереносимость пероральных препаратов железа, даже после многократной замены и снижения дозы;
- тяжелая ЖДА;
- непрерывная кровопотеря, не возмещаемая пероральным приемом препарата.

Используют для парентерального введения железо-сахарозный комплекс для в/в введения, комплекс железа (III) гидроксида с декстраном и железа (III) гидроксида полимальтозат для внутримышечных введений.

Суточные дозы препаратов для парентерального введения (расчет по элементарному железу) зависят от массы тела ребенка. Детям с массой тела до 5 кг вводят 25 мг в сутки, до 10 кг – 25 - 50 мг в сутки, до 20 кг - 100 мг в сутки.

Осложнения от парентерального введения препаратов:

- местная реакция в виде болевых ощущений, флебитов при в/в введении;
- общие реакции в виде анафилаксии, лихорадки, головных и суставных болей, рвота, сыпей, бронхоспазма.

Трансфузии эритроцитарной массы не рекомендуется применять даже при тяжелых анемиях, поскольку возникают они не одновременно и большой обычно адаптирован к анемизации. Исключение составляет необходимость быстрой коррекции анемии при экстренных оперативных вмешательствах и интеркуррентных заболеваниях, а также развитии проявлений декомпенсации (гемической гипоксии) в виде тахипноэ с участием вспомогательной мускулатуры (втяжение межреберных промежутков, западение нижней трети грудины, напряжение мышц передней брюшной стенки, раздувание крыльев носа), тахикардии, затруднений при кормлении. При острой декомпенсации отмечаются симптомы острого респираторного дистресс синдрома (форсированный выдох, хрюкающее дыхание), различная глубина угнетения центральной нервной системы, застойная сердечная недостаточность с развитием гепатомегалии, нарушение периферической перфузии, симптома бледного пятна продолжительностью более 2 секунд.

Показаниями к гемотрансфузии в раннем возрасте являются:

- концентрация гемоглобина ниже 70 г/л и гематокрите менее 30 %;
- тахикардия более 170 в минуту, тахипноэ более 60 в минуту или кардиомегалия по данным рентгенографии, при отсутствии других причин является показанием к гемотрансфузии и при более высоком гемоглобине (но не выше, чем 90 г/л).

Гемотрансфузия проводится в объеме 10-15 мл/кг эритроцитарной массы со скоростью 5 мл/кг в час. Объем гемотрансфузии должен обеспечить подъем Hb до 90 г/л.

В случае рефрактерности к проводимой терапии необходимо вновь оценить клиничко-лабораторные признаки анемии и провести дообследование ребенка.

Причинами рефрактерности к терапии могут быть:

- ошибочный диагноз ЖДА (например, к микроцитарным гипохромным анемиям относится талассемия);
- недостаточная дозировка препарата (у детей раннего возраста необходим регулярный пересчет дозы по мере увеличения массы тела ребенка);
- неуточненные продолжающиеся кровопотери;
- прием препаратов перорально при синдроме мальабсорбции (в ряде случаев рефрактерная анемия может быть первым симптомом целиакии);
- прием препаратов или продуктов, нарушающих всасывание железа;
- бивалентная анемия (В12 и железodefицитная анемия). Она обычно имеет характеристики гипорегенераторной нормоцитарной нормохромной анемии;
- железорефрактерная железodefицитная анемия (IRIDA);
- анемия хронических болезней.

Железорефрактерная железodefицитная анемия (IRIDA) - это наследуемое по аутосомно-рецессивному типу заболевание, описаны семейные случаи. Причиной IRIDA является мутация в гене Tmprss6, кодирующего матриптазу-2, трансмембранную сериновую протеазу, которая физиологически подавляет выработку гепсидина. Мутация приводит к повышению концентрации гепсидина, который ингибирует всасывание железа в кишечнике и высвобождение железа из макрофагов. При этом в сыворотке крови выявляется нормальный, а иногда и высокий уровень ферритина. Лечение пероральными препаратами железа в данном случае неэффективно, частичный эффект можно получить при использовании парентеральных препаратов железа, возможно сукросомального железа перорально. В настоящее время препараты, снижающие уровень гепсидина (моноклональные антитела, антикалины, шпигельмеры), находятся на этапе рандомизированных клинических исследований, часть уже используется у взрослых пациентов.

Высокий уровень гепсидина дает IRIDA много общего с анемией хронических болезней. Патогенез анемии хронических болезней связан с образованием избыточных количеств гепсидина, секретируемого гепатоцитами в условиях воспаления. Гепсидин блокирует всасывание железа в кишечнике и реутилизацию железа из депо, вызывает развитие железodefицитного эритропоэза. Витамин Д снижает экспрессию гепсидина, при дефиците витамина Д она напротив увеличивается и приводит к развитию либо усугублению железodefицитной анемии на фоне рахита. Подозрение на анемию хронических болезней возникает, если пероральная ферротерапия железodefицитной анемии в течение 4 недель не привела к повышению гемоглобина более 10 г/л. Для анемии хронических болезней характерна умеренная, микроцитарная анемия с уровнем гемоглобина 90-130 г/л и гематокритом 30-40%, снижение общей железосвязывающей способности сыворотки, повышение уровня ферритина, нормальный уровень насыщения трансферрина железом. Возможно сочетанные анемии

хронических болезней с абсолютным дефицитом железа. В этом случае будет наблюдаться высокая концентрация растворимых рецепторов трансферрина, сниженное насыщение трансферрина железом, увеличение количества трансферрина, сниженные концентрации железа и ферритина в сыворотке крови.

Профилактика

Профилактика железодефицитных анемий у детей включает антенатальную и постнатальную профилактику.

Антенатальная профилактика:

- всем женщинам во второй половине беременности целесообразно профилактическое назначение пероральных ферропрепаратов или витаминов, содержащих железо.

Постнатальная профилактика:

- естественное вскармливание со своевременным введением прикорма в виде мясного пюре в возрасте 6 - 7 месяцев;

- детям, находящимся на искусственном вскармливании, с 3 - 4 месяцев назначаются смеси, обогащенные железом, содержащие 12 мг /л железа.

Отдельного внимания требуют недоношенные дети. Препараты железа, применяемые с профилактической целью, не предотвращают развитие ранней анемии у недоношенных детей. Назначение препаратов железа недоношенным новорожденным в течение первого месяца жизни обосновано только совместно с эритропоэтином в лечебных дозах 5-6 мг/кг массы тела в сутки. До 10-15 дня жизни, возможно введение железа (III)-гидроксид сахарозного комплекса внутривенно медленно в дозе 2 мг/кг в день или 6 мг / кг в неделю. Все недоношенные дети, начиная с 28-го дня жизни до 12 месячного возраста, нуждаются в назначении препаратов железа с целью профилактики поздней анемии недоношенных, но не для лечения ранней анемии недоношенных детей в дозе 2-4 мг/кг в сутки в расчете на элементарное железо:

- при массе менее 1000 г - 4 мг/кг в сутки;
- при массе 1000–1500 г - 3 мг/кг в сутки;
- при массе 1500–3000 г - 2 мг/кг в сутки.

Профилактика, проводимая в группах риска путем добавления препаратов железа называется саплиментация. При распространенности ЖДА в регионе более 40%, эксперты ВОЗ рекомендуют проведение фортификации, то есть обогащение железом наиболее употребляемых населением продуктов, например хлеба или макаронных изделий.

Динамическое наблюдение за больным, получающим препараты железа, проводится каждые 2 недели с обязательной сдачей анализа крови.

После нормализации гемограммы целесообразно продолжение ферротерапии в поддерживающих дозах еще 2-3 месяца. При этом диспансерный осмотр проводится 1 раз в месяц. Проведение профилактических прививок детям с ЖДА не противопоказано, не требует нормализации концентрации гемоглобина и должно проводиться у больных с

нетяжелой анемией в обычные сроки. Снятие с диспансерного учета осуществляется через год.

Другие дефицитные анемии

Медь-дефицитная анемия

Основными источниками меди для человека являются продукты питания - орехи, шоколад, грибы, печень, злаки и сухофрукты. Также медь может поступать в организм с водой, в случае, если она контактировала с медьсодержащими предметами (например, с медьсодержащей посудой). После поступления в желудочно-кишечный тракт медь всасывается в тонкой кишке, и соединяясь с белками крови, транспортируется в печень. Большая часть меди в крови находится в связанном с церрулоплазмином состоянии (около 95%), меньшая часть связана с альбуминами сыворотки или находится в свободном состоянии.

При дефиците меди отмечается анемия в сочетании с нейтропенией, реже развивается тромбоцитопения. При выполнении миелограммы обнаруживаются миелодиспластические изменения в виде кольцевых сидеробластов, цитоплазматической вакуолизации эритроидных и миелоидных предшественников, отложения железа в плазматических клетках. У большинства больных возникает поражение нервной системы - миелонейропатия, напоминающая подострую комбинированную дегенерацию при дефиците витамина В12, однако в отличие от В12, фолиевого дефицита анемия будет иметь черты микроцитарной гипохромной анемии.

Основные причины дефицита меди:

- длительное парентеральное или зондовое энтеральное питание без достаточного количества меди;
- нарушение всасывания меди после операций на ЖКТ, при заболеваниях кишечника, при избыточном поступлении цинка в организм вследствие конкуренции за транспортные пути.
- генетический дефект — болезнь Менкеса («болезнь курчавых волос»), наследуется по Х-сцепленному варианту.

Для выявления дефицита меди необходим скрининг содержания меди (норма для мужчин: 700 - 1400 мкг/л, для женщин: 800 - 1550 мкг/л) и/ или церулоплазмину в сыворотке крови (норма 20 - 60 мг/дл).

В терапии анемии используется 0,5-1%-ный раствор сульфата меди по 5-15 капель на молоке 3 раза в день во время еды. Кроме того, возможно развитие сочетанного дефицита железа и меди в организме вследствие общих этиологических факторов (нарушение всасывания вследствие синдрома мальабсорбции). В настоящее время доступно комбинированное антианемическое средство, включающее в свой состав железа глюконата дигидрат, марганца глюконат, меди глюконат.

Цинк-дефицитная анемия

Цинк участвует в синтезе белка и нуклеиновых кислот, соответственно его дефицит способен вызвать соответствующую дефицитную анемию. Для

данного вида анемии характерны проявления энтеропатического акродерматита, развитие гипотрофии и гипостатуры, гепатоспленомегалии, гиперкератоза, гиперпигментация, периоральные и перианальные сыпи. Дефицит цинка сопровождается снижением иммунитета, нарушением роста волос.

Симптомы дефицита цинка часто связаны с диетой, бедной животным белком и богатой злаками, содержащими фитаты, связывающие цинк. Абсорбцию цинка могут снижать добавки железа. Цинк может конкурировать с железом на двух уровнях: переносчик двухвалентного металла-1 (DMT-1) (белок, ответственный за импорт двухвалентного железа в апикальные мембраны эпителиальных клеток желудочно-кишечного тракта) и ферропортин (регулятор транспорта железа через базолатеральную мембрану). В то же время в литературе имеются данные, что терапия препаратами цинка повышает абсорбцию железа и уровень ферритина. Плазма крови содержит менее 1% общего количества цинка организма. Основная часть цинка плазмы связана с альбумином (80%), а остальное количество – в основном, с альфа-2-макроглобулином. В эритроцитах почти весь цинк находится в составе карбангидразы.

Для лечения дефицита цинка используется сульфат цинка в дозах 0,02-0,05 г 2-3 раза в день внутрь после еды. Избыточный прием препаратов цинка способен вызвать дефицит меди из-за конкурентного угнетения всасывания.

Витамин Е-дефицитная анемия

Дефицит витамина Е отмечается у детей с глубокой недоношенностью, а также при синдроме мальабсорбции со стеатореей. Развивается гемолитическая анемия с внутриклеточным гемолизом, который усиливается при вдыхании высокого процента кислорода.

Клинически определяется наличие легкой желтушности склер.

Лабораторно выявляется:

- небольшое повышение содержания непрямого билирубина в крови (до 30 мкмоль/л), увеличение количества ретикулоцитов в крови (до 25-35‰);
- гипохромная нормоцитарная анемия (эритроциты фрагментированные, «шиповидные»);
- тромбоцитоз;
- в плазме крови уровень токоферола менее 0,5 мг/л.

Лечение назначается внутрь или внутримышечно 20–25 мг витамина Е в сутки в виде 5%, 10% или 30% масляного раствора, адекватное возрасту питание. Всем детям с массой тела менее 2000 г в первые 3 месяца жизни показано применение витамина Е внутрь в дозе 5-10 мг в сутки.

В12, фолиеводефицитные анемии

В12, фолиеводефицитные анемии - это мегалобластные анемии, связанные с нарушением синтеза ДНК и РНК вследствие дефицита витамина В12 или фолиевой кислоты, общим признаком которой является подавление

нормального кроветворения с переходом на эмбриональный мегалобластный тип эритропоэза.

Дефицит В12 или фолиевой кислоты часто развивается в результате неадекватного поступления с пищей либо дефектов всасывания в желудочно-кишечном тракте. Богаты данными витаминами мясо, почки, яйца, сыры, молоко, дрожжи, шпинат. Нарушения абсорбции могут быть как следствием заболевания желудочно-кишечного тракта, так и врожденного дефекта метаболизма (дефицит внутреннего фактора Кастла, дефицит транскобаламина II). Кроме того, дефицит может возникнуть на фоне увеличенной потребности этих витаминов у детей, беременных женщин, больных с хроническим гемолизом.

Обычно для истощения депо и развития дефицита витаминов требуется длительное время (до 3 лет), но возможно острое развитие вследствие длительного наркоза закисью азота либо тяжелых заболеваний с массивными трансфузиями, диализом, полным парентеральным питанием, приемом антагонистов фолатов.

Цианкобаламин в желудке на фоне кислой реакции среды связывается с внутренним фактором гликопротеином, продуцируемым париетальными клетками желудка, или другими связывающими белками (R-факторами), присутствующими в слюне и желудочном соке. Эти комплексы предохраняют цианкобаламин от разрушения при транспорте по ЖКТ.

В тонкой кишке при щелочном значении рН под влиянием протеиназ панкреатического сока цианкобаламин отщепляется от R-протеинов и соединяется с внутренним фактором.

В подвздошной кишке комплекс внутреннего фактора с цианкобаламином связывается со специфическими рецепторами на поверхности эпителиальных клеток, освобождение цианкобаламина из клеток кишечного эпителия и транспорт к тканям происходит с помощью особых белков плазмы крови - транскобаламинов.

При недостаточности фолатов и (или) цианкобаламина нарушается процесс включения уридина в дезоксирибонуклеиновую кислоту (ДНК) развивающихся гемопоэтических клеток и образования тимидина, что обуславливает фрагментацию ДНК через блокирование ее синтеза и нарушение клеточного деления. Развивается неэффективный мегалобластический эритропоэз, который в норме существует только у плода, с продукцией нестойких мегалоцитов и макроцитов, жизненный цикл которых укорочен до 30-40 дней.

Значительная часть патологических мегалобластов накапливается и погибает в костном мозге, не созревая до стадии эритроцита.

Кроме того, цианкобаламин является коферментом в реакции превращения метилмалонил-КоА в сукцинил-КоА. Эта реакция необходима для метаболизма миелина в нервной системе.

Дефицит кобаламина вызывает неврологические нарушения, обусловленные пятнистой демиелинизацией серого вещества головного и

спинного мозга и периферических нервов, изолированный дефицит фолиевой кислоты приводит только к развитию макроцитарной гиперхромной анемии.

У детей первоначально отмечается ухудшение аппетита, отвращение к мясу, диспепсические явления. Далее развивается анемический синдром в виде бледности, легкой иктеричности кожи с лимонно-желтым оттенком, слабости, недомогания, тахикардии и одышки. Со стороны центральной нервной системы определяются парестезии, нарушение чувствительности, появление патологических рефлексов, признаки полиневрита. В тяжелых случаях имеют место признаки геморрагического диатеза в виде петехий на коже и слизистых оболочках, кровоподтеком, тромбоцитопении, увеличения печени, режы селезенки.

Лабораторно у ребенка определяется:

- гиперхромная гипорегенераторная анемия;
- макроцитоз, мегалоцитоз эритроцитов;
- эритроциты с остатками ядер (тельца Жолли, кольца Кебота);
- гиперсегментация нейтрофилов;
- лейкопения (нейтропения) и тромбоцитопения вследствие нарушения синтеза ДНК в кроветворных клетках;
- повышение содержания железа в сыворотке (за исключением бивалентных анемий);
- мегалобластическое кроветворение в костном мозге;
- неврологические нарушения и психические расстройства.
- непрямая гипербилирубинемия.

Диагноз подтверждается при обнаружении у больного с макроцитарной гиперхромной анемией мегалобластического кроветворения в костном мозге при выполнении миелограммы и снижения содержания витамина В12 в сыворотке крови при норме 100-250 пг/мл, либо снижения фолиевой кислоты в сыворотке при норме 5-20 нг/мл и в эритроцитах при норме 125-600 нг/мл. Характерно также развитие метилмалоновой ацидурии (норма суточной экскреции 0-3,5 мг метилмалоната в сутки) и повышенной экскреции с мочой форминглутаминовой кислоты при дефиците фолатов.

В терапии применяется введение цианкобаламина внутримышечно в дозе 5 мкг/кг в сутки детям до года, 100-200 мкг в сутки детям старше года, 200-400 мкг в сутки в подростковом возрасте. Препарат вводят ежедневно 5-10 дней до подъема уровня ретикулоцитов (ретикулоцитарного криза), далее через день до нормализации гематологических показателей (обычно 2-4 недели), далее еженедельно 2 месяца, далее 2 раза в месяц в течении полугодия, далее 1 раз в полгода на протяжении нескольких лет.

Через 7-10 дней от начала терапии показано подключение фолиевой кислоты, а при снижении цветового показателя – препаратов железа.

При фолиеводефицитной анемии назначают фолиевую кислоту перорально 1-3-5 мг в сутки, у детей до года 0,25-0,5 мг/кг в сутки, в течении 20-30 дней. В случае синдрома мальабсорбции дозу повышают до 5-15 мг в сутки.

С целью профилактики дефицита фолатов у недоношенных применяется фолиевая кислота в дозе 1 мг в сутки курсами по 14 дней.

Диспансерное наблюдение проводится в течение 2 лет, а при наследственных формах - пожизненно.

Витамин В6-дефицитные анемии

Истинный гипо- или авитаминоз витамина В6 встречается очень редко и в основном у детей грудного возраста.

Причинами дефицита витамина В6 являются одностороннее молочное вскармливание, длительные кишечные инфекции, сопровождающиеся дисбактериозом.

Витамин В6-дефицитная анемия у детей характеризуется нарушением общего состояния, беспокойством, нарушением сна. Снижается аппетит, возможны диспепсические расстройства. Нарастает мышечная гипотония, возможна неврологическая симптоматика по типу гиперкинетического синдрома.

В гемограмме определяется гипохромная сидеробластная анемия, анизоцитоз, пойкилоцитоз. Уровень железа в сыворотке крови - в пределах нормы. Характерным биохимическим признаком является гиперксантурурия.

В лечении используются супрафизиологические дозы витамина В6.

Витамин С-дефицитная анемия

В настоящее время изолированный дефицит витамина С встречается редко. Характерны анемия, геморрагический синдром, субфебрилитет, слабость, гиперестезии, болезненность при движениях, припухание диафизов костей, «четки», судороги и отеки. При легких формах гиповитаминоза отмечается повышенная чувствительность к холоду, сонливость, раздражительность, быстрая утомляемость, вялость и слабость в ногах, гингивит.

Лабораторно определяется снижение содержания аскорбиновой кислоты в крови, дефицит железа и фолиевой кислоты.

В лечение применяют 200–300 мг аскорбиновой кислоты в день внутрь. В первые дни лечения назначается парентеральное введение 100-150 мг витамина С в сутки, препаратов железа и фолиевой кислоты. В питании рекомендуются свежие овощи, фрукты, ягоды, такие как черная смородина, клюква.

Белково-дефицитные анемии

Белково-дефицитные анемии развиваются при голодании или одностороннем углеводистом вскармливании детей. В результате дефицита белка происходит нарушение синтеза глобина и белковых транспортных систем, снижение эритропоэза. Продолжительность жизни эритроцитов сокращена в 2 раза (без признаков гемолиза).

Клинически у детей выявляются выраженные дистрофические изменения, блефарит, дисхромия кожи и волос, пастозность тканей, анорексия, рвота, диарея, гепатомегалия.

В анализе крови определяется тяжелая норморегенераторная нормохромная анемия с выраженным анизо- и пойкилоцитозом. Снижен уровень белка в сыворотке крови менее 60 г/л за счет альбумина, отмечается диспротеинемия. Диагностируются нарушение всасывания железа и фолиевой кислоты.

В терапии рекомендуется организация рационального питания согласно принципам терапии белково-энергетической недостаточности. В ряде случаев при затруднениях с энтеральным питанием, у детей с тяжелым органическим поражением ЦНС, рационально использование гастростомы или зондового питания.

ОСТРАЯ ПАТОЛОГИЯ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Острая респираторно-вирусная инфекция

Определение

Понятие «острая респираторная вирусная инфекция (ОРВИ)» - суммирует следующие нозологические формы: острый назофарингит, острый фарингит, острый ларингит, острый трахеит, острый ларингофарингит, острая инфекция верхних дыхательных путей неуточненная.

Эпидемиология

ОРВИ – самая частая инфекция человека: дети в возрасте до 5 лет переносят, в среднем, 6-8 эпизодов ОРВИ в год, в детских дошкольных учреждениях особенно высока заболеваемость на 1-2-м году посещения - на 10-15% выше, чем у неорганизованных детей, однако, в школе последние болеют чаще. В крупных городах заболеваемость выше и составляет 10-12 эпизодов в год, в сельской местности ниже. ОРВИ могут вызывать около 180 разновидностей возбудителей, специфическую защиту от которых человек приобретает в процессе болезни. Уровень антител ко многим возбудителям снижается, делая человека вновь восприимчивым к ним. Заболеваемость острыми инфекциями верхних дыхательных путей может значительно различаться в разные годы. Заболеваемость наиболее высока в период с сентября по апрель, пик заболеваемости приходится на февраль-март. Спад заболеваемости острыми инфекциями верхних дыхательных путей неизменно регистрируется в летние месяцы, когда она снижается в 3-5 раз. Абсолютное число заболеваний острыми инфекциями верхних дыхательных путей в РФ составило в 2015 году 30,1 миллиона случаев. Среди детей от 0 до 14 лет заболеваемость острыми инфекциями верхних дыхательных путей составляет 81,3 тысячи на 100 тысяч населения.

Этиология

Острая респираторная вирусная инфекция (ОРВИ) - острая, в большинстве случаев, само ограничивающаяся инфекция респираторного тракта, проявляющаяся катаральным воспалением верхних дыхательных путей и протекающая с лихорадкой, насморком, чиханием, кашлем, болью в горле, нарушением общего состояния разной выраженности.

Возбудителями заболеваний респираторного тракта чаще всего являются вирусы. Распространение вирусов происходит чаще всего путем самоинокуляции на слизистую оболочку носа или конъюнктиву с рук, загрязненных при контакте с больным через рукопожатие или с зараженными вирусом поверхностями (риновирус сохраняется на них до суток). Другой путь - воздушно-капельный - при вдыхании частичек аэрозоля, содержащего вирус, или при попадании более крупных капель на слизистые оболочки при тесном контакте с больным.

Среди возбудителей ОРВИ абсолютно преобладают респираторные вирусы и вирусы гриппа, бактериальные возбудители вызывают в основном органную патологию - отит, тонзиллит, синусит. Для атипичных возбудителей - *M. pneumoniae* и *S. pneumoniae* – как причины катара верхних дыхательных путей оцениваются в 3-10%, бактериальных возбудителей - пневмококки, гемофильная палочка, стрептококк группы А- ещё меньше.

В качестве диагноза следует избегать термина «ОРВИ», используя термины «острый назофарингит» или «острый ларингит», или «острый фарингит», поскольку возбудители ОРВИ вызывают также ларингит (круп), тонзиллит, бронхит, бронхиолит, что следует указывать в диагнозе.

Патогенез

Инкубационный период большинства вирусных болезней - от 2-х до 7 дней. Выделение вирусов больным максимально на 3-и сутки после заражения, резко снижается к 5-му дню. Неинтенсивное выделение вируса может сохраняться до 2 недель. Вирусные инфекции характеризуются развитием катарального воспаления. Симптомы ОРВИ являются результатом не столько повреждающего влияния вируса, сколько реакции системы врожденного иммунитета. Пораженные клетки эпителия выделяют цитокины, в том числе интерлейкин 8 (ИЛ 8), количество которого коррелирует как со степенью привлечения фагоцитов в подслизистый слой и эпителий, так и выраженностью симптомов заболевания. Увеличение назальной секреции связано с повышением проницаемости сосудов, количество лейкоцитов в нем может повышаться многократно, меняя его цвет с прозрачного на беложелтый или зеленоватый. В связи с этим считать изменение цвета назальной слизи признаком бактериальной инфекции безосновательно. Установка на то, что при всякой вирусной инфекции активируется бактериальная флора (так называемая «вирусно-бактериальная этиология ОРИ» на основании наличия у больного лейкоцитоза) не подтверждается практикой. Бактериальные осложнения ОРВИ возникают относительно редко.

Клиника

Пациент или родители (законные представители) могут пожаловаться на остро возникший ринит и/или кашель и/или гиперемию конъюнктивы (катаральный конъюнктивит) в сочетании с явлениями ринита, фарингита. Заболевание обычно начинается остро, часто сопровождается повышением температуры тела до субфебрильных цифр 37,5°C-38,0°C. Фебрильная лихорадка более свойственна гриппу, аденовирусной инфекции, энтеровирусным инфекциям. Повышенная температура у 82% больных снижается на 2-3-й день болезни. Более длительно, до 5-7 дней фебрилитет держится при гриппе и аденовирусной инфекции. Нарастание уровня лихорадки в течение болезни, симптомы бактериальной интоксикации у ребенка должны настораживать в отношении присоединения бактериальной инфекции. В среднем симптомы ОРВИ могут продолжаться до 10-14 дней.

Диагностика

Обследование больного с ОРВИ имеет целью выявление бактериальных очагов, не определяемых клиническими методами.

Не рекомендуется рутинное вирусологическое и/или бактериологическое обследование всех пациентов, т.к. это не влияет на выбор лечения, исключение составляют экспресс-тест на грипп у высоко лихорадящих детей и экспресс-тест на стрептококк при подозрении на острый стрептококковый тонзиллит. Клинический анализ мочи, в том числе с использованием тест-полосок, в амбулаторных условиях рекомендуется проводить у всех лихорадящих детей без катаральных явлений. Клинический анализ крови рекомендован к проведению при выраженных общих симптомах у детей с лихорадкой.

Повышение уровня маркеров бактериального воспаления является поводом для поиска бактериального очага, в первую очередь, «немой»

пневмонии, острого среднего отита, инфекции мочевыводящих путей. Повторные клинические анализы крови и мочи необходимы только в случае выявления отклонений от нормы при первичном обследовании или появления новых симптомов, требующих диагностического поиска. Если симптомы вирусной инфекции купировались, ребенок перестал лихорадить и имеет хорошее самочувствие, повторное исследование клинического анализа крови нецелесообразно.

Особенности лабораторных показателей при некоторых вирусных инфекциях включает:

- лейкопения, характерная для гриппа и энтеровирусных инфекций, обычно отсутствует при других ОРВИ;
- для РС-вирусной инфекции характерен лимфоцитарный лейкоцитоз, который может превышать 15×10^9 /л;
- при аденовирусной инфекции лейкоцитоз может достигать уровня $15 - 20 \times 10^9$ /л и даже выше, при этом возможны нейтрофилез более 10×10^9 /л, повышение уровня С-реактивного белка выше 30 мг/л.

Определение уровня С-реактивного белка рекомендовано проводить для исключения тяжелой бактериальной инфекции у детей с фебрильной лихорадкой, особенно при отсутствии видимого очага инфекции. Повышение его выше 30-40 мг/л более характерно для бактериальных инфекций.

Рекомендовано всем пациентам с симптомами ОРВИ проводить отоскопию. Отоскопия должна являться частью рутинного педиатрического осмотра каждого пациента, наряду с аускультацией, перкуссией и т.д.

Рентгенография органов грудной клетки не рекомендована для проведения каждому ребенку с симптомами ОРВИ.

Показаниями для рентгенографии органов грудной клетки являются:

- появление физикальных симптомов пневмонии;
- снижение SpO₂ менее 95% при дыхании комнатным воздухом;
- наличие выраженных симптомов бактериальной интоксикации (ребенок вялый и сонливый, недоступен главному контакту, резко выраженное беспокойство, отказ от питья, гиперестезия);
- высокий уровень маркеров бактериального воспаления (повышение в общем анализе крови лейкоцитов более 15×10^9 /л в сочетании с нейтрофилезом более 10×10^9 /л, уровень С-реактивного белка выше 30 мг/л в отсутствие очага бактериальной инфекции).

Следует помнить, что выявление на рентгенограмме легких усиления бронхосудистого рисунка, расширение тени корней легких, повышения воздушности недостаточно для установления диагноза «пневмония» и не являются показанием для антибактериальной терапии.

В первые 10-12 дней болезни пациентам с острым назофарингитом рентгенография околоносовых пазух не рекомендована. Проведение рентгенографии околоносовых пазух на ранних сроках заболевания часто выявляет обусловленное вирусом воспаление придаточных пазух носа, которое самопроизвольно разрешается в течение 2 недель.

Лечение

Консервативное лечение ОРВИ - наиболее частая причина применения различных лекарственных средств и процедур, чаще всего ненужных, с недоказанным действием, нередко вызывающих побочные эффекты. Поэтому очень важно разъяснить родителям доброкачественный характер болезни и сообщить, какова предполагаемая длительность имеющихся симптомов, а также убедить их в достаточности минимальных вмешательств.

Этиотропная терапия рекомендована при гриппе А (в т.ч. H1N1) и В в первые 24-48 часов болезни. Эффективны ингибиторы нейраминидазы: Осельтамивир с возраста 1 года по 4 мг/кг/сут, 5 дней или Занамивир детям с 5 лет по 2 ингаляции, всего 10 мг 2 раза в день, в течение 5 дней. Для достижения оптимального эффекта лечение должно быть начато при появлении первых симптомов заболевания.

Пациенты с бронхиальной астмой при лечении занамивиром должны иметь в качестве средства скорой помощи короткодействующие бронходилататоры.

На другие вирусы, не содержащие нейраминидазы, данные препараты не действуют. Доказательная база противовирусной эффективности других лекарственных препаратов у детей остается крайне ограниченной.

Противовирусные препараты с иммуностропным действием не оказывают значимого клинического эффекта, их назначение нецелесообразно. Данные препараты развивают малодостоверный эффект. Возможно назначение не позднее 1-2-го дня болезни интерферона-альфа, однако, надежных доказательств его эффективности нет. При ОРВИ иногда рекомендуются интерферогены, но следует помнить, что у детей старше 7 лет при их применении лихорадочный период сокращается менее чем на 1 сутки, поэтому их применение при большинстве ОРВИ с коротким фебрильным периодом не оправдано. Результаты исследований эффективности использования иммуномодуляторов при респираторных инфекциях, как правило, показывают малодостоверный эффект. Препараты, рекомендованные для лечения более тяжелых инфекций, например, вирусных гепатитов, при ОРВИ не используются. Для лечения ОРВИ у детей не рекомендованы гомеопатические средства, так как их эффективность не доказана.

Не рекомендуется использование антибиотиков для лечения неосложненных ОРВИ и гриппа, в т.ч. если заболевание сопровождается в первые 10-14 дней болезни риносинуситом, конъюнктивитом, ларингитом, крупом, бронхитом, бронхообструктивным синдромом. Антибактериальная терапия в случае неосложненной вирусной инфекции не только не предотвращает бактериальную суперинфекцию, но способствуют ее развитию из-за подавления нормальной пневмотропной флоры, «сдерживающей агрессию» стафилококков и кишечной флоры. Антибиотики могут быть показаны детям с хронической патологией, затрагивающей бронхолегочную систему (муковисцидоз), иммунодефицитом, у которых есть риск обострения бактериального процесса. Выбор антибиотика у них обычно предопределен заранее характером флоры.

Детям рекомендуется проводить симптоматическую (поддерживающую) терапию. Адекватная гидратация способствует разжижению секретов и облегчает их отхождение. Рекомендуется проводить элиминационную терапию, т.к. данная терапия эффективна и безопасна. Введение в нос физиологического раствора 2-3 раза в день обеспечивает удаление слизи и восстановление работы мерцательного эпителия. Вводить физиологический раствор лучше в положении лежа на спине с запрокинутой назад головой для орошения свода носоглотки и аденоидов. У маленьких детей с обильным отделяемым эффективно аспирация слизи из носа специальным ручным отсосом с последующим введением физиологического раствора. Положение в кроватке с поднятым головным концом способствует отхождению слизи из носа. У старших детей применяются спреи с солевым изотоническим раствором.

Рекомендуется назначение сосудосуживающих капель в нос (деконгестанты) коротким курсом не более 5 дней. Данные препараты не укорачивают длительность насморка, но могут облегчить симптомы заложенности носа, а также восстановить функцию слуховой трубы.

У детей до 6 лет применяют фенилэфрин 0,125%, оксиметазолин 0,01-0,025%, ксилометазолин 0,05%, у старших детей используют более концентрированные растворы. Использование системных препаратов, содержащих деконгестанты (псевдоэфедрин) крайне нежелательно, лекарственные средства данной группы разрешены только с возраста 12 лет. Для снижения температуры тела лихорадящего ребенка рекомендуется раскрыть, обтереть водой $T^{\circ} 25-30^{\circ}C$. С целью снижения температуры тела у детей рекомендуется к применению только двух препаратов – парацетамола до 60 мг/кг в сутки или ибупрофена до 30 мг/кг в сутки. Жаропонижающие препараты у здоровых детей старше 3 месяцев оправданы при температуре выше $39 - 39,5^{\circ}C$. При менее выраженной лихорадке ($38-38,5^{\circ}C$) средства, снижающие температуру, показаны детям до 3 месяцев, пациентам с хронической патологией, а также при связанном с температурой дискомфорте. Регулярный (курсовой) прием жаропонижающих нежелателен, повторную дозу вводят только после нового повышения температуры. Парацетамол и ибупрофен могут применяться внутрь или в форме ректальных суппозиторий, существует также парацетамол для внутривенного введения. Чередование этих двух антипиретиков или применение комбинированных препаратов не имеет существенных преимуществ перед монотерапией одним из этих лекарственных средств.

Необходимо помнить, что самая главная проблема при лихорадке - вовремя распознать бактериальную инфекцию. Таким образом, диагностика тяжелой бактериальной инфекции гораздо важнее борьбы с лихорадкой. Применение жаропонижающих вместе с антибиотиками чревато маскировкой неэффективности последних.

У детей с жаропонижающей целью не рекомендуется применять ацетилсалициловую кислоту и нимесулид. Не рекомендуется использование метамизола у детей в связи с высоким риском развития агранулоцитоза. Во

многих странах мира метамизол запрещен к применению уже более 50 лет назад.

Рекомендован туалет носа, как наиболее эффективный метод купирования кашля. Поскольку при назофарингите кашель чаще всего обусловлен раздражением гортани, стекающим секретом. Рекомендуется теплое питье или, после 6 лет, использованием леденцов или пастилок, содержащих антисептики для устранения кашля при фарингите, который связан с «першением в горле» из-за воспаления слизистой оболочки глотки или ее пересыханием при дыхании ртом. Противокашлевые, отхаркивающие, муколитики, в том числе многочисленные патентованные препараты с различными растительными средствами, не рекомендуются для использования при ОРВИ ввиду неэффективности, что было доказано в рандомизированных исследованиях. При сухом навязчивом кашле у ребенка с фарингитом или ларинготрахеитом иногда удается достигнуть хороший клинический эффект при использовании бутамирата, однако доказательная база по применению противокашлевых препаратов отсутствует.

Ингаляции паровые и аэрозольные не рекомендованы к использованию, т.к. не показали эффекта в рандомизированных исследованиях, а также не рекомендованы Всемирной организацией здравоохранения для лечения ОРВИ.

Антигистаминные препараты 1-го поколения, обладающие атропиноподобным действием, не рекомендованы для использования у детей: они обладают неблагоприятным терапевтическим профилем, имеют выраженные седативный и антихолинергический побочные эффекты, нарушают когнитивные функции (концентрацию внимания, память и способность к обучению). В рандомизированных исследованиях препараты данной группы не показали эффективности в уменьшении симптомов ринита. Не рекомендуется всем детям с ОРВИ назначать аскорбиновую кислоту, так как это не влияет на течение болезни.

Показаниями для госпитализации в стационар являются:

- дети до 3-х месяцев с фебрильной лихорадкой в связи с высоким риском развития у них тяжелой бактериальной инфекции;

- дети любого возраста при наличии любого из следующих симптомов (основные опасные признаки): неспособность пить или сосать грудь, сонливость или отсутствие сознания, частота дыхания менее 30 в минуту или апноэ, симптомы респираторного дистресса, центральный цианоз, явления сердечной недостаточности, тяжелое обезвоживание;

- дети со сложными фебрильными судорогами продолжительностью более 15 минут и/или повторяющиеся более одного раза в течение 24 часов госпитализируются на весь период лихорадки;

- дети с фебрильной лихорадкой и подозрением на тяжелую бактериальную инфекцию, имеющие следующие сопутствующие симптомы: вялость, сонливость, отказ от еды и питья, геморрагическая сыпь на коже, рвота;

- дети с явлениями дыхательной недостаточности, имеющие какие-либо из следующих симптомов: кряхтящее дыхание, раздувание крыльев носа при дыхании, кивательные движения (движения головы, синхронизированные с вдохом), частота дыхательных движений у ребенка до 2-х месяцев > 60 в минуту, у ребенка в возрасте 2-11 месяцев > 50 в минуту, у ребенка старше 1 года > 40 в минуту, втяжение нижней части грудной клетки при дыхании, насыщение крови кислородом $< 92\%$ при дыхании комнатным воздухом. Средняя длительность нахождения в стационаре может составить 5-10 дней в зависимости от нозологической формы осложнения и тяжести состояния.

Фебрильная лихорадка при отсутствии других патологических симптомов у детей старше 3-х месяцев не является показанием для госпитализации в стационар при отсутствии факторов риска и фоновых заболеваний.

Дети с простыми фебрильными судорогами продолжительностью до 15 минут, однократно в течение суток, завершившимися к моменту обращения в стационар, не нуждаются в госпитализации, но ребенок должен быть осмотрен врачом для исключения нейроинфекции и других причин судорог.

Осложнения

Осложнения ОРВИ наблюдаются нечасто и связаны с присоединением бактериальной инфекции.

Существует риск развития острого среднего отита на фоне течения назофарингита, особенно у детей раннего возраста, обычно на 2-5-е сутки болезни. Его частота может достигать 20 - 40%, однако далеко не у всех возникает гнойный отит, требующий назначения антибактериальной терапии. Сохранение заложенности носа дольше 10-14 дней, ухудшение состояния после первой недели болезни, появление болей в области лица может указывать на развитие бактериального синусита.

На фоне гриппа частота вирусной и бактериальной, чаще всего обусловленной *Streptococcus pneumoniae*, пневмонии может достигать 12% заболевших вирусной инфекцией детей.

Респираторная инфекция может явиться триггером обострения хронических заболеваний, чаще всего бронхиальной астмы и инфекции мочевыводящих путей.

Ребенок при ОРВИ обычно наблюдается в амбулаторно-поликлинических условиях врачом педиатром. Назначается общий или полупостельный режим с быстрым переходом на общий режим после снижения температуры тела. Повторный осмотр врача необходим при сохранении повышенной температуры тела более 3 дней или ухудшении состояния ребенка.

Стационарное лечение требуется при развитии осложнений и длительной фебрильной лихорадке.

Прогноз

Как указано выше, ОРВИ, в отсутствие бактериальных осложнений, скоротечны, хотя и могут оставлять на 1-2 недели такие симптомы, как

отделяемое из носовых ходов, кашель. Мнение о том, что повторные ОРВИ, особенно частые, являются проявлением или приводят к развитию «вторичного иммунодефицита» безосновательно.

Профилактика

Первостепенное значение имеют профилактические мероприятия, препятствующие распространению вирусов, тщательное мытье рук после контакта с больным. Рекомендуются также ношение масок, мытье поверхностей в окружении больного. В лечебных учреждениях проводится соблюдение санитарно-эпидемического режима, соответствующая обработка фонендоскопов, отоскопов, использование одноразовых полотенец. В детских учреждениях необходима быстрая изоляция заболевших детей, соблюдение режима проветривания.

Профилактика большинства вирусных инфекций остается сегодня неспецифической, поскольку вакцин против всех респираторных вирусов пока нет. Вместе с тем рекомендуется ежегодная вакцинация против гриппа с возраста 6 месяцев, которая снижает заболеваемость. Доказано, что вакцинация детей от гриппа и пневмококковой инфекции снижает риск развития острого среднего отита у детей, т.е. уменьшает вероятность осложненного течения ОРВИ.

В случае контакта ребенка с больным гриппом, в качестве профилактики возможно применение ингибиторов нейраминидазы (осельтамивир, занамивир) в рекомендуемой возрастной дозировке.

У детей первого года жизни из групп риска (недоношенность, бронхолегочная дисплазия, гемодинамически значимыми врожденными пороками сердца) для профилактики РС-вирусной инфекции в осенне-зимний сезон рекомендована введение паливизумаба, который вводится внутримышечно в дозе 15 мг/кг ежемесячно 1 раз в месяц с ноября по март.

Детям старше 6 месяцев с рецидивирующими инфекциями ЛОР-органов и дыхательных путей рекомендуется применение системных бактериальных лизатов. Эти препараты, вероятно, могут сократить заболеваемость респираторными инфекциями, хотя доказательная база у них не велика.

Не рекомендуется использование иммуномодуляторов с целью профилактики острых респираторно-вирусных инфекций, т.к. надежных свидетельств о снижении респираторной заболеваемости под влиянием различных иммуномодуляторов нет.

Не доказана также профилактическая эффективность растительных препаратов и витамина С, гомеопатических препаратов.

Острый обструктивный ларингит

Определение

Острый обструктивный ларингит (ложный круп) - воспаление гортани и тканей подскладочного пространства с сужением просвета гортани. Ранее также использовался термин «стенозирующий ларинготрахеит».

Эпидемиология

Круп - наиболее частая причина острой обструкции верхних дыхательных путей у детей в возрасте от 6 месяцев до 6 лет. Дети до 4 месяцев болеют редко. В структуре ежегодных обращений к педиатрам и в отделения неотложной помощи до 6% визитов приходится на долю детей с обструктивным ларингитом. Обычно это быстро купирующееся острое заболевание, разрешение симптомов наступает в течение 48 часов от начала адекватной терапии в 60% случаев, однако приблизительно 5% детей с крупом требуется госпитализация в стационар, причем 1-3% из госпитализированных может потребоваться искусственная вентиляция легких. Источником инфекции является больной человек, особенно с выраженным катаральным синдромом. Механизм передачи возбудителя – воздушно-капельный.

Этиология

Наиболее часто причинно значимыми возбудителями острого обструктивного ларингита являются респираторные вирусы, причем до 80% случаев крупа обусловлено вирусом парагриппа. В числе прочих возбудителей болезни: вирусы гриппа А и В, аденовирусы, респираторно-синцитиальный вирус, риновирусы, энтеровирусы, бокавирус, коронавирусы, метапневмовирус. В крайне редких случаях круп может быть обусловлен бактериальными возбудителями, например, *Mycoplasma pneumoniae*. Несколько десятилетий назад значимое место в этиологической структуре обструктивного ларингита занимала дифтерийная палочка, роль которой критически сократилась после начала массовой иммунизации от дифтерии.

Предрасполагающими факторами являются анатомо-физиологические особенности детской гортани и трахеи:

- малый диаметр, мягкость и податливость хрящевого скелета;
- короткое узкое преддверие и воронкообразная форма гортани;
- высоко расположенные и непропорционально короткие голосовые складки;
- гипервозбудимость мышц-аддукторов, замыкающих голосовую щель;
- функциональная незрелость рефлексогенных зон и гиперпарасимпатикотония.

Обилие лимфоидной ткани у детей раннего возраста с большим количеством тучных клеток, сосудов, слабое развитие эластических волокон в слизистой оболочке и подслизистой основе быстро приводят к отеку подскладочного пространства и способствуют развитию острого стенозирующего ларинготрахеита (ОСЛТ).

Изменения при крупе локализуются исключительно в субхордальной (подскладочной) области, где располагается богато васкуляризованная соединительная ткань. Распространение процесса происходит по направлению к трахее, так как плотно сросшаяся оболочка с подлежащими тканями в области голосовых складок препятствует распространению процесса вверх.

Предрасположенности к крупу могут способствовать атопический фенотип, лекарственная аллергия, аномалии строения гортани,

сопровождающиеся врожденным стридором, паратрофия, перинатальное поражение ЦНС, недоношенность.

Основные механизмы развития ОСЛТ включают воспалительный отек с клеточной инфильтрацией голосовых связок, слизистой оболочки подскладочного пространства, трахеи и прилегающих тканей, гиперсекреция слизистых желез, скопление в просвете дыхательных путей густой мокроты.

Классификация

Стенозирующий ларингит классифицируется по степени стеноза гортани (Табл. 18).

Таблица 18.

Степени стеноза гортани (по В.Ф. Ундрицу, 1969 г.)

Степень стеноза	Клинические проявления
I (стадия компенсации)	Осиплость, грубый навязчивый кашель, умеренная одышка
II (стадия неполной компенсации)	Осиплость, грубый навязчивый кашель, выраженная одышка, возбуждение, дыхание с участием вспомогательной мускулатуры, втяжением податливых мест грудной клетки, раздуванием крыльев носа, цианоз носогубного треугольника, тахикардия
III (стадия декомпенсации)	Осиплость, грубый навязчивый кашель, беспокойство, страх, возможна апатия, резкая одышка с выраженным втяжением податливых мест грудной клетки, бледность, акроцианоз
IV (терминальная стадия, асфиксия)	Сознание отсутствует, резкая бледность и цианоз, гипотермия, возможны судороги, мидриаз, дыхание частое, поверхностное, артериальная гипотензия, нитевидный пульс. Эта стадия предшествует остановке дыхания и сердца

Степень стеноза гортани - тяжесть крупа - можно также оценивать по шкале Westley (Табл. 19).

Таблица 19.

Выраженность симптома	Баллы*
Стридор	
Отсутствует	0
При возбуждении	1
В покое	2
Втяжение уступчивых мест грудной клетки	
Отсутствует	0
Легкое	1

Умеренно выраженное	2
Резко выраженное	3
Проходимость дыхательных путей	
Нормальная	0
Нарушена умеренно	1
Значительно снижена	2
Цианоз	
Отсутствует	0
При двигательной активности	4
В покое	5
Сознание	
Без изменений	0
Нарушения сознания	5*
Оценка: легкой степени соответствует сумма баллов меньше 3, средней степени – 3-6 баллов, тяжелой степени более 6 баллов	

Клиника

Круп начинается с продромальных явлений в виде субфебрильной или фебрильной лихорадки и катаральных явлений в течение 1-3 дней. Начало заболевания часто внезапное, преимущественно ночью или в вечернее время. Ребенок просыпается от приступа грубого «лающего» кашля, шумного затрудненного дыхания. Клинические проявления ОСЛТ динамичны и могут прогрессировать во времени от нескольких минут до 1-2 суток, от стадии компенсации до состояния асфиксии. Дисфония нарастает по мере прогрессирования отека в подскладочном пространстве. Кашель сухой, «лающий», короткий, отрывистый.

Инспираторный или двухфазный стридор - стенотическое дыхание, обусловленное затрудненным прохождением вдыхаемого воздуха через суженный просвет гортани. Вдох либо и вдох, и выдох (двухфазный стридор) удлинен и затруднен, дыхание приобретает шумный характер, с раздуванием крыльев носа и последовательным включением дыхательной мускулатуры и втяжением надключичных и яремных ямок, эпигастральной области и межреберных промежутков.

Сужение подскладочного отдела гортани можно обнаружить на рентгенограмме шеи в передне-задней и боковой проекции в виде «симптома шпилья» или «симптома пирамиды». Основной повод для рентгенологического исследования – исключение других причин стридора при атипичном течении.

Наличие густой мокроты в просвете дыхательных путей, отек и воспалительные изменения слизистой оболочки подскладочного отдела гортани, в том числе и в области голосовых складок, приводят к нарушению смыкания голосовых складок при фонации и вызывают дисфонию.

Первая степень стеноза клинически характеризуется легкой охриплостью с сохранением голоса, периодически возникает «лающий» кашель. При беспокойстве, физической нагрузке появляются признаки стеноза гортани в виде шумного и стридорозного дыхания. Компенсаторными усилиями организм поддерживает газовый состав крови на нормальном уровне. Продолжительность стеноза гортани первой степени от нескольких часов до 1-2 суток.

Вторая степень стеноза характеризуется усилением всех клинических симптомов ОСЛТ. Характерное стенотическое дыхание хорошо слышно на расстоянии, отмечается в покое. Одышка инспираторного характера постоянная. Увеличивается работа дыхательной мускулатуры с втяжением уступчивых мест грудной клетки в покое, усиливающимся при напряжении. Ребенок периодически возбужден, беспокоен, сон не нарушен.

Кожные покровы бледные, появляется периоральный цианоз, нарастающий во время приступа кашля, тахикардия. За счет гипервентиляции газовый состав крови может быть в норме. Наблюдаются проявления дыхательного ацидоза, гипоксемия при нагрузке. Явления стеноза гортани второй степени могут сохраняться до 3-5 дней.

При третьей степени стеноза общее состояние ребенка тяжелое. Она характеризуется признаками декомпенсации дыхания и недостаточности кровообращения, резким усилением работы дыхательной мускулатуры с развитием гипоксемии, гипоксии, гиперкапнии, снижается уровень окислительных процессов в тканях, появляется смешанный ацидоз. Выраженное беспокойство сменяется заторможенностью, сонливостью. Голос резко осипший, вплоть до афонии. Кашель, вначале грубый, громкий, по мере нарастания сужения просвета гортани становится тихим, поверхностным. Одышка постоянная, смешанного характера. По мере нарастания стеноза дыхание становится аритмичным, с неравномерной глубиной и парадоксальными экскурсиями грудной клетки и диафрагмы. Шумное, глубокое дыхание сменяется тихим, поверхностным дыханием. Сатурация кислорода менее 92%.

Аускультативно над легкими выслушиваются вначале грубые хрипы проводного характера, затем равномерное ослабление дыхания. Тоны сердца приглушены, тахикардия, пульс парадоксальный (выпадение пульсовой волны на вдохе). Может регистрироваться артериальная гипотензия.

При четвертой степени стеноза (асфиксия) состояние ребенка крайне тяжелое, развивается глубокая кома, могут быть судороги, температура тела падает до нормальных или субнормальных цифр. Дыхание частое, поверхностное или аритмичное, с периодическими апноэ. Тоны сердца глухие, возникает брадикардия, а затем асистолия. Гипоксемия и гиперкапния достигают крайних значений, развивается глубокий комбинированный

ацидоз. Кроме обструктивной дыхательной недостаточности, тяжесть состояния определяется выраженностью токсикоза, присоединением осложнений.

Диагностика

Поскольку обструктивный ларингит является преимущественно вирусным заболеванием, лабораторные анализы рекомендовано проводить лишь в тех случаях, когда ребенок высоко лихорадит, и есть необходимость исключить бактериальную инфекцию.

Круп необходимо дифференцировать с другими заболеваниями, сопровождающимися стенозом или обструкцией верхних дыхательных путей.

Дифтерийный круп характеризуется постепенным развитием. В начальной стадии на фоне умеренно выраженных явлений интоксикации появляются клинические признаки ларингита (дисфония, кашель, который становится «лающим»), в этой стадии фиброзные пленки отсутствуют, отмечается отек и гиперемия слизистой оболочки. В связи с развитием фибриновых пленок развивается стеноз с клиническими проявлениями дыхательной недостаточности. На фоне прогрессирования интоксикации дисфония усиливается вплоть до афонии, кашель становится беззвучным, отсутствует усиление голоса при плаче, крике. Фибриновые налеты в гортани нередко сочетаются с фибриновыми налетами в глотке.

При кори круп может развиваться в конце катарального периода (ранний коревой круп) и в период пигментации сыпи (поздний круп, встречающийся реже) с типичной клинической картиной.

На фоне ветряной оспы при появлении пузырьков на слизистой оболочке гортани в области голосовых складок в ряде случаев наблюдается картина ларингита, иногда с приступами стеноза.

Спазмофилия с ларингоспазмом относится к заболеваниям раннего возраста, характеризуется нарушениями обмена минеральных веществ, склонностью к судорогам и спастикам, чрезмерной нервно-мышечной возбудимостью, у детей, которые склонны к рахиту. Возраст от 5 месяцев до 2 лет. Спазмофилия достигает своего пика в раннее весеннее время. Частый симптом явной манифестной формы – кратковременный ларингоспазм, т.е. непроизвольное сокращение мышц в гортани. При этом кожные покровы синеют, появляется резкая потливость, глаза выпучиваются, слабое дыхание, свистящий хрип, потеря сознания на короткий срок, спустя пару минут ребенок совершает глубокий вдох, начинает шумно дышать, успокаивается и засыпает. Повторение приступов в течение дня бывает до нескольких раз.

При заглоточном абсцессе возможно развитие симптомов острого стридора в течение 1-3 дней. Отличает от крупа выраженная интоксикация, наличие слюнотечения, отсутствуют, в отличие от крупа, кашель, охриплость, характерно вынужденное положение (голова запрокинута назад и в большую сторону), возможен тризм жевательной мускулатуры. При фарингоскопии выявляется отек и асимметричное выпячивание задней стенки глотки.

Паратонзиллярный абсцесс - острое воспаление, локализуется в околоминдалиновой клетчатке. Характерны симптомы интоксикации,

слабость, головная боль, фебрильная температура, озноб, нарастающая боль в горле, затруднение глотания, увеличение лимфатических узлов, неприятный запах изо рта, иногда тризм, который затрудняет открывание рта.

Аспирация инородного тела может приводить к развитию стридорозного дыхания и приступообразного кашля. Симптомы развиваются внезапно на фоне полного здоровья, во время игры или еды. Инородное тело гортани может приводить к асфиксии и летальному исходу. В ряде случаев фиксированное в гортани инородное тело после эпизода апноэ с последующим приступообразным кашлем приводит к внезапно возникшей охриплости, вплоть до афонии, и стойкому стенозу гортани, не поддающемуся стандартной терапии.

Рецидивирующий респираторный папилломатоз (папилломатоз гортани) может напоминать ОСЛТ, особенно если ребенок с папилломатозом заболел ОРВИ. Для заболевания характерно наличие постепенно, в течение недель или месяцев (в зависимости от возраста ребенка и локализации и протяженности поражения) усиливающейся охриплости, вплоть до афонии. В дальнейшем присоединяются постепенно усиливающиеся признаки стеноза гортани, вплоть до асфиксии. Диагноз устанавливают при прямой ларингоскопии гортани и подтверждают гистологически.

Подскладочная гемангиома проявляется обычно на 2-3 месяцах жизни ребенка стенозом гортани. Девочки страдают в 2-3 раза чаще мальчиков. Стридор обычно инспираторный или двухфазный. Охриплость и дисфагия встречаются значительно реже. У половины больных имеются также различного размера и локализации гемангиомы (сосудистые гиперплазии) кожи и слизистых оболочек. В большинстве случаев явления стеноза гортани медленно прогрессируют вплоть до полной обструкции дыхательных путей, но может иметь место и «волнообразное» течение заболевания, когда дыхательные нарушения временно ослабевают. Зачастую манифестное течение заболевания возникает на фоне ОРВИ, что ведет к ошибочному диагнозу ОСЛТ. Симптоматическая терапия, в том числе и интубация трахеи, приводят к временному улучшению. Подскладочная гемангиома должна быть заподозрена в случае повторных стенозирующих ларинготрахеобринхитов у детей грудного возраста. Диагноз устанавливается при прямой ларингоскопии гортани.

Острый ангионевротический отек (аллергический) гортани развивается вследствие сенсибилизации организма к пищевым и лекарственным аллергенам, а также к аллергенам микроклещей домашней пыли (*Dermatophagoides pteronyssimus* и *Dermatophagoides farinae*), животных и др. и чаще наблюдается у детей с наследственной предрасположенностью к аллергии. Нередко у больных обнаруживают проявления атопического дерматита, пищевой и лекарственной аллергии. Заболевание начинается остро, иногда молниеносно. На фоне полного здоровья, при отсутствии катаральных явлений, нормальной температуре тела возникает стеноз гортани различной степени выраженности, иногда сопровождающийся охриплостью. Нередко сочетается с другими аллергическими проявлениями

(отек губ, глаз, крапивница). Лечение необходимо начинать с устранения аллергена. Больного необходимо госпитализировать. Для снятия аллергического отека назначают адреналин, внутримышечно или внутривенно вводят кортикостероиды, антигистаминные препараты, ингаляции будесонид- суспензии.

Сохранение симптомов стеноза гортани более двух недель указывает на подострые или хронические стенозы гортани, обусловленные поражением других органов и систем, сдавлением извне или обтурацией гортани, или являющимися осложнением интубации трахеи, врожденной патологии. Во время сбора анамнеза нужно обратить внимание на наличие атопии у ребенка, приступов бронхообструкции, а также симптомов, указывающих на возможность гастроэзофагеального рефлюкса (ГЭР), так как стеноз гортани может быть связан с воздействием аллергенов или быть обусловлен ГЭР.

Лечение

Антибактериальная терапия не рекомендуется к назначению при крупе, т.к. не имеет эффективности. Этиотропных противовирусных средств, активных в отношении большинства вызывающих круп вирусов не существует. Исключение составляют ингибиторы нейраминидазы, применяемые при лечении гриппа. Применявшиеся ранее паровые ингаляции не рекомендуются к использованию, т.к. в контролируемых исследованиях показали невысокую эффективность.

Согласно международному консенсусу, а также рекомендациям Всемирной организации здравоохранения, основу лечения острого обструктивного ларингита составляют ингаляционные и системные глюкокортикостероиды. Для купирования крупа эффективно ингаляционное введение суспензии будесонида через компрессорный небулайзер в дозировке 0,5 - 2 мг на 1 ингаляцию. В 85% случаев при стенозе гортани 1-й степени бывает достаточно 1 процедуры, ингаляции повторяют 2 раза в сутки до полного разрешения стеноза. Дексаметазон в дозе 0,1 - 0,6 мг/кг вводится внутримышечно или внутривенно детям со стенозом гортани 2-й степени или при неэффективности будесонида при стенозе 1-й степени, а также детям младшего возраста при невозможности адекватного проведения ингаляции или чрезмерном беспокойстве ребенка при попытке ингаляции будесонидом. При отсутствии дексаметазона пациенту может быть назначен преднизолон в эквивалентной дозировке (1 мг преднизолон соответствует 0,15 мг дексаметазона), однако эффект может быть несколько слабее. Повторного введения системных глюкокортикостероидов детям с обструктивным ларинготрахеитом в большинстве случаев не требуется. Введение орального дексаметазона так же эффективно, как и ингаляция с будесонидом и может быть показано детям, которые очень негативно реагируют на ингаляционную терапию. Дексаметазон в дозе 0,15 мг/кг оказывает такой же эффект, что и дозировка 0,6 мг/кг. В подавляющем большинстве случаев детям в возрасте до 3-х лет может быть достаточным введение не более 4 мг (1,0 мл) дексаметазона. Совместное использование ингаляций с будесонидом и оральный прием дексаметазона не имеют большего эффекта, по сравнению с

использованием каждого из этих препаратов по отдельности. Эффективность парентерального и ингаляционного введения глюкокортикостероидов сопоставима, однако, у детей в возрасте до 2 лет обычно быстрее и легче купировать проявления стеноза гортани введением дексаметазона.

При тяжелом крупе или отсутствии кортикостероидов возможно ингаляционное применение эпинефрина. Для лечения синдрома крупа может быть использован раствор адреналина 1:1000, при этом на одну ингаляцию детям в возрасте до 4 лет используют не более 2,5 мл, в возрасте старше 4 лет не более 5 мл, который разводят в 3 мл 0,9% раствора натрия хлорида. Применяют не более трех ингаляций. Следует помнить, что эпинефрин оказывает хотя и быстрый, но нестойкий эффект, в среднем, не более 2 часов, в связи с чем, его не следует применять в качестве монотерапии острого обструктивного ларингита. Применение эпинефрина у детей в РФ относится к терапии off label - вне зарегистрированных в инструкции лекарственного средства показаний, только с разрешения Локального этического комитета медицинской организации, при наличии информированного согласия, подписанного родителями или законными представителями и самим ребенком, если он достиг возраста 14 лет. Кроме того, эффективность и безопасность выпускаемого в РФ адреналина при крупе у детей не изучалась.

При снижении сатурации крови кислородом ниже 92% показана оксигенотерапия. Стеноз гортани 3-й степени требует неотложной интубации трахеи.

При крупе достижение эффекта от ингаляций будесонида или инъекции дексаметазона (преднизолон) на дому или в амбулаторных условиях позволяет отказаться от госпитализации, поскольку повторное усиление стеноза возникает крайне редко.

Госпитализация ребенка в стационар показана в следующих случаях:

- стеноз 2-3-й степени;
- невозможность проведения адекватной терапии в домашних условиях;
- прогрессирующее ухудшение состояния ребенка.

В случае госпитализации пациент может быть выписан из стационара после купирования стеноза и нормализации температуры тела. Родителей детей с рецидивирующим крупом следует обучить и составить индивидуальный план действий. При появлении симптомов, подозрительных на новый эпизод стеноза гортани, показано проведение ингаляции будесонида или введение дексаметазона (преднизолон) внутримышечно. Средняя длительность пребывания ребенка с крупом в стационаре составляет от 1 до 4-х дней.

Осложнения

- бактериальный трахеит с клиническими симптомами стридора;
- гнойный ларинготрахеобронхит;
- пневмония, является ведущей причиной неблагоприятного исхода при вирусном крупе.

Прогноз

Исход крупа при своевременной диагностике и адекватном лечении всегда благоприятный. В случае поздней диагностики при стенозе гортани 3-4-й степени при невозможности интубации или трахеостомии возможна смерть от асфиксии.

Профилактика

Детям рекомендуется неспецифическая профилактика респираторных вирусных инфекций. В случае рецидивирования симптомов крупа у детей с гастроэзофагеальным рефлюксом рекомендовано соблюдение противорефлюксного режима с учащенными кормлениями меньшими порциями, а также проведение регулярных курсов противорефлюксной терапии. К мерам специфической профилактики следует отнести вакцинацию против гриппа, а также вакцинацию против гемофильной и пневмококковой инфекций для предупреждения развития эпиглоттита. Диспансерное наблюдение не требуется.

Острый эпиглоттит

Определение

Эпиглоттит - это остро возникшее бактериальное воспаление надгортанника и окружающих тканей, которое может привести к быстрому жизнеугрожающему нарушению проходимости дыхательных путей.

Эпидемиология

Эпиглоттит является редкой болезнью преимущественно детского возраста. Заболеваемость эпиглоттитом значительно сократилась во многих странах, где была введена массовая иммунизация от инфекции *Haemophilus influenzae* типа b. До начала массовой вакцинации ежегодная заболеваемость составляла от 3 до 5 на 100000 детей в возрасте до 5 лет.

Этиология

Этиологическим фактором в подавляющем большинстве случаев является *Haemophilus influenzae* типа b (>90%). В редких случаях эпиглоттит могут вызывать *Streptococcus pneumoniae*, *Streptococci* групп А и С (в т.ч. и *Streptococcus pyogenes*), *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus parainfluenzae*, *Neisseria meningitidis* и др.

Клиника

Острый эпиглоттит развивается остро, сопровождается фебрильной температурой тела с интоксикацией, затруднением дыхания (обычна поза треножника с упором на руки), которое усиливается (вплоть до асфиксии) в положении ребенка на спине. Характерны слюнотечение, болезненное глотание, запрокидывание головы, шумное дыхание возникает при почти полном закрытии дыхательных путей.

Следует помнить, что осмотр ротоглотки ребенка с подозрением на эпиглоттит проводится только в условиях операционной в полной готовности к интубации трахеи в связи с высокой вероятностью развития рефлексорного спазма мышц гортани и, как следствие, асфиксии. Эпиглоттит, в отличие от крупа, является тяжелой бактериальной инфекцией, сопровождается высоким

лейкоцитозом ($>15 \cdot 10^9/\text{л}$), повышенным уровнем С-реактивного белка и прокальцитонина.

Лечение

Не рекомендуется укладывать ребенка, пациент должен находиться в положении сидя, в т.ч., при транспортировке в стационар. Рекомендована ранняя интубация для профилактики внезапной асфиксии. Экстубация безопасна после нормализации температуры, прояснения сознания и стихания симптомов, обычно через 24-48 часов. Эпиглоттит часто сопровождается бактериемией, что увеличивает длительность лечения. При эпиглоттите категорически не рекомендуется ингалировать, осуществлять седацию, провоцировать беспокойство ребенка.

В обязательном порядке рекомендована антибактериальная терапия. Внутривенно вводится цефотаксим в дозе 150 мг/кг в сутки или цефтриаксон в дозе 100 мг/кг в сутки. При неэффективности применяется внутривенно клиндамицин в дозе 30 мг/кг в сутки или ванкомицин в дозе 40 мг/кг в сутки. Антибактериальная терапия должна быть продолжена до 7 - 10 дней. Начинают лечение обычно с внутривенного введения антибактериального препарата, после купирования лихорадки и нормализации состояния продолжают лечение пероральными антибиотиками.

При снижении сатурации крови кислородом ниже 92% показана оксигенотерапия. Пациент с эпиглоттитом госпитализируется в экстренном порядке в лечебное учреждение, где имеется отделение интенсивной терапии, и есть возможность интубации трахеи.

Больному оказывается помощь в палате интенсивной терапии или отделении реанимации и интенсивной терапии. Важно помнить, что любые болезненные или воспринимаемые негативно ребенком манипуляции (инъекции, инфузии, иногда даже ингаляции) могут привести к асфиксии. Средняя длительность пребывания ребенка с эпиглоттитом в стационаре составляет 3 - 5 дней.

Прогноз

Прогноз эпиглоттита всегда серьезный, хотя своевременное лечение обеспечивает выздоровление.

Профилактика

Рекомендуется неспецифическая профилактика респираторных вирусных инфекций. К мерам специфической профилактики следует отнести вакцинацию против гриппа, а также вакцинацию против гемофильной и пневмококковой инфекций для предупреждения развития эпиглоттита. Диспансерное наблюдение не требуется.

Хроническая обструкция гортани и трахеи

Основные причины стридорозного дыхания у детей представлены в таблице 20.

Таблица 20.

Рецидивирующее	Постоянное	Эпизодическое
Спастический круп Бессимптомное сужение дыхательных путей, в том числе крупными сосудами, во время ОРВИ	Ларингомалация Папилломатоз, опухоли гортани Паралич голосовых связок Стеноз трахеи Трахеомалация Инородное тело пищевода Трахеопищеводная фистула	Желудочно-пищеводный рефлюкс Микрогнатия, трисомия 21 Макроглоссия Синдром Пьера-Робена Синдром кошачьего крика Истерический стридор Гипокальциемия

Гипоплазия нижней челюсти у детей первых месяцев жизни – довольно частое явление. Она обычно сочетается с глоссоптозом, сужающим вход в гортань, что проявляется храпящим дыханием, уменьшающимся в вертикальном положении, на боку и при выведении нижней челюсти вперед. Ребенок для облегчения дыхания запрокидывает голову назад. Наиболее выражена гипоплазия при синдроме Пьера-Робена (микрогнатия, глоссоптоз, незаращение твердого неба). Аналогичный генез у обструкции при других черепно-лицевых дизостозах, опухолях и макроглоссии, которая чаще всего возникает при лимфангиоматозе языка, а также при трисомии 21.

Врожденный стридор – сужение верхних отделов дыхательных путей, затрудняющее вдох, который производится с усилием и становится шумным. Основная причина – врожденная мягкость надгортанника или хрящей гортани (ларингомалация), а также верхней части трахеи (трахеобронхомалация). Стридор появляется обычно с возраста 1-2 месяца и в большинстве случаев не сопровождается другими симптомами, кроме шумного дыхания и втяжения грудной клетки на вдохе, усиливающихся при беспокойстве и ОРВИ.

Диагноз в большинстве случаев очевиден, однако у многих детей в спокойном состоянии стридор не определяется, появляясь только во время ОРВИ, что затрудняет признание его врожденного характера и является поводом для проведения ненужного медикаментозного лечения. Подтвердить диагноз и уточнить характер нарушений в гортани, вызывающих стридор, в частности ларингоцеле (наполненного воздухом грыжевидного выпячивания на шее или в просвете гортани), безвоздушной кисты внутри гортани, гемангиомы, позволяет фиброларингоскопия.

Врожденный стридор исчезает на 2-м году без лечения, однако у 10-20% детей он приводит к отставанию в весе, выраженной дыхательной недостаточности, цианозу. У этих детей требуется оперативное лечение – трахеостомия или проводимая в последнее время, супраглоттопластика. Ларингоцеле, кисты, гемангиомы лечатся оперативно.

Подсвязочный стеноз гортани – вторая по частоте причина врожденного стридора. Он может быть обусловлен как аномальной формой перстневидного хряща или первого хрящевого кольца трахеи, так и утолщением мягких тканей (отек, гиперплазия желез и т.д.) выстилающих

участок гортани от нижней поверхности истинных голосовых связок до нижнего края перстневидного хряща.

В легких случаях патология проявляется грубым кашлем и двухфазным стридором, возникающим или усиливающимся на фоне ОРВИ. Его диагностируют часто как рецидивирующий круп. При сужении просвета более чем на 50% обычна картина респираторного дистресса.

Подсвязочный стеноз может быть выявлен на прямой и боковой рентгенограмме, а также при ларингоскопии. Лечение при наличии респираторного дистресса – оперативное.

Паралич голосовых связок у грудных детей обычно двусторонний как следствие поражение ЦНС (менингоцеле, гидроцефалия, в том числе при пороке Арнольда - Киари). Для них характерно инспираторное затруднение вдоха, который сопровождается звуком высокого тона из-за присасывания голосовых связок, закрывающих просвет. Во время выдоха связки расходятся, ликвидируя обструкцию. Респираторный дистресс характерен.

Односторонний паралич голосовых связок чаще всего связан с травмой возвратного нерва гортани, в том числе ятрогенной (операции, интубация), реже – с воспалительным процессом структур шеи. Травмируется чаще нерв слева ввиду большей своей длины. Поскольку парализованная связка обычно локализуется латерально, стридор не достигает высоких степеней, но отсутствие смыкания голосовой щели во время глотания ведет к аспирации, проявляющейся кашлем. Характерен и слабый хриплый плач.

Диагностика требует ларингоскопии, КТ-шеи для исключения патологии в зоне возвратного нерва.

Паралич голосовых связок в грудном возрасте разрешается в сроки 6-12 месяцев, при сохранении в течение 2-3 лет рассчитывать на улучшение не приходится. При выраженной дыхательной недостаточности проводят интубацию или трахеостомию, существуют реконструктивные операции, расширяющие просвет гортани. При стойком одностороннем параличе с аспирацией проводят инъекцию инертного материала в основание голосовой связки, сдвигая её медиально, уменьшая тем самым зияние просвета между связками.

Дисфункция голосовых связок (функциональный стридор, парадоксальное смыкание голосовых связок) – состояние, характеризующееся произвольной аддукцией голосовых связок, затрудняющей вдох. Обычно наблюдается у подростков во время физической нагрузки и поэтому часто принимаемое за приступ астмы физического напряжения, тем более, что среди предъявляющих такие жалобы действительно много больных астмой.

Приступ проявляется затрудненным вдохом, обычно шумным, чувством спирания в горле, сухим кашлем, иногда также экспираторным свистящим дыханием. Приступы возникают чаще всего во время стрессов, связанных с соревнованиями, тогда как сопоставимая тренировочная нагрузка приступов не вызывает. Как и психогенный кашель, ночью приступы не развиваются. Приступы, в отличие от астматических, кратковременные, не снимаются β-

агонистами, без гипоксии, вздутия легких. В отличие от ларингоспазма дети могут говорить, хотя и хриплым голосом. При ларингоскопии видно неполное смыкание голосовых связок на вдохе – остается просвет в задней части голосовой щели. Спирометрия выявляет уплощение кривой вдоха.

Лечение заболевания проводится с помощью релаксационной психотерапии. Отмечен профилактический эффект ингаляций ипратропия бромида перед напряженными соревнованиями.

Папилломатоз гортани - результат перинатального инфицирования ребенка папилломавирусом. Папилломы разрастаются на слизистой оболочке гортани, часто также трахеи и бронхов, что проявляется сначала изменением голоса, а при прогрессировании - нарушением дыхания. Диагностируются при ларингоскопии.

Проводят удаление папиллом лазером, применение местно препаратов подофиллина, интерферона.

Стеноз шейного отдела трахеи, чаще всего рубцовый после длительной интубации, проявляется постоянным стридорозным дыханием, усиливающимся при ОРВИ. Маленькие больные дети обычно запрокидывают голову, облегчая дыхание.

Сужение трахеи наблюдается также при полных хрящевых кольцах трахеи (они отстают в росте, вызывая сужение) и при опухолях. Стридорозный вдох наряду со свистящим выдохом нередко наблюдается при сдавлении трахеи или главного бронха бронхогенной кистой, двойной дугой аорты, петлей легочной артерии и другими аномалиями крупных сосудов. В диагностике помогает контрастное исследование пищевода, которое рекомендуется делать всем детям с обструкцией дыхания, бронхоскопия, КТ.

ОСТРАЯ ПАТОЛОГИЯ НИЖНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Определение

Болезни органов дыхания традиционно лидируют в структуре общей заболеваемости детей и подростков. Наибольшую долю среди них занимают острые инфекции дыхательных путей. Несомненно, основную опасность представляют инфекции нижних отделов респираторного тракта. Согласно современной Классификации бронхолегочных заболеваний у детей (2009), среди них выделяют пневмонии и различные виды острых бронхитов (простой, обструктивный и т.д.).

Эпидемиология

Заболеваемость острым бронхитом в России составляет в среднем 75-250 на 1000 детей в год, что на 2 порядка выше, чем пневмонией. Наиболее часто у детей бронхит встречается в возрасте 1-3 лет. Бронхиты на фоне острой респираторной вирусной инфекции, в том числе повторные, наблюдаются преимущественно у детей до 6 лет в зонах промышленного и

бытового (пассивное курение, печи, плиты) загрязнения воздуха, что, вероятно, обусловлено гиперреактивностью бронхов. Для детей раннего возраста характерно течение ОРВИ с бронхообструктивным синдромом (БОС), что связано, в первую очередь, с анатомо-физиологическими особенностями органов дыхания.

Этиология

Абсолютное большинство инфекций нижних дыхательных путей вызываются вирусами и характеризуются высокой вероятностью спонтанного самоизлечения, что делает неоправданным назначение антибактериальных препаратов в этой ситуации. Однако серьезный прогноз пневмонии, а также высокая вероятность ассоциации заболевания с бактериальной инфекцией диктуют необходимость назначения антибактериальной терапии.

Внебольничные пневмонии являются актуальной проблемой педиатрии и пульмонологии, что связано с их широкой распространенностью, отсутствием четких стандартов диагностики и лечения, высокой смертностью. Последняя, особенно часто отмечается среди детей первых лет жизни, в отдаленных регионах, в сельской местности. Ежегодно от пневмонии в Российской Федерации умирают около 1000 детей. Поэтому так важна унификация подходов к диагностике и терапии пневмоний у детей.

Острый бронхит

Определение

Острый бронхит - это диффузный воспалительный процесс в бронхах, без наличия инфильтративных изменений в паренхиме легких. При вовлечении в воспалительный процесс трахеи говорят о трахеобронхите. Бронхит нередко сопутствует течению пневмонии. Если его симптомы дополняют картину пневмонии, то наличие бронхита отдельно выносят в диагноз.

Этиология

Бронхиты у детей в начале обычно являются симптомом вирусной инфекции нижних дыхательных путей. Наиболее часто его вызывают вирус парагриппа, а также рино-, РС-, корона-, метапневмо- и бокавирусы. Около 10% бронхитов у детей старше 5 лет, особенно в осенний период, связаны с инфекцией *Mycoplasma pneumoniae*. *Chlamydia trachomatis* может вызывать бронхит у детей первых месяцев жизни, *Chlamydia pneumoniae* — у подростков. Реже бактериальная этиология обусловлена *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Moraxella catarrhalis*. Разнообразие клинической картины бронхита во многом определяется этиологическим фактором.

Классификация

Согласно принятой в России классификации клинических форм бронхолегочных заболеваний, у детей выделяют следующие формы бронхита.

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

Рецидивирующий бронхит - повторные эпизоды острых бронхитов 2-3 раза и более в течение года на фоне респираторных вирусных инфекций.

Хронический бронхит - хроническое распространенное воспалительное поражение бронхов.

Хронический бронхит как отдельная нозологическая форма у детей диагностируется крайне редко. Только после исключения заболеваний, протекающих с синдромом хронического бронхита при наследственных заболеваниях легких, таких как муковисцидоз, первичная цилиарная дискинезия, врожденные пороки развития бронхолегочной системы и других хронических заболеваниях легких.

В современной классификации наряду с острым (простым) бронхитом выделяют острый обструктивный бронхит и острый бронхиолит.

Клиника

Основными симптомами острого простого бронхита являются сухой, навязчивый в начале заболевания, затем влажный, продуктивный кашель, рассеянные сухие и разнокалиберные влажные хрипы, субфебрильная температура тела и отсутствие признаков выраженной интоксикации и перкуторных изменений в легких.

Рентгенологически при остром простом бронхите отмечаются усиление бронхососудистого рисунка, чаще в прикорневых и нижнемедиальных зонах, расширение и неструктурность корней легкого, отсутствие инфильтративных и очаговых изменений в легочной ткани.

Критерии диагностики острого эпизода рецидивирующего бронхита соответствуют клиническим и рентгенологическим признакам острого бронхита. Встречается, как правило, у детей первых 4-5 лет жизни.

Клинически хронический бронхит проявляется продуктивным кашлем, разнокалиберными влажными хрипами в легких при наличии не менее 2-3 обострений заболевания в год на протяжении 2 и более лет подряд. Рентгенологически определяется усиление и деформация бронхолегочного рисунка без локального пневмосклероза.

Острый обструктивный бронхит, так же как и бронхиолит, является симптомом ОРВИ нижних дыхательных путей, но в отличие от него характеризуется диффузным поражением бронхов разного калибра.

При остром обструктивном бронхите начало заболевания острое, с катаральными явлениями, нормальной и субфебрильной температурой тела. Клинические признаки включают сухие свистящие хрипы, удлинение выдоха, которые могут возникнуть как в первый день, так и через 2-4 дня от начала заболевания. У младенцев, особенно у недоношенных детей, могут возникать апноэ, как правило, в начале заболевания, до того, как манифестируют симптомы поражения дыхательной системы. Рентгенологически при обструктивном бронхите определяются признаки вздутия легочной ткани в виде повышенной прозрачности, горизонтального положения ребер, высокого

стояния и уплощения куполов диафрагмы, усиление сосудистого рисунка. Дифференциальная диагностика проводится с острым бронхиолитом (Табл. 21).

Острый бронхиолит рассматривают как форму ОРВИ с преимущественным поражением бронхиол, что клинически сопровождается выраженным бронхообструктивным синдромом и дыхательной недостаточностью. Острый бронхиолит встречается преимущественно у детей первого полугодия жизни и часто обусловлен респираторно-синцитиальной или парагриппозной инфекцией. Для острого бронхиолита характерна выраженная до 60-80 дыханий в минуту одышка с участием вспомогательной мускулатуры, втяжением уступчивых мест грудной клетки, раздуванием крыльев носа, затрудненным кряхтящим дыханием, цианозом, обилием влажных мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов с обеих сторон (картина «влажного легкого»). Рентгенологически из-за резкого вздутия легочной ткани сосудистый рисунок может выглядеть обедненным, могут визуализироваться участки понижения прозрачности легочной ткани, мелкие ателектазы, которые иногда ошибочно принимают за пневмонию.

Диагностика

Критериями постановки диагноза острого бронхиолита являются первый эпизод заболевания, возраст до 6 месяцев, клинические признаки ОРВИ, общее тяжелое состояние ребенка, дыхательная недостаточность по обструктивному типу II-III степени, интоксикация, рентгенологические признаки резкого вздутия легких, определенный вид возбудителя (чаще аденовирус, РС-вирус), полное клиническое и рентгенологическое выздоровление через 2-4 недели.

Таблица 21.

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

Признак	Острый обструктивный бронхит	Острый бронхиолит
Возраст	Чаще у детей старше одного года	Чаще у детей грудного возраста
Бронхообструктивный синдром	С начала заболевания или на 2-3-й день заболевания	На 3-4-й день от начала заболевания
Свистящее дыхание	Выраженное	Не всегда
Одышка	Умеренная	Выраженная
Тахикардия	Нет	Есть
Аускультативная картина в легких	Свистящие, влажные мелкопузырчатые хрипы	Влажные мелкопузырчатые хрипы, крепитация, диффузное ослабление дыхания

Прогноз

Прогноз бронхиолитов, как правило, благоприятный, за исключением редких случаев формирования стойких изменений в виде облитерирующего бронхиолита (чаще при микоплазменной, легионеллезной или аденовирусной инфекциях), ведущих к хронической обструктивной болезни легких.

В случаях повторных – 2-3 раза и более в течение года эпизодов бронхита с обструкцией бронхов или без нее, речь может идти о рецидивирующем бронхите. Строго говоря, термин «рецидивирующий бронхит» несостоятелен, поскольку рецидивирование обусловлено особенностями не бронхита, а пациента. Поэтому важно в каждом конкретном случае установить лежащую в основе причину рецидивирования и истинный диагноз. Тем не менее, этот термин иногда используется при диспансерном наблюдении больных до выяснения причины рецидивирования воспаления бронхов.

Бронхообструктивный синдром у детей

Определение

При респираторных инфекциях бронхообструктивный синдром (БОС) может быть проявлением острого обструктивного бронхита (ООБ) или острого бронхиолита.

С практической точки зрения можно выделить 4 источника формирования БОС: инфекционный, аллергический, обтурационный и гемодинамический.

Эпидемиология

Частота БОС у детей раннего возраста и склонность к его рецидивированию в 1,5-2 раза выше в экологически неблагоприятных районах.

Этиология

Основными этиологическими факторами выступают респираторные вирусы, обычно респираторно-синцитиальный вирус - до 70% больных, вирусы парагриппа - 15% случаев, аденовирусы - 5% случаев. Аденовирусы являются наиболее частой причиной тяжелого течения инфекции и летальности, а в 60% случаев приводят к хронизации процесса. Реже развитие БОС вызывают риновирусы и вирусы гриппа А и В, вирус герпеса, цитомегаловирус, вирус Коксаки, вирус паротита.

На втором месте в структуре причин развития БОС стоит бронхиальная астма - 3,5%. Реже среди причин БОС можно отметить микоплазменную инфекцию, пневмоцистоз, врожденные пороки сердца, сдавление бронхов извне каким-либо образованием, муковисцидоз, пороки развития легких.

Развитию обструктивного бронхита способствуют неблагоприятный акушерский анамнез, перенесенная перинатальная патология в виде синдрома дыхательных расстройств, асфиксии. Раннее искусственное вскармливание, паратрофия, тимомегалия также предрасполагают к возникновению обструктивного бронхита.

В настоящее время не вызывает сомнения и роль гастроэзофагального рефлюкса в формировании обструкции бронхов. Доказано, что у 93%

больных бронхиальной астмой детей рентгеновским методом был обнаружен различной степени выраженности гастроэзофагальный рефлюкс.

В последние годы все большее значение уделяется гиперреактивности бронхов как одному из возможных факторов преморбидного фона при обструктивном бронхите. Бронхиальная гиперреактивность — это состояние, выражающееся повышенной реактивностью бронхов на раздражитель, при котором бронхиальная обструкция развивается в ответ на воздействие, не вызывающее такой реакции у большинства здоровых лиц. Бронхиальная гиперреактивность связана с 5-й хромосомой, причем рядом с геном, ответственным за бронхиальную гиперреактивность, расположен ген, кодирующий синтез β_2 -адренорецепторов. Предрасположенность к бронхиальной гиперреактивности и атопии наследуются независимо друг от друга, но их сочетание приводит к высокому риску возникновения заболевания и формированию в дальнейшем бронхиальной астмы.

К социальным факторам следует отнести неудовлетворительные жилищно-бытовые условия, характер питания, культурный и образовательный уровень родителей и др. Под воздействием табачного дыма происходит гипертрофия бронхиальных слизистых желез, нарушается мукоцилиарный клиренс, замедляется пассаж слизи. Особое значение отводится пассивному курению в семьях, оно способствует деструкции эпителия бронхов. Табачный дым является ингибитором хемотаксиса нейтрофилов. Количество альвеолярных макрофагов под его влиянием увеличивается, но уменьшается их фагоцитарная активность. При длительном воздействии табачного дыма снижается активность Т-лимфоцитов, угнетается синтез антител основных классов, стимулируется синтез иммуноглобулинов Е, повышается активность блуждающего нерва. Особенно ранимыми считаются дети первого года жизни. Определенное влияние оказывает и алкоголизм родителей. Доказано, что у детей с алкогольной фетопатией развивается атония бронхов, нарушается мукоцилиарный клиренс, тормозится формирование защитных иммунологических реакций.

В результате развития дисбаланса иммунной системы дети предрасположены к частым ОРВИ, выраженной аллергической настроенности, формированию гиперреактивности рецепторов дыхательных путей к различным внешним воздействиям.

Предрасполагающими анатомо-физиологическими факторами к развитию БОС у детей раннего возраста являются наличие у них гиперплазии железистой ткани, секреция преимущественно вязкой мокроты, относительная узость дыхательных путей, меньший объем гладких мышц, низкая коллатеральная вентиляция, недостаточность местного иммунитета, особенности строения диафрагмы. На возможность более легкого возникновения обструктивного бронхита у детей раннего возраста оказывают влияние также податливость хрящей бронхов, недостаточная ригидность костной структуры грудной клетки.

Патогенез

К основным патогенетическим механизмам бронхиальной обструкции относятся:

- утолщение слизистой оболочки бронхов в результате воспалительного отека и инфильтрации;
- гиперсекреция и изменение реологических свойств бронхиального секрета с образованием слизистых пробок (обтурация, основной механизм бронхиальной обструкции при бронхиолите);
- спазм гладкой мускулатуры бронхов (значимость этого компонента увеличивается с возрастом ребенка и при повторных эпизодах бронхиальной обструкции);
- ремоделирование (фиброз) подслизистого слоя (необратимый компонент бронхиальной обструкции при хронических заболеваниях);
- вздутие легких, усиливающее обструкцию из-за сдавления дыхательных путей.

Указанные механизмы выражены в различной степени у детей разного возраста и с разными заболеваниями.

При ОРВИ задействованы, в первую очередь, первые три механизма БОС (механические факторы обструкции), а также имеется иммунологическое и нейрорефлекторное воздействие вирусов на дыхательные пути. Респираторные вирусы провоцируют выраженные цитопатические изменения эпителия дыхательных путей. Нарушение мукоцилиарного клиренса, наступающее вследствие выпадения функции ресничек, в тяжелых случаях приводит к образованию «слизистой пробки» с последующим ателектазом легкого. Деструкция эпителия резко повышает его проницаемость, приводит к воспалительному отеку слизистой и сужению просвета бронхов. Угнетая активность β_2 -адренорецепторов и повышая содержание гистамина в секрете бронхов, вирусы вызывают бронхоспазм и транзиторную гиперреактивность бронхов, сохраняющуюся и после перенесенной респираторной инфекции в течение нескольких недель.

Классификация

По длительности течения бронхообструктивный синдром может быть острым (при этом клинические проявления БОС сохраняются не более 10 дней), затяжным, рецидивирующим и непрерывно-рецидивирующим.

Повторные эпизоды синдрома бронхиальной обструкции наблюдаются достаточно часто (в более чем 50% случаев) на фоне очередной респираторной инфекции и требуют исключения у пациента бронхиальной астмы. Рецидивы обструктивного бронхита, чаще определены гиперреактивностью бронхов, всегда связаны с ОРВИ и обычно прекращаются к возрасту 3-4 лет. Однако рецидивирующее течение БОС может быть обусловлено хламидиями, грибами, врожденной патологией дыхательной или сердечно-сосудистой систем, наследственными заболеваниями легких. В основном обструктивный тип дыхательной недостаточности проявляется при дефиците α -1-антитрипсина, муковисцидозе, синдроме Вильямса-Кемпбелла, реже - при поликистозе

легких и распространенных бронхоэктазах. Для врожденной и наследственной патологии бронхолегочной системы в целом характерны:

- ранняя манифестация заболевания (кашель, одышка с первых месяцев жизни);
- быстрое инфицирование с ранним появлением гнойной мокроты;
- постоянно рецидивирующий характер БОС;
- отставание в физическом развитии, гипотрофия, деформация грудной клетки, наличие стигм дизэмбриогенеза;
- практически постоянный кашель и стойкая аускультативная симптоматика со стороны легких в виде дыхания с удлиненным выдохом, разнокалиберных влажных, сухих жужжащих хрипов.

По выраженности обструкции можно выделить легкую степень тяжести, средне-тяжелую, тяжелую и скрытую бронхиальную обструкцию.

Клиника

Критериями тяжести течения БОС являются наличие свистящих хрипов, одышки, цианоза, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, показатели функции внешнего дыхания (ФВД) и газов крови. Кашель отмечается при любой степени тяжести БОС.

Для легкого течения БОС характерны наличие свистящих хрипов при аускультации, отсутствие в покое одышки и цианоза. Показатели газов крови в пределах нормы, показатели функции внешнего дыхания (объем форсированного выдоха за первую секунду и максимальная скорость выдоха) составляют более 80% от нормы. Самочувствие ребенка, как правило, не страдает.

БОС средней степени тяжести сопровождается наличием в покое одышки экспираторного или смешанного характера, цианозом носогубного треугольника, втяжением уступчивых мест грудной клетки. Свистящее дыхание слышно на расстоянии. Показатели ФВД составляют 60–80% от нормы, кислотно-основное состояние нарушено незначительно (PaO_2 более 60 мм рт.ст., $PaCO_2$ менее 45 мм рт.ст.).

При тяжелом течении бронхиальной обструкции самочувствие ребенка страдает, характерны шумное затрудненное дыхание с участием вспомогательной мускулатуры, наличие цианоза. Показатели ФВД ниже 60% от нормы (PaO_2 менее 60 мм рт.ст., $PaCO_2$ более 45 мм рт.ст.).

При скрытой бронхиальной обструкции клинические и физикальные признаки БОС не наблюдаются, но при изучении функции внешнего дыхания определяется положительная проба с бронхолитиком, происходит увеличение ОФВ₁ более чем на 12% после ингаляции с бронхолитиком и/или увеличение суммы прироста максимальных объемных скоростей выдоха (МОС 25–75) на 37% и более.

Лечение

В комплексе лечения инфекций нижних дыхательных путей, безусловно, требуется адекватная регидратация, увлажнение воздуха в помещении, щадящий режим, применение муколитических препаратов и средств симптоматической терапии.

При клинически выраженном БОС используют ингаляции бронхолитиков (сальбутамол, ипратропия бромид + фенотерол) через небулайзер, по тяжести состояния добавляют ингаляции суспензии будесонида или преднизолон внутривенно, внутримышечно или внутрь.

Острый бронхит вирусной этиологии обычно не требует госпитализации. В терапии рекомендованы обильное теплое питье до 100 мл/кг в сутки, дренаж грудной клетки, стимуляция кашлевого рефлекса при его снижении, дыхательная гимнастика в периоде реконвалесценции.

В качестве этиотропной терапии при бронхите гриппозной этиологии рекомендуются противовирусные препараты осельтамивира. При бронхите, вызванном микоплазмой или хламидиями, применяют макролиды.

При сохранении температуры тела 38°C и выше более 3 суток следует решить вопрос о необходимости обследования ребенка и назначении антибактериальной терапии.

При сухом мучительном болезненном кашле при отсутствии хрипов в легких и других признаков бронхообструкции рекомендуется назначение коротким курсом синекода - противокашлевого средства центрального действия. Применение противокашлевых препаратов у детей требует осторожности и зачастую не является необходимым. Рекомендуется проводить ингаляции физиологическим раствором.

При наличии вязкой, трудноотделяемой мокроты для улучшения реологических свойств секрета, активации механизмов эвакуации мокроты применяется большая группа муколитических и отхаркивающих средств, среди которых выделяют следующие:

- секретолитики и стимуляторы моторной функции дыхательных путей (мукоактивные препараты прямого действия) - тиолики. Они разжижают мокроту за счет деполимеризации макромолекул секрета вследствие разрыва дисульфидных связей. Оказывают отхаркивающее, секретомоторное, муколитическое, противокашлевое и антиоксидантное действия, стимулируют выработку сурфактанта. Широко известные препараты этой группы — N-ацетилцистеин, карбоцистеин;

- мукорегуляторы (мукоактивные препараты непрямого действия). К ним относятся бромгексин и амброксол, которые являются производными алкалоида вазицина. Они снижают адгезию секрета, деполимеризуют мукопротеиновые и мукополисахаридовые волокна секрета. Оказывают секретолитический, секретомоторный и противокашлевой эффекты. Разжижают мокроту без увеличения ее объема. Будучи активным метаболитом бромгексина, амброксол, безусловно, более эффективен.

- традиционные отхаркивающие средства рефлекторного действия активируют гастропульмональный мукокинетический рефлекс и тем самым усиливают перистальтику бронхиальной мускулатуры, работу мерцательного эпителия, секрецию бронхиальных желез. В эту группу входят отхаркивающие препараты растительного происхождения. Использование отхаркивающих средств рефлекторного действия внутрь необходимо сопровождать обильным питьем. При острых воспалительных процессах в

дыхательных путях это наиболее действенно. Традиционные отхаркивающие средства на основе глицеринового эфира гвиакола (гвайфенезин) повышают эффективность кашлевого рефлекса и одновременно улучшают колебания ресничек мерцательного эпителия, в связи с чем, ускоряют мукоцилиарный транспорт и оказывают разжижающий эффект.

- другие традиционные отхаркивающие средства резорбтивного действия, мукогидратанты, бронхоррики стимулируют бронхиальные железы и/или гидратируют секрет, чем и разжижают мокроту.

Комбинированные препараты в последнее время довольно популярны и могут включать различные отхаркивающие, противокашлевые, спазмолитические и другие средства. Однако следует иметь в виду, что их назначение требует индивидуального подхода, а сочетания препаратов в них не всегда рациональны.

Хорошо известно, что при оказании неотложной помощи детям с БОС основу составляют бронхолитические препараты короткого действия. В педиатрии для купирования остро возникающих нарушений бронхиальной проходимости используют различные бронхолитики: β_2 -агонисты, антихолинергические препараты, метилксантины. С учетом механизма действия препараты имеют особенности применения в клинической практике.

В случае первого эпизода, в зависимости от выраженности степени БОС, рекомендовано назначение ингаляционных β_2 -агонистов или комбинированных препаратов через небулайзер, добавляя к нему 0,9% раствор натрия хлорида, или в виде дозированного аэрозольного ингалятора (ДАИ) со спейсером с соответствующей лицевой маской или мундштуком, обычно до 3 раз в день. Среди них используют сальбутамол, фенотерол, ипратропия бромид.

Механизм действия β_2 -агонистов основан на стимуляции адренергических рецепторов. При ингаляционном применении они дают быстрый (в течение 3-5 мин.) бронходилатирующий эффект. Способ доставки этих лекарственных средств зависит от возраста ребенка, тяжести патологического процесса и индивидуальных предпочтений пациента. Исходя из этого, β_2 -агонисты могут применяться в виде дозированных аэрозольных ингаляторов (ДАИ), ДАИ со спейсером, растворов для распыления через небулайзер. В зависимости от начала наступления терапевтического эффекта β_2 -агонисты подразделяют на быстродействующие (сальбутамол, фенотерол) и бронхолитики с медленным началом действия (сальметерол). В зависимости от продолжительности их терапевтического эффекта выделяют короткодействующие в течение 4-6 ч (сальбутамол) и длительного действия в течение 8-12 ч (формотерол, сальметерол). Для купирования приступов бронхиальной обструкции используются короткодействующие β_2 -агонисты или их сочетание с холинергическими средствами. Наиболее эффективным способом доставки препаратов является их небулизация.

Учитывая основные патогенетические механизмы нарушений бронхиальной проходимости (отек стенки бронхов, гиперсекреция слизи и спазм гладкой мускулатуры), возникающих при БОС, важное место в терапии занимают антихолинергические препараты. Ипратропиум бромид, являясь блокатором М-холинорецепторов, ослабляет опосредованное ацетилхолином влияние парасимпатической вегетативной нервной системы на внутренние органы и оказывает бронходилатирующее действие. Следует отметить, что препарат также тормозит секреторную деятельность слизистых желез стенок бронхов.

Бронхоспазмолитический эффект ипратропиума бромида наступает через 5-15 мин. после ингаляции и достигает максимума в течение 1-1,5 часов. Продолжительность клинического эффекта составляет 6-8 часов. У детей раннего возраста с целью купирования острой обструкции легкой выраженности препарат может назначаться в виде монотерапии. Дозирование его зависит от возраста ребенка и составляет на 1 ингаляцию:

- у новорожденных и детей грудного возраста - 1 капля/кг массы тела;
- от 1 до 6 лет - 0,125-0,25 мг (10-20 капель);
- старше 6 лет - 0,25 мг (20 капель). Для купирования обструкции в остром периоде заболевания целесообразно проводить 2-3 ингаляции в сутки.

Компоненты препарата имеют разные точки приложения и механизмы действия. Действие β_2 -агонистов связано с активацией, сопряженной с рецептором аденилатциклазы, что приводит к увеличению образования циклического аденозинмонофосфата и стимуляции работы кальциевого насоса. В результате снижения концентрации кальция в миофибриллах происходит дилатация бронхов. Фенотерол расслабляет гладкую мускулатуру бронхов, сосудов и противодействует образованию бронхоспастических реакций, обусловленных влиянием гистамина, метахолина, аллергенов, триггеров. Под его воздействием происходит усиление мукоцилиарного транспорта. В препарате с фиксированной комбинацией для достижения желаемого эффекта требуется более низкая доза β -адреномиметика, что уменьшает риск развития побочных эффектов. В присутствии фенотерола ипратропиум бромид не оказывает негативного действия на секрецию слизи, мукоцилиарный клиренс и газообмен. Для купирования обструкции ингаляции раствором беродуала проводят через небулайзер до 3-4 раз в день в адекватной возрасту ребенка дозировке (на 1 ингаляцию):

- новорожденные и дети грудного возраста - 1 капля/кг массы тела;
- от 1 до 6 лет - 10 капель;
- старше 6 лет - 10-20 капель.

При подостром и прогрессирующем характере симптомов бронхообструкции, сопровождающемся гипоксемией (SaO_2 менее 95%), а также в случае сохраняющихся симптомов бронхообструкции или при повторном их появлении после отмены β_2 -агонистов рекомендовано назначение ингаляционных кортикостероидов (ИГКС) через небулайзер в виде будесонида в суспензии, в среднем 250-500 мкг в сутки, 2 раза в день, коротким курсом до 5 дней.

Особенности гормональной терапии.

Ингаляционные кортикостероиды (будесонид) являются стартовыми средствами и, как правило, включаются в комплекс бронхолитической терапии уже при среднетяжелом приступе. При БОС с выраженными симптомами дыхательной недостаточности назначаются системные глюкокортикостероиды (внутрь или парентерально). Показания к применению системных стероидов при острой бронхообструкции:

- недостаточный эффект бронхолитиков (β_2 -агонистов или антихолинергических средств);
- тяжелые и жизнеугрожающие обострения;
- применение стероидов в анамнезе для купирования обострений.

Терапевтический эффект системных стероидов при тяжелой обструкции сохраняется в течение 8-12 часов. Следует помнить, что системные стероиды имеют отсроченное начало действия (через 4-6 часов), поэтому при наличии показаний их следует включать в комплекс медикаментозной терапии на начальном этапе оказания неотложной помощи. При обострении БОС используется наименьшая доза (1 мг/кг массы тела в сутки при энтеральном введении), обеспечивающая контроль симптомов заболевания. При коротком курсе после достижения положительного результата терапии постепенного снижения дозы преднизолона не требуется. Длительность курса лечения обычно не превышает 3-5 дней. Суспензия будесонида для небулайзерной терапии у детей - это один из наиболее изученных препаратов. При купировании бронхообструкции у больных с инфекцией нижних дыхательных путей начальная доза суспензии составляет 1-2 мг два раза в сутки для детей старше 12 лет и 0,5-1 мг два раза в день для детей от 3 месяцев до 12 лет.

Пневмонии

Определение

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

Внебольничная пневмония - острое инфекционное заболевание легких различной, преимущественно бактериальной этиологии, развившееся вне стационара или в первые 48-72 часа пребывания ребенка в стационаре, сопровождаемое лихорадкой и симптомами поражения нижних дыхательных путей при наличии инфильтративных изменений на рентгенограмме.

Классификация

Классификация пневмоний у детей:

- по этиологии: бактериальная, вирусная, грибковая, паразитарная, хламидийная, микоплазменная, смешанная (J13-J18);
- по месту возникновения: внебольничная (домашняя, амбулаторная), госпитальная (нозокомиальная, внутрибольничная);

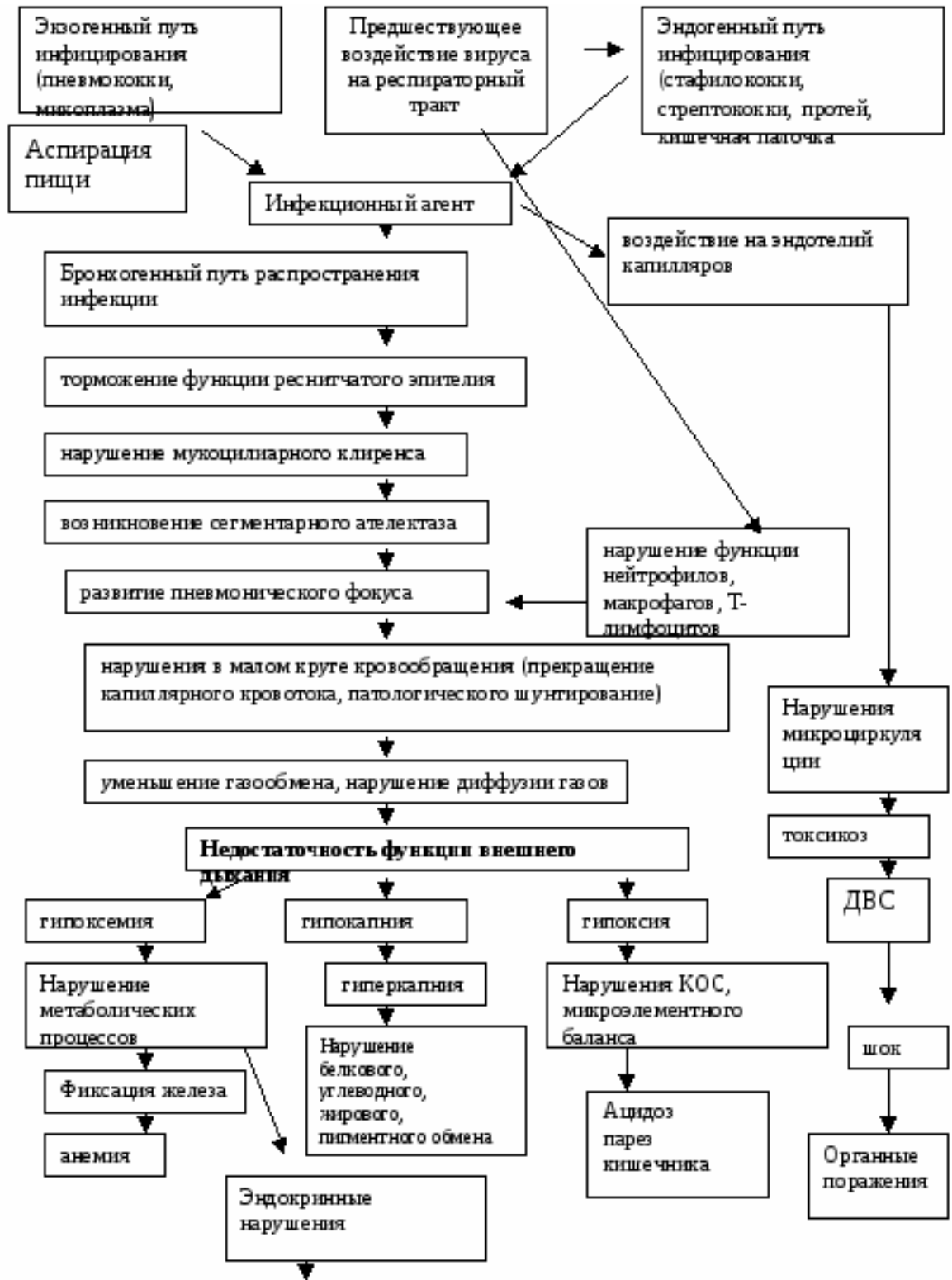
- по клинико-морфологическим формам: очаговая, очагово-сливная, моно- или полисегментарная, лобарная (долевая, крупозная) и интерстициальная;
- по локализации: односторонняя, двусторонняя;
- по степени тяжести: среднетяжелая и тяжелая. Тяжесть пневмонии определяется выраженностью клинических проявлений и наличием осложнений;
- по наличию и характеру осложнений: легочные (плеврит, абсцесс легкого, пневмоторакс, пиопневмоторакс); внелегочные (отит, менингит, остеомиелит, пиелонефрит, инфекционно-токсический шок, сердечно-сосудистая недостаточность, ДВС-синдром);
- по характеру течения: острая (длительностью до 6 недель), затяжная (более 6 недель);
- у новорожденных детей выделяют следующие формы пневмонии: внутриутробные (врожденные), постнатальные (приобретенные);
- различают пневмонии: аспирационную (при заболеваниях, сопровождающихся рефлюксом, дисфагией, у больных с нарушением сознания), вентиляционную (развивается у пациентов на ИВЛ, раннюю возникающую в первые 5 суток и позднюю диагностируемую после 5 суток проведения ИВЛ).

Патогенез

В основе патогенеза (Рис. 1) пневмонии лежит снижение иммунитета, часто развивающееся вследствие вирусных заболеваний. Важную роль играет и нарушение мукоцилиарного клиренса.

Основные механизмы развития пневмонии включают:

- микроаспирацию секрета ротоглотки;
- вдыхание аэрозоля, содержащего микроорганизмы;
- гематогенное распространение микроорганизмов из внелегочного очага инфекции;
- непосредственное распространение инфекции из соседних пораженных органов.



*ССАДГ- синдром стимуляции антидиуретического гормона.
Рисунок 1. Схема патогенеза пневмонии у детей.

Клиника

Примерно в половине случаев развитию пневмонии предшествует острая респираторная инфекция.

Для пневмонии характерна комбинация таких клинических признаков, как острое начало с лихорадкой от 38,0°C и выше, сохраняющейся в течение более 3 суток, интоксикационный синдром, который включает в себя плохой аппетит, возбуждение или апатию, нарушение сна, плаксивость, бледность, тахикардию, а также озноб, кашель, втяжение уступчивых мест грудной клетки, одышка при отсутствии бронхообструктивного синдрома (свыше 60 дыханий в минуту у детей до 3 месяцев, свыше 50 дыханий в минуту у детей до 1 года и свыше 40 дыханий в минуту у детей старше 1 года), физикальные изменения в легких. Одышка выявляется тем чаще, чем обширнее поражение легких (20-60%).

Без повышения температуры тела, но с выраженной одышкой протекают атипичные пневмонии у детей в возрасте 1-6 месяцев жизни, вызванные *S. trachomatis*.

Синдром респираторно-катаральных изменений присутствует только в 50% случаев. Насморк, кашель, конъюнктивит и другие особенности его проявлений зависят от этиологии предшествующей острой респираторной инфекции.

Однако каждый клинический симптом, взятый в отдельности (укорочение перкуторного звука, бронхиальное дыхание, бронхофония и локальные мелкопузырчатые хрипы и др.), не может служить доказательством в пользу наличия или отсутствия у данного пациента пневмонии.

Сочетание клинических симптомов оказывается полезным в плане постановки диагноза. Наибольшей предсказательной ценностью в диагностике пневмонии обладают тахипноэ, температура тела более 38°C, укорочение перкуторного звука, наличие бронхофонии, лейкоцитоз выше $11,0 \cdot 10^9/\text{л}$. У части пациентов клинические признаки пневмонии бывают выражены очень незначительно, и неспецифичность начальных проявлений заболевания, превалирование общих симптомов интоксикации затрудняют диагностику заболевания. Вероятно, это является одной из причин поздней ее диагностики (спустя 3-5 дней) у 30-35% больных.

Аускультативно-перкуторные изменения: изменение перкуторного звука выявляется тем чаще, чем обширнее зона пневмонической инфильтрации (при долевым процессах - в 75%).

Отмечаются ослабленное дыхание, локальное жесткое дыхание, бронхиальное дыхание над зоной инфильтрата, локальные мелкопузырчатые, рассеянные влажные хрипы, реже - рассеянные сухие хрипы. Следует учитывать, что в 20-30% при пневмонии локальные перкуторные и аускультативные изменения не наблюдаются. Отсутствие у пациента локальных изменений со стороны легких не исключает наличия пневмонии.

Поэтому решающим методом для своевременной постановки диагноза пневмонии, безусловно, является обзорная рентгенограмма грудной клетки, которая позволяет выявить объем поражения и наличие осложнений. Диагноз пневмонии всегда требует своего рентгенологического подтверждения. В противном случае речь может идти о бронхите, но не о пневмонии.

Принципиально важным рентгенологическое исследование становится при массивных и осложненных пневмониях, а также при отсутствии эффекта в динамике лечения.

В зависимости от этиологии и клинических проявлений пневмонии условно делят на типичные и атипичные (Табл. 22).

Таблица 22.

Признаки типичных и атипичных внебольничных пневмоний у детей первых месяцев жизни (Таточенко В.К., 2006)

Признак	Пневмония типичная	Пневмония атипичная
Лихорадка	Выражена, более 38°C	Нет или субфебрильная
Одышка	Нет или незначительная	Выражена
Кашель	Влажный, нечастый	Начинается с кашля, кашель стоккато, упорный, нарастающий
Катар	Часто отсутствует	Отсутствует или скудный
Конъюнктивит	Отсутствует	В анамнезе и при микоплазмозе
Лимфаденит	Отсутствует	При хламидиозе
Хрипы	Нет или локализованные	Рассеянные
Перкуссия	Часто укорочение	Коробочный звук
Рентгенография	Чаще односторонний очаг или инфильтрат, вовлечение плевры	Двусторонние множественные очаги с поражением интерстиция
Возбудитель	<i>E. coli</i> , <i>Staphilococci</i> , реже <i>Str. pneumoniae</i> , <i>H. influenzae</i>	<i>C. trachomatis</i> , <i>M. Pneumoniae</i> , <i>U. urealiticum</i>

Диагностика

При постановке диагноза пневмонии учитывают нарушение общего состояния, повышение температуры тела (лихорадка более трех дней), наличие кашля, одышку различной степени выраженности и характерные физикальные проявления в виде локальных нарушений дыхания и перкуторного звука. Рентгенологическое подтверждение базируется на обнаружении очаговых или инфильтративных изменений на рентгенограмме.

На этапе верификации диагноза допускается постановка диагноза острой пневмонии только по клиническим признакам.

Следует помнить, что мелкие менее 1-2 см в диаметре разрозненные очаги инфильтрации, как правило, не выявляются при рентгенологическом исследовании легких. При этом уделяется большое значение изменениям в динамике со стороны крови. Это увеличение СОЭ, нейтрофильный лейкоцитоз со смещением влево. Наиболее характерным гематологическим

сдвигом является лейкоцитоз выше $10 \cdot 10^9/\text{л}$, который диагностируют у 50% больных.

Высокий лейкоцитоз типичен для деструктивной пневмонии или пневмонии, вызванной *S. trachomatis*. Пневмонии с низким числом лейкоцитов наблюдают при выделении микоплазмы и гемофильной палочки. При пневмонии характерно увеличение СОЭ выше 20 мм/ч. Отсутствие гематологических изменений не позволяет исключить пневмонию.

Рентгенологическое исследование показывает гомогенную тень - полисегментарную, долевою, очаговую, свойственную для бактериальных пневмоний; тяжистые, негомогенные тени указывают на атипичные пневмонии. Тем не менее, по форме пневмонической тени очень трудно судить о ее этиологии.

Диссеминированный процесс у грудных детей характерен для хламидиоза или пневмоцистоза, а у детей старшего возраста - для стрептококковой этиологии пневмонии. Очагово-сливные плотные тени с выбухающей границей типичны для деструктивных пневмоний. При наличии вогнутой границы тени считают ее ателектатическим компонентом. Прикорневые затемнения - это реакция корней легких на острую респираторную инфекцию или туберкулезный бронхоаденит. Диагноз «прикорневая пневмония» неправомерен.

Рентгенологический контроль показан только при массивных поражениях и осложненных формах, а также при отсутствии эффекта от лечения.

При неосложненных пневмониях повторная рентгенограмма выполняется в случаях полного клинического эффекта не ранее чем через 3-4 недели, так как рассасывание пневмонического инфильтрата происходит именно в эти сроки.

Наличие бронхиальной обструкции с высокой степенью вероятности исключает типичную этиологию пневмонии. Эти проявления возможны при атипичных формах и внутрибольничном заражении.

Важное место в диагностике пневмонии принадлежит определению этиологического агента (возбудителя) путем бактериоскопии и посевов мокроты и промывных вод бронхов. Обнаружение бактериального агента из верхних дыхательных путей не обязательно свидетельствует о том, что он является возбудителем пневмонии. Посевы мокроты из трахеи полуколичественным методом дают хорошие результаты для пневмококков, но не для гемофильной палочки и стафилококков. Выделение атипичных патогенов из дыхательных путей подтверждает наличие инфекции или носительство, однако не обязательно говорит о ее роли в развитии пневмонии.

Посевы крови на стерильность обнаруживают возбудителя в 10-20% случаев, а при наличии плеврита - в 40%. Нарастание титров АТ к пневмотропным микроорганизмам не имеет диагностического значения из-за феномена поликлональной активации иммунной системы. Для

подтверждения роли атипичной флоры важно выявление антител класса IgM, однако это происходит только на 2-3-й неделе заболевания.

В повседневной практике методы этиологической диагностики рекомендуются только при рефрактерных к лечению случаях, а также при внутрибольничном инфицировании. Алгоритм клинической диагностики пневмонии представлен на рисунке 2.

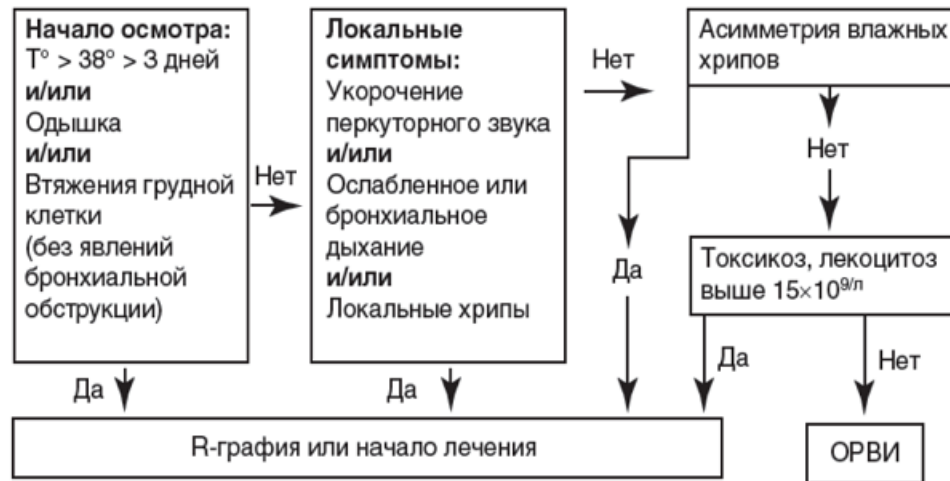


Рисунок 2. Алгоритм клинической диагностики пневмонии у детей.

Дифференциальная диагностика проводится со следующими заболеваниями:

- острым бронхитом, бронхолитом у детей первого года жизни;
- туберкулезом легких;
- обтурацией инородным телом дыхательных путей;
- сердечной недостаточностью;
- острым аппендицитом.

Осложнения пневмонии

Плеврит - это воспалительное заболевание плевры бактериального или вирусно-бактериального генеза. Различают сухие и выпотные плевриты. Клинические проявления наблюдаются в виде одышки, стонущего, кряхтящего дыхания, болевого синдрома, притупления перкуторного звука и ослабления дыхания над зоной поражения, смещения средостения в противоположную пораженную сторону при наличии плеврального выпота. При плевральной пункции для подтверждения выпотного плеврита обнаруживается жидкость.

Абсцесс легкого - это ограниченный очаг воспаления легочной ткани с ее распадом и образованием полости, заполненной гноем. Клинические проявления включают высокую лихорадку, часто с ознобом, цианоз, тахипноэ, одышку, жалобы на боль в грудной клетке, может быть приступообразный кашель с гнойной мокротой.

Пневмоторакс - это скопление газа в плевральной полости, который приводит к спадению ткани легкого, смещению средостения в здоровую сторону, сдавлению кровеносных сосудов средостения, опущению купола диафрагмы, что вызывает нарушение дыхания и кровообращения. При пневмонии причиной пневмоторакса может быть разрыв легочной ткани вследствие действия протеолитических ферментов микроорганизмов или присутствия в плевральной полости газообразующих микроорганизмов.

Клинические проявления *закрытого* пневмоторакса диагностируются при наличии острой боли на стороне пораженного легкого, которая усиливается при кашле, движении и иррадирует в плечо, лопатку, брюшную полость.

Клинические проявления напряженного (клапанного) пневмоторакса следующие: состояние ребенка тяжелое или крайне тяжелое, наблюдаются увеличение в объеме пораженной стороны грудной клетки, прогрессирующая одышка, цианоз, общая слабость, тахикардия, артериальная гипотония; отмечается набухание шейных вен и вен верхних конечностей; может иметь место потеря сознания.

Лечение

Лечение включает санацию возбудителя, купирование дыхательной недостаточности, коррекцию изменений, развившихся в различных органах и системах в виде токсикоза, сердечно-сосудистой недостаточности, нарушения КОС и т.д.

Антибактериальную терапию начинают незамедлительно при установленном диагнозе пневмонии, а также при подозрении на пневмонию у тяжелого больного. Выбор препаратов основывают на вероятности возбудителя в соответствующем возрасте при данной клинико-рентгенологической картине, а также, при возможности, с учетом лейкоцитоза, уровней СРБ и прокальцитонина.

Алгоритм выбора антибактериальной терапии, в первую очередь, строится эмпирически с учетом эпидемиологической ситуации, данных о вероятных возбудителях и их лекарственной чувствительности. Их этиологический спектр имеет свои особенности на разных территориях и в разных возрастных группах. Как свидетельствуют выполненные в России исследования (ПеГАС I-III, 1999-2009 гг.), у детей в возрасте от 3-6 месяцев до 5 лет среди возбудителей инфекций нижних дыхательных путей лидируют пневмококк и гемофильная палочка. В старшем возрасте существенно возрастает роль (до 30%) атипичных возбудителей (микоплазмы, хламидии). А в возрасте до 6 месяцев велика роль грамотрицательной флоры.

При наличии показаний к назначению системного антибиотика при неосложненных формах внебольничных пневмоний всегда предпочтительна монотерапия пероральным лекарственным препаратом. Это наиболее современный и щадящий подход. Правильность выбора антибиотика подтверждается быстрой положительной клинической динамикой. При отсутствии таковой в течение 2 дней решают вопрос о смене антибиотика или используют комбинацию препаратов для расширения антибактериального

спектра. При тяжелой внебольничной пневмонии антибиотик назначается парентерально или в виде ступенчатой терапии в два этапа - парентеральное введение 2-3 дня с последующим переходом на пероральное введение.

В настоящее время в качестве антибактериальных препаратов первого выбора наиболее широко в амбулаторной практике при лечении инфекций нижних дыхательных путей используют 3 группы антибиотиков: β -лактамы, цефалоспорины II-III поколения и макролиды. Как правило, терапию начинают с антибиотиков широкого спектра действия - амоксициллина, а в случае неэффективности присоединяют макролид. Некоторые исследователи советуют сразу назначать лечение с комбинации β -лактамажного антибиотика и макролида, отмечая максимальную терапевтическую эффективность такой комбинации.

В последнее время во всем мире увеличилось число инфекций, вызываемых патогенами, продуцирующими β -лактамазы, - ферменты, способные разрушать β -лактаманное кольцо в структуре пенициллинов и цефалоспоринов, что может обусловить неэффективность антибактериальной терапии и заставляет врачей использовать ингибиторзащищенные формы амоксициллина. В качестве ингибитора β -лактамаз чаще всего выступает клавулановая кислота. В России доля патогенных штаммов, продуцирующих β -лактамазы, в настоящее время не столь велика как в Западной Европе, но из года в год их число возрастает.

В случае аллергии на β -лактамы антибиотиками либо недавно предшествовавшую терапию этими препаратами лечение следует сразу начинать с макролидов. Также препаратами первого выбора - макролиды должны быть у детей старше 5 лет и у подростков при атипичной клинической картине заболевания. Важно также то, что макролиды не разрушаются β -лактамазами.

В целом же выбор антибактериального препарата при лечении пневмонии у детей определяется классификационными особенностями пневмонии, наиболее вероятным в конкретной клинической ситуации этиологическим фактором, возрастом ребенка. Все эти аспекты своевременно фиксируются в соответствующих согласительных документах, в которых, как правило, отражены стартовый антибактериальный препарат и препараты резерва.

Тактика назначения антибактериальных препаратов при пневмонии должна учитывать вероятную этиологию болезни. Хотя утверждения ряда авторов о невозможности точного определения этиологии пневмонии по клинико-рентгенологическим данным справедливы, тем не менее, у постели больного педиатр в большинстве случаев может очертить круг возможных возбудителей (по крайней мере, «типичных» и «атипичных») и назначить препарат соответствующего спектра. Эффективность препарата оценивается по снижению температуры ниже 38°C через 24-36 часов лечения. При осложненных формах снижение температуры тела наблюдается через 2-3 дня при улучшении общего состояния ребенка и местного статуса.

Дети 1-6-го месяца жизни.

Препараты выбора при атипичных пневмониях (чаще всего хламидийной) - макролиды. Азитромицин эффективен как в дозе 5-10 мг/кг в сутки курсом 5 дней, так и в виде одной дозы 30 мг/кг. С учетом опасности пилоростеноза у детей от 0 до 2 месяцев при использовании эритромицина и азитромицина обосновано применение 16-членных макролидов (мидекамицин 50 мг/кг в сутки, джозамицин 30–50 мг/кг в сутки, спирамицин 150 000 МЕ/кг в сутки) с менее выраженным прокинетическим действием, длительность курса 7-10 дней. Поскольку сходная клиническая картина у пневмоцистоза, при неэффективности макролидов уместно ввести ко-тримоксазол (10-15 мг/кг в сутки по триметоприму). При типичных пневмониях удобна стартовая терапия per os амоксициллином (45-50 мг/кг в сутки), или внутримышечно ампициллином. В качестве альтернативной терапии применяются повышенные дозы амоксициллина (90 мг/кг в сутки), амоксициллина/клавуланата (45-90 мг/кг в сутки), цефуроксима (50 мг/кг в сутки), цефотаксима (100 мг/кг в сутки) или цефтриаксона (80 мг/кг в сутки) для подавления как вероятной грамотрицательной флоры, так и пневмококков.

Дети от 6 месяцев до 5 лет.

При тяжелой, в том числе осложненной, пневмонии антибиотик вводят парентерально и больного срочно госпитализируют. Используют в основном бета-лактамы препараты, при наступлении положительного эффекта их заменяют на оральные. При неосложненной внебольничной пневмонии при сомнении в диагнозе у нетяжелых больных начало терапии можно отложить до рентгенологического подтверждения. Используют оральные препараты, их выбор определяется характером пневмонии. При признаках типичной пневмонии назначают бета-лактамы препараты, при атипичной пневмонии - макролиды. В сомнительных случаях оценивают эффект лечения через 24-36 часов и при необходимости меняют препарат либо при невозможности оценки назначают 2 препарата разных групп сразу. Достижение эффекта от назначения макролидов не обязательно указывает на атипичный характер пневмонии, поскольку они действуют и на пневмококки. Длительность лечения неосложненных форм проводится в течение 5-7 дней (2-3 дня после падения температуры). При пневмоцистозе применяют ко-тримоксазол в дозе 20 мг/кг в сутки (расчет по триметоприму).

Детям старше 5 лет.

При атипичной внебольничной пневмонии показаны антибиотики группы макролидов, при типичной пневмонии стартовая антибактериальная терапия выполняется аминопенициллинами и/или современными макролидами. В качестве препаратов резерва применяются защищенные аминопенициллины и цефалоспорины, можно в комбинации с макролидами.

Показания к госпитализации в стационар:

- снижение сатурации кислорода крови (SaO_2) менее 92%;
- признаки дыхательной недостаточности при ЧД более 70 уд. в минуту у детей первого года жизни, более 50 уд. в минуту у более старших детей,

втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, одышка, апноэ, кряхтящее дыхание;

- выраженная дыхательная недостаточность или респираторный дистресс-синдром являются показаниями к госпитализации в отделение реанимации и интенсивной терапии стационара;

- выраженная интоксикация, осложненная форма пневмонии (плеврит, пневмоторакс, отек легких, септический шок);

- признаки выраженной дегидратации, отказ от еды;

- дети первых 6 месяцев жизни;

- дети с сопутствующей патологией в виде сердечно-сосудистых заболеваний, патологии легких, генетических синдромов, когнитивной патологии; иммунокомпрометированные пациенты;

- дети из социально неблагополучных семей и при отсутствии условий лечения дома;

- отсутствие эффекта через 48 ч стартовой антибактериальной терапии.

Лечение дыхательной недостаточности в стационаре включает следующие основные компоненты:

- восстановление проходимости дыхательных путей;

- ингаляцию кислорода;

- ИВЛ;

- улучшение дренирования мокроты;

- коррекцию сопутствующих нарушений.

При I степени ДН необходимость в оксигенотерапии отсутствует.

Достаточно проветривания помещений, пребывания ребенка на верандах, в коридорах. При ДН II оксигенотерапия показана.

Принципы оксигенотерапии:

- концентрация кислорода в составе кислородо-воздушной смеси должна быть минимально достаточной;

- кислород больному ребенку должен поступать согретым и увлажненным;

- режимы оксигенотерапии зависят от способа доставки кислорода к пациенту, выраженности дыхательной недостаточности, наличия и характера осложнений;

- улучшение дренирования мокроты включает применение муколитиков (фенспирид, амброксол), использование механического удаления мокроты путем санации верхних дыхательных путей, санации трахеи — при наличии интубационной трубки.

Коррекция сопутствующих нарушений включает:

- ликвидацию острой сердечной недостаточности путем ограничения объема поступающей жидкости, назначения сердечных гликозидов, мочегонных препаратов, допамина с кардиотоническим эффектом;

- устранение обезвоживания организма;

- восстановление адекватного функционирования системы микроциркуляции, улучшение реологических свойств крови и ее транспортной функции. Назначается допамин в дозе 1-3 мкг/кг в минуту,

никотиновая кислота 0,5-1,0 мл внутривенно однократно, винпоцетин 1 мг/кг внутривенно капельно;

- воздействие на свертывающие свойства крови с применением гепарина при гиперкоагуляции в дозе 50-100 ЕД/кг в сутки внутривенно равномерно в течение суток;

- гидратация при пневмонии должна проводиться осторожно и преимущественно перорально;

- объем суточной жидкости у детей должен быть меньше, чем суточная жидкость поддержания, но не менее 700-1000 мл;

- показаниями для проведения инфузионной терапии являются выраженный эксикоз, коллапс, нарушения микроциркуляции, угроза развития ДВС-синдрома. Объем внутривенно вводимой жидкости не должен превышать 20-30 мл/кг в сутки. В инфузионных средах коллоидные растворы должны составлять 1/3 от общего объема;

- введение ингибиторов протеаз (апротинин) показано только в первые три дня развития заболевания, так как затем они не эффективны.

Заболевания нижних дыхательных путей остаются актуальной проблемой здравоохранения. Наиболее важными в детском возрасте являются острые инфекционные заболевания респираторного тракта, протекающие с поражением бронхов, бронхиол и альвеол. Учитывая анатомо-физиологические особенности дыхательных путей у детей, и, соответственно их склонность к обструктивному компоненту, длительной постинфекционной гиперреактивности бронхов, а также опасность пневмоний в детском возрасте, следует особенно внимательно подходить к вопросам диагностики, лечения и профилактики острых инфекционных заболеваний дыхательной системы у этой группы пациентов.

Актуальность и распространенность заболеваний органов дыхания подчеркивает важность следования критериям постановки диагноза и дифференциальной диагностики каждой нозологической единицы. Дальнейшая разработка новых подходов к диагностике, лечению и профилактике данных заболеваний является необходимым компонентом ведения данного контингента пациентов. Четкое следование согласованным алгоритмам диагностики и рациональной терапии заболеваний позволит своевременно верифицировать нозологию заболевания, и, соответственно, вовремя провести адекватное лечение пациента и снизить риск осложнений и неблагоприятных исходов.

Следует также отметить необходимость внедрения комплексного подхода к реабилитации переболевших детей, включающего рациональный режим дня, оптимальное питание, регулярные закаливающие мероприятия, дозированную физическую нагрузку, методы медикаментозной коррекции и вакцинации.

Данный комплекс мероприятий если и не предупреждает возникновение респираторных заболеваний у детей полностью, то вполне определенно способствует их более легкому течению и благоприятному разрешению.

АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ

Определение

Атопический дерматит (АтД) - мультифакторное генетически детерминированное воспалительное заболевание кожи, характеризующееся зудом, хроническим рецидивирующим течением, возрастными особенностями локализации и морфологии очагов поражения.

С 1905 г. после того, как знаменитый немецкий педиатр Адольф Черни ввел термин «экссудативно-катаральный диатез», а французский дерматолог Эрнест Бенье объединил несколько схожих по клинической картине заболеваний в самостоятельную нозологическую единицу, названную через некоторое время «диатезическое пруриго Бенье», прошло более 100 лет. Термин «атопический дерматит» впервые предложил Sulzberger в 1923 г. для кожных поражений, сопровождающихся повышенной чувствительностью к различным аллергенам, проявляющихся нестабильностью клеточных мембран сосудов кожи и сочетанием с другими атопическими заболеваниями (бронхиальная астма, сенная лихорадка, ринит и др.).

У пациентов с атопическим дерматитом и пищевой аллергией может произойти последовательное развитие других атопических заболеваний – аллергического ринита и бронхиальной астмы, такая последовательность называется «атопическим маршем». Риск развития респираторной аллергии у пациентов, страдающих атопическим дерматитом, по разным данным, составляет до 80%. Около 30-40% пациентов с АтД страдают бронхиальной астмой. Заболевание характеризуется интенсивным зудом, сухостью, воспалением и экссудацией, приводящей к физической и эмоциональной дезадаптации пациента и членов его семьи.

Эпидемиология

Атопический дерматит является одним из наиболее распространенных заболеваний в мире (50-60% в структуре аллергических заболеваний). Распространенность атопического дерматита среди детского населения составляет до 28%, среди взрослого населения – 2-8%. Мировые наблюдения подтверждают заметное увеличение распространенности атопического дерматита, которая возросла с 1960 года в 3 раза.

Этиология

Этиология атопического дерматита многофакторна и до конца не изучена. На сегодняшний день считается, что атопический дерматит обусловлен расстройством эпидермальной барьерной структуры и функции, а не следствием иммунологической гиперчувствительности, как это считалось ранее.

Патогенез

Традиционная модель патофизиологии заболевания описывалась как повышенная иммунологическая реактивность тучных и дендритных клеток, увеличение иммуноглобулина Е (IgE) и смещение ответа на экологические триггеры в сторону Т-хелперов 2 типа (Th2). Модель повышенной чувствительности кожи в данном случае сходна с моделью сенсibilизации дыхательных путей при астме.

Однако, в результате открытия гена, кодирующего эпидермальный структурный белок филаггрин (FLG), было предложено, что дисфункция эпидермиса играет ключевую роль в развитии атопического дерматита, и является главной движущей силой последующего высвобождения провоспалительных медиаторов. Эпидермальный барьер играет важную роль в защите организма от инфекций и других экзогенных факторов; снижает трансэпидермальную потерю воды и участвует в иммунных процессах. Пациенты, имеющие мутации гена FLG склонны к сухости кожи даже при отсутствии клинических признаков экземы, и в большинстве случаев к трех месячному возрасту у них развивается клинический дебют атопического дерматита. В дополнение к ассоциации с атопическим дерматитом, дефекты генов FLG также увеличивают риск развития аллергической сенсибилизации, аллергического ринита и бронхиальной астмы.

Доказано, что нарушение эпителиального барьера кожи облегчает в дальнейшем проникновение в кожу различных триггеров (микроорганизмов, раздражающих веществ, аллергенов). Кроме того, дисфункция целостности кожного барьера тоже повышает риск сенсибилизации к пищевым продуктам. Факторы, имеющие влияние и являющиеся триггерами для развития атопического дерматита, представлены в таблице 23.

Таблица 23.

Классификация факторов, влияющих на течение атопического дерматита

Эндогенные факторы	Экзогенные факторы		
Наследственность Атопия Гиперреактивность кожи	Триггеры (причинные факторы)		Факторы, усугубляющие действие триггеров
	Аллергенные	Неаллергенные	Климато-географические Нарушения характера питания Нарушения правил режима и ухода за кожей Бытовые условия Вакцинация Психологический стресс Острые вирусные инфекции
	Пищевые, Бытовые, Пыльцевые, Эпидермальные Грибковые Бактериальные Вакцинальные	Психоэмоциональные нагрузки Метеоситуация Табачный дым Пищевые добавки Поллютанты Ксенобиотики	

Таким образом, современное понимание патофизиологии атопического дерматита представляет собой сложное взаимодействие между генетикой,

структурой кожного барьера и его функцией, а также повышенную чувствительность к воздействиям окружающей среды. Дети с генетической предрасположенностью к конкретному воздействию подвергаются повышенному риску развития атопического дерматита.

Классификация

Согласно Международной классификации болезней X пересмотра, атопический дерматит относится к группе L20:

L20 Атопический дерматит

L20.0 Печесуха Бенъе

L20.8 Другие атопические дерматиты: экзема: сгибательная, детская (острая), (хроническая), эндогенная (аллергическая), нейродерматит: атопический (локализованный), (диффузный)

L20.9 Атопический дерматит неуточненный

По возрастным периодам выделяют:

1. Младенческий период (до 2 лет);
2. Детский (2-13 лет);
3. Подростковый и взрослый (старше 13 лет).

По стадии болезни:

1. Стадия обострения или выраженных клинических проявлений. Она характеризуется наличием эритемы, папул, микровезикул, мокнутия, множественных экскориаций, корок, шелушения, зуда разной степени интенсивности;

2. Стадии ремиссии. Различают:

- стадия неполной ремиссии. Она отмечается значительное уменьшение симптомов заболевания с сохранением инфильтрации, лихенификации, сухости и шелушения кожи, гипер- или гипопигментации в очагах поражения;

- стадия полной ремиссии, характеризующейся отсутствием всех клинических симптомов заболевания.

По распространенности кожного процесса:

- при ограниченно-локализованном процессе площадь поражения не превышает 10% кожного покрова;

- при распространенном процессе площадь поражения составляет от 10% до 50% кожного покрова;

- при диффузном процессе площадь поражения составляет более 50% кожного покрова.

По степени тяжести атопический дерматит разделяют на:

Легкое течение заболевания характеризуется преимущественно ограниченно- локализованными проявлениями кожного процесса, незначительным кожным зудом, редкими обострениями реже 1-2 раз в год, продолжительностью рецидива до 1 месяца преимущественно в холодное время года. Длительность ремиссии составляет 8-10 месяцев и более. Отмечается хороший эффект от проводимой терапии.

При среднетяжелом течении отмечается распространенный характер поражения. Частота обострений 3-4 раза в год с увеличением их

продолжительности. Длительность ремиссий составляет 2-3 месяца. Процесс приобретает упорное течение с незначительным эффектом от проводимой терапии.

При тяжелом течении заболевания кожный процесс носит распространенный или диффузный характер с длительными обострениями, редкими и непродолжительными ремиссиями и частотой обострений 5 раз в год и более, длительностью ремиссии 1-1,5 месяца. Лечение приносит кратковременное и незначительное улучшение. Отмечается выраженный зуд, приводящий к нарушению сна.

Клиника

В большинстве случаев атопический дерматит начинается в раннем детском возрасте, обычно до 2 лет. Клиническая картина имеет возрастные особенности и хроническое рецидивирующее течение с периодическими обострениями и ремиссиями, которые могут продолжаться на протяжении нескольких лет. Также в анамнезе у пациента могут быть другие атопические заболевания, такие как аллергический ринит, бронхиальная астма. Характерен отягощенный генеалогический анамнез – наличие у родителей аллергических заболеваний (бронхиальная астма, аллергический ринит, атопический дерматит). Имеет место сезонность обострений с ухудшением состояния в холодное время года и улучшением летом. Обострение процесса может развиваться под влиянием провоцирующих факторов (аллергены, раздражающие вещества, пищевые продукты, эмоциональный стресс и т.д.).

Клинические проявления в разные возрастные периоды отличаются по локализации очагов поражения и соотношению экссудативного и лихеноидного компонентов высыпаний.

Младенческий период атопического дерматита обычно дебютирует в 2-3 месяца жизни ребенка. В этот период преобладает экссудативная форма заболевания, при которой воспаление носит острый или подострый характер. Отмечаются симметричные эритематозные, папуло-везикулезные высыпания на коже лица и волосистой части головы, экссудация с образованием чешуйко-корок. В дальнейшем высыпания распространяются на кожу наружной поверхности голени, предплечий, туловища и ягодиц, а также могут появляться в естественных складках кожи. Дермографизм обычно красный или смешанный. Субъективно отмечается зуд кожных покровов различной интенсивности. К концу этого периода очаги сохраняются преимущественно в локтевых и подколенных сгибах, а также в области запястий и шеи. Обострения заболевания в значительной степени связаны с алиментарными факторами. Младенческий период атопического дерматита обычно заканчивается ко второму году жизни ребенка клиническим выздоровлением (у 60% пациентов) или переходит в следующий период (детский).

Детский период атопического дерматита характеризуется высыпаниями, которые носят менее экссудативный характер, чем в младенческом периоде, и представлены воспалительными милиарными и/или лентикулярными папулами, папуло-везикулами и эритематозно-сквамозными

элементами, локализующимися на коже верхних и нижних конечностей, в области запястий, предплечий, локтевых и подколенных сгибов, голеностопных суставов и стоп. Характерно наличие зудящих узелков, эрозий и экскориаций, а также незначительная эритема и инфильтрация в области высыпаний на коже туловища, верхних и нижних конечностей, реже на коже лица. Дермографизм становится розовым, белым или смешанным. Появляются пигментация век, дисхромии, нередко – ангулярный хейлит.

Подростковый и взрослый период атопического дерматита характеризуется высыпаниями преимущественно на сгибательной поверхности конечностей, в области локтевых и коленных сгибов, голеностопных и лучезапястных суставов, на задней поверхности шеи, в заушных областях. Высыпания представлены эритемой, папулами, шелушением, инфильтрацией, лихенификацией, множественными экскориациями и трещинами. В местах разрешения высыпаний в очагах поражения остаются участки гипо- или гиперпигментации.

Со временем у большинства пациентов кожа очищается от высыпаний, пораженными остаются лишь подколенные и локтевые сгибы. Характерны гиперлинеарность ладоней и подошв, фолликулярный гиперкератоз («роговые» папулы на боковых поверхностях плеч, предплечий, локтей), хейлит, экзема сосков, складки на передней поверхности шеи, гиперпигментация кожи периорбитальной области, появление складки под нижним веком (линии Денни-Моргана). Отмечается повышенная сухость кожи. Дермографизм белый стойкий или смешанный. Зуд выраженный, постоянный, реже - приступообразный. Нередко у подростков и взрослых преобладает лихеноидная форма заболевания, которая характеризуется сухостью, выраженным рисунком, отеком и инфильтрацией кожных покровов, крупными, сливающимися очагами лихенизации кожи и упорным стойким зудом. Относительно редко наблюдается пруригинозная форма заболевания, для которой характерны высыпания в виде множественных изолированных плотных отечных папул, на вершине которых могут появляться мелкие пузырьки. Очаги поражения могут иметь распространенный характер с преимущественной локализацией на коже конечностей.

Наиболее тяжелым проявлением атопического дерматита является эритродермия, которая характеризуется универсальным поражением кожных покровов в виде эритемы, инфильтрации, лихенификации, шелушения и сопровождается симптомами интоксикации и нарушением терморегуляции (гипертермия, озноб, лимфаденопатия).

При лабораторном обследовании пациентов с атопическим дерматитом могут быть выявлены эозинофилия периферической крови, повышение содержания общего и аллерген-специфических IgE в сыворотке крови.

Диагностика

Выделяют основные и дополнительные диагностические критерии J.M. Hanifin и G.Rajka:

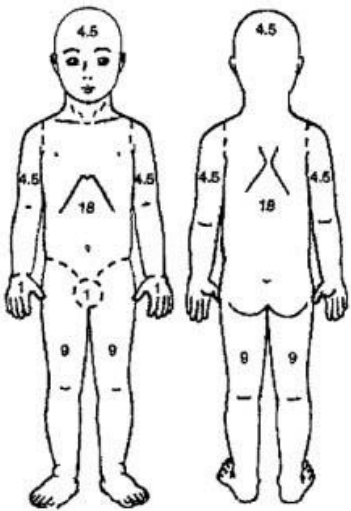
Основные диагностические критерии (3 или более):

- кожный зуд;
 - типичная морфология и локализация поражения кожи: у детей первых лет жизни – покраснение и высыпания на лице и разгибательных поверхностях конечностей, у детей более старшего возраста и взрослых лиц – лихенификация и расчёсы в области сгибов конечностей;
 - хроническое рецидивирующее течение;
 - наличие атопических заболеваний у пациента или его родственников.
- Дополнительные диагностические критерии (3 или более):
- сухость кожи (ксероз);
 - гиперлинеарность ладоней («складчатые») и подошв или фолликулярный гиперкератоз;
 - повышение содержания общего и специфических IgE в сыворотке крови;
 - начало заболевания в раннем детском возрасте (до 2 лет);
 - склонность к кожным инфекциям (*S. aureus*, *H. simplex*);
 - локализация кожного процесса на кистях и стопах;
 - экзема сосков;
 - хейлит;
 - рецидивирующие конъюнктивиты;
 - симптом Денни-Моргана (дополнительная складка нижнего века);
 - кератоконус;
 - передняя субкапсулярная катаракта;
 - гиперпигментация кожи периорбитальной области;
 - бледность или эритема лица;
 - себорейная экзема;
 - складки на передней поверхности шеи;
 - зуд при повышенном потоотделении;
 - обострение процесса и усиление зуда под влиянием провоцирующих факторов (шерстяная одежда, мыло, аллергены, ирританты, пищевые продукты, эмоциональный стресс и т.д.);
 - перифолликулярная акцентуация;
 - непереносимость пищи;
 - сезонность обострений (ухудшение в холодное время года и улучшение летом);
 - белый дермографизм.

Зуд является постоянным симптомом заболевания во всех возрастных периодах.

При необходимости дополнительной количественной оценки степени тяжести атопического дерматита используется индекс SCORAD - интегральный показатель, включающий балльную оценку шести объективных симптомов: эритема, отек или папулезные элементы, корки или мокнутие, эксфолиации, лихенификация, шелушение, сухость кожи и двух субъективных показателей (интенсивность зуда и выраженность нарушений сна) (Рис. 3).

А — площадь поражения (оценивается врачом)

Площадь поверхности отдельных участков у детей	Площадь проявлений атопического дерматита на отдельных участках тела																														
	<table border="1"> <thead> <tr> <th>Участки тела</th> <th>Площадь поражения</th> </tr> </thead> <tbody> <tr><td>Передняя поверхность головы (4,5%)</td><td></td></tr> <tr><td>Задняя поверхность головы (4,5%)</td><td></td></tr> <tr><td>Передняя поверхность туловища (18%)</td><td></td></tr> <tr><td>Задняя поверхность туловища (18%)</td><td></td></tr> <tr><td>Гениталии (1%)</td><td></td></tr> <tr><td>Передняя поверхность левой руки (4,5%)</td><td></td></tr> <tr><td>Задняя поверхность левой руки (4,5%)</td><td></td></tr> <tr><td>Передняя поверхность правой руки (4,5%)</td><td></td></tr> <tr><td>Задняя поверхность правой руки (4,5%)</td><td></td></tr> <tr><td>Передняя поверхность левой ноги (9%)</td><td></td></tr> <tr><td>Задняя поверхность левой ноги (9%)</td><td></td></tr> <tr><td>Передняя поверхность правой ноги (9%)</td><td></td></tr> <tr><td>Задняя поверхность правой ноги (9%)</td><td></td></tr> <tr><td>Итого</td><td></td></tr> </tbody> </table>	Участки тела	Площадь поражения	Передняя поверхность головы (4,5%)		Задняя поверхность головы (4,5%)		Передняя поверхность туловища (18%)		Задняя поверхность туловища (18%)		Гениталии (1%)		Передняя поверхность левой руки (4,5%)		Задняя поверхность левой руки (4,5%)		Передняя поверхность правой руки (4,5%)		Задняя поверхность правой руки (4,5%)		Передняя поверхность левой ноги (9%)		Задняя поверхность левой ноги (9%)		Передняя поверхность правой ноги (9%)		Задняя поверхность правой ноги (9%)		Итого	
	Участки тела	Площадь поражения																													
	Передняя поверхность головы (4,5%)																														
	Задняя поверхность головы (4,5%)																														
	Передняя поверхность туловища (18%)																														
	Задняя поверхность туловища (18%)																														
	Гениталии (1%)																														
	Передняя поверхность левой руки (4,5%)																														
	Задняя поверхность левой руки (4,5%)																														
	Передняя поверхность правой руки (4,5%)																														
	Задняя поверхность правой руки (4,5%)																														
	Передняя поверхность левой ноги (9%)																														
	Задняя поверхность левой ноги (9%)																														
	Передняя поверхность правой ноги (9%)																														
Задняя поверхность правой ноги (9%)																															
Итого																															

Показатель А = _____

В — интенсивность клинических проявлений (оценивается врачом)

Оценка клинических проявлений АД

Клинические проявления	Оценка в баллах
Эритема	
Отек или папулезность	
Мокнутье/корки	
Расчесы	
Лихенификация	
Сухость	
Итого	

Способ оценки:

0 = отсутствие проявлений

1 = легкие проявления

2 = умеренные проявления

3 = тяжелые проявления

Показатель В = _____

С — выраженность субъективных симптомов (оценивается пациентом)

Отсутствие зуда	Очень сильный зуд									
0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
→										
Отсутствие нарушений сна	Очень сильное нарушение сна									
0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
→										

Показатель С = _____

Рисунок 3. Шкала оценки тяжести клинических проявления атопического дерматита SCORAD.

Рекомендуется кожное тестирование с аллергенами пациентам в случае отсутствия достаточного для установления диагноза атопический дерматит числа дополнительных диагностических критериев. Кожное тестирование с аллергенами проводится при отсутствии противопоказаний (обострение заболевания, необходимость приема антигистаминных препаратов). Также возможно проведение тестирования с бытовыми, пыльцевыми и пищевыми аллергенами для диагностики; объем обследования определяет врач-аллерголог-иммунолог.

Всем пациентам рекомендуется выполнение общего клинического и биохимического анализа крови для выявления лабораторных признаков атопического дерматита (эозинофилия) и диагностики состояний, являющихся противопоказаниями к проведению системной терапии. Повышение содержания общего и специфических IgE в сыворотке крови является дополнительным диагностическим критерием атопического дерматита.

Дифференциальный диагноз атопического дерматита проводят с пеленочным дерматитом, аллергическим контактным дерматитом, себорейным дерматитом, нуммулярной экземой, чесоткой, псориазом, ихтиозом, педикулезом, красным волосяным отрубевидным, дерматофитией, Т-клеточной лимфомой кожи, иммунодефицитными состояниями (Х-сцепленный синдром Вискотта - Олдрича, синдром гипериммуноглобулинемии Е) и др.

Лечение

Наружная терапия

Всем пациентам с атопическим дерматитом независимо от степени тяжести рекомендованы увлажняющие и смягчающие средства (эмоленты) наружно (Атодерм, Локобейз, Топикрем АД, Ксеракалм, Липикар). Эмоленты могут использоваться в форме лосьонов, кремов, мазей, моющих средств, средств для ванн. Необходимо постоянно, часто и в больших количествах использовать увлажняющие и смягчающие средства не менее 3–4 раз в день как самостоятельно, так и после водных процедур. Эмоленты не должны иметь запаха, цвета и содержать консерванты. Средства на мазевой основе (более жирные) можно использовать в холодное время года, а летом следует применять кремы и гели с высоким содержанием воды. Лосьоны отличаются более высоким содержанием воды, которая может испаряться, поэтому их не следует применять у пациентов с выраженным ксерозом.

Для достижения клинического эффекта необходимо использовать достаточный объем смягчающих препаратов.

Противовоспалительная терапия

К группе противовоспалительных препаратов относят топические кортикостероиды и блокаторы кальциневрина для наружного применения.

При легком течении атопического дерматита предпочтительно применение низко- и умеренно-активных глюкокортикоидов, а при среднетяжелом и тяжелом течении атопического дерматита целесообразно применение активных и высокоактивных глюкокортикоидов, в минимальных эффективных дозах.

Предпочтительными для применения у детей являются:

- бетаметазон крем 0,05%, мазь 0,05% (с 6 месяцев), крем 0,1% (с 1 года);
- бетаметазон 0,05% спрей (с 2 лет);
- триамцинолон крем 0,1%, мазь 0,1% (разрешен с 2 лет);
- флутиказон крем 0,05%, мазь 0,005% (с 6-12 месяцев);
- мометазон крем 0,1% , мазь 0,1% (с 2 лет);

- метилпреднизолона ацепонат 0,1% крем, мазь, жирная мазь (с 4 месяцев);
- гидрокортизона бутират 0,1% крем, 0,1% мазь (с 6 месяцев);
- алклометазон крем 0,05%, мазь 0,05% (с 6 месяцев);
- гидрокортизон 0,1% крем, 0,1% эмульсия, 0,1% мазь - с 6 месяцев, 1% мазь - с 2 лет;
- преднизолон 0,5% мазь (с 1 года).

Следует помнить, что наиболее распространенные местные побочные эффекты кортикостероидов, которые чаще возникают на лице, шее, паховой области - атрофия кожи, гипопигментация, вторичная инфекция, угри, стрии - в данных зонах следует использовать только кортикостероиды низкой активности (преднизолон, гидрокортизона ацетат).

При средней и тяжелой формах атопического дерматита препараты для лечения дерматита рекомендованы блокаторы кальциневрина - такролимус детям старше 2 лет - 0,03% мазь, пимекролимус 1% крем - с 3 месяцев.

Такролимус применяется для лечения атопического дерматита (средней степени тяжести и тяжелых форм) в случае его резистентности к иным средствам наружной терапии или наличия противопоказаний к таковым. Пимекролимус показан, как для кратковременного, так и длительного лечения атопического дерматита легкой и средней степени тяжести у детей с 3-х месяцев. Возможно длительное применение по интермиттирующей схеме 1 раз в неделю или реже.

Во время применения такролимуса и пимекролимуса следует избегать попадания на кожу солнечных лучей, посещения солярия, терапии УФ-лучами Б или А, ПУВА-терапии.

Возможно применение препаратов пиритион цинка для местного применения.

В случае наличия у пациентов выраженной инфильтрации высыпания возможно применение нафталанской нефти линимента 10%, обладающей противовоспалительным, дезинфицирующим и заживляющим эффектом.

Системная терапия

Для уменьшения интенсивности зуда рекомендовано применение антигистаминных препаратов (клемастин, хлоропирамин, хифенадин, лоратадин, цетиризин, левоцетиризин).

При атопическом дерматите средней и тяжелой степени тяжести и при отсутствии противопоказаний детям старше 6 лет рекомендовано применение рекомбинантных человеческих моноклональных антител - ингибиторов интерлейкина (дупилумаб).

Пациентам с тяжелым течением атопического дерматита рекомендуются кортикостероиды системного действия перорально по схеме - в течение первых 2-3 дней: бетаметазон, метилпреднизолон или преднизолон после завтрака.

Физиотерапевтическое лечение

Рекомендуется пациентам с атопическим дерматитом средней и тяжелой степени тяжести ультрафиолетовое облучение кожи (фототерапия).

Перед назначением фототерапии пациентам с атопическим дерматитом для выявления противопоказаний рекомендуется комплекс лабораторных исследований, включающий общий клинический анализ крови, общий анализ мочи, анализ крови биохимический общетерапевтический, консультация врача-терапевта или врача-педиатра, врача-эндокринолога.

Данные о применении фототерапии в детском возрасте ограничены, ввиду чего необходимо соблюдать осторожность при ее использовании. При назначении селективной фототерапии необходимо учитывать психоэмоциональные особенности ребенка, общее состояние, способность самостоятельного нахождения в кабине и выполнения требований медицинского персонала.

Лечение осложненного атопического дерматита

При атопическом дерматите, осложненном вторичной инфекцией (локализованной формой) рекомендованы антибактериальные препараты для наружного применения. Это фузидовая кислота, неомицина сульфат + бацитрацин, мупироцин, эритромицин, сульфатиазол серебра.

При наличии признаков вторичного инфицирования рекомендованы короткие курсы в течение 7 дней топических глюкокортикоидов в комбинации с антибиотиками (бетаметазон + гентамицин, гидрокортизон + окситетрациклин, тетрациклин + триамцинолон, гидрокортизон + фузидовая кислота, бетаметазон + фузидовая кислота).

Также возможно применение комбинированных препаратов: бетаметазон + клотримазол + гентамицин, гидрокортизон + натамицин + неомицин.

Многокомпонентные наружные лекарственные препараты показаны только при клиническом и/или лабораторном подтверждении бактериальной и/или грибковой инфекции. Необоснованное применение многокомпонентных наружных препаратов может способствовать развитию у детей дополнительной сенсibilизации к компонентам топического лекарственного средства.

С целью предупреждения и устранения вторичного инфицирования на местах экскориаций и трещин, особенно у детей рекомендуется использовать антисептики и дезинфицирующие средства (фукорцин раствор, метилтиониния хлорид или метиленовый синий 1% раствор).

При рецидивирующей или распространенной бактериальной инфекции рекомендованы антибактериальные препараты системного действия: амоксициллин + клавулановая кислота, цефуроксим, цефтриаксон, кларитромицин, ципрофлоксацин.

До назначения антибактериальных препаратов системного действия следует провести микробиологическое исследование гнойного отделяемого для определения типа возбудителя и его чувствительности к антибактериальным и противогрибковым препаратам.

До получения результатов микробиологического исследования в большинстве случаев начинают лечение антибактериальными препаратами широкого спектра действия, активными в отношении наиболее часто

встречающихся возбудителей, в первую очередь, *S.aureus*. С высокой эффективностью применяются ингибиторозащищенные пенициллины (комбинации пенициллинов, включая комбинации с ингибиторами бета-лактамаз) , цефалоспорины первого или второго поколения, макролиды, у взрослых лиц - фторхинолоны. Продолжительность терапии антибактериальными препаратами системного действия составляет 7-10 дней.

В случае развития у пациентов с атопическим дерматитом герпетической инфекции назначают противовирусные препараты системного действия (Ацикловир). В случае диссеминированного процесса, сопровождающегося повышением температуры тела, явлениями тяжелой интоксикации, необходима госпитализация в стационар с наличием боксированного отделения. В условиях стационара следует проводить внутривенное введение ацикловира. Наружная терапия заключается в использовании антисептиков и дезинфицирующих средств (фукорцин, метиленовый синий 1% раствор для местного и наружного применения и др.).

В случае поражения глаз следует применять мазь глазную 3% ацикловир, которая закладывается в нижний конъюнктивальный мешок 5 раз в сутки. Лечение продолжают на протяжении не менее 3 дней после купирования симптомов. Противопоказанием к назначению ацикловира в таблетках является детский возраст до 3 лет.

Аллерген-специфическая иммунотерапия

Пациентам с наличием сенсибилизации к аллергенам клещей домашней пыли и пылевцевым аллергенам, контакт с которыми вызывает обострение атопического дерматита и/или респираторные проявления - аллергический ринит, бронхиальная астма, рекомендуется аллерген-специфическая иммунотерапия аллергенами клещей домашней пыли. Аллерген-специфическую иммунотерапию назначают только после купирования обострения атопического дерматита.

Показания для госпитализации:

- показанием для оказания медицинской помощи в дневном стационаре является недостаточная эффективность лечения, проводимого в амбулаторных условиях, у пациентов с ограниченными высыпаниями;

- показанием для оказания медицинской помощи в стационарных условиях является отсутствие эффекта от проводимого лечения в амбулаторных условиях, тяжелое течение атопического дерматита, требующее системной терапии или фототерапии, присоединение вторичной инфекции, не купируемое в амбулаторных условиях, а также развитие вирусной инфекции (герпетической экземы Капоши).

Показанием к выписке пациента из медицинской организации является частичный или полный регресс кожных аллергических проявлений.

Профилактика

Первичная профилактика атопического дерматита направлена на предупреждение возникновения и воздействия факторов риска развития заболевания и включает в себя комплекс гипоаллергенных мероприятий:

- беременным женщинам с пищевой аллергией рекомендуется элиминация аллергенного продукта из диеты;
- исключительно грудное вскармливание первые 4-6 месяцев жизни;
- введение прикормов с 4-го месяца жизни ребенка вне зависимости от наследственной отягощенности;
- для прикорма здоровым детям без наследственной отягощенности по аллергическим заболеваниям рекомендованы адаптированные смеси на основе коровьего молока, детям из группы высокого риска назначаются профилактические или лечебные (высокогидролизные) смеси;
- беременным и новорожденным детям из групп риска рекомендуются пробиотики, содержащие лактобактерии;
- без доказанной пищевой аллергии беременным, лактирующим женщинам и детям не рекомендуются ограничительные гипоаллергенные диеты;
- рекомендован контроль за факторами внешней среды - исключение воздействия табачного дыма, поддержание низкой влажности и адекватной вентиляции в помещениях, где находится ребенок (исключение сырости), уменьшение воздействия загрязняющих веществ окружающей среды (поллютантов).

Вторичная профилактика атопического дерматита - это комплекс мероприятий, направленных на устранение выраженных факторов риска, которые при определенных условиях (стресс, ослабление иммунитета, чрезмерные нагрузки на любые другие функциональные системы организма) могут привести к возникновению, обострению и рецидиву заболевания. Рекомендуется обучение пациентов с атопическим дерматитом и/или членов их семьи, профилактическое консультирование по коррекции факторов риска развития неинфекционных заболеваний. Любые профилактические элиминационные мероприятия, назначаемые на длительное время, могут оказывать негативное влияние на членов семьи, ухудшая качество их жизни.

Третичная профилактика – это комплекс мероприятий, направленных на предотвращение обострений или развития осложнений атопического дерматита. Рекомендуется уменьшение влияния провоцирующих факторов: ограничение использования мыла, одежды из грубых тканей; минимализация факторов влияющих на потливость, рациональный уход за кожей.

Вакцинация детей с атопическим дерматитом проводится согласно общенациональному календарю прививок и не влияет на течение каких-либо аллергических заболеваний, в том числе атопического дерматита. Вакцинация не проводится в период обострения заболевания. При персистирующем течении атопического дерматита следует провести курс терапии глюкокортикоидами, применяемыми в дерматологии в течение 2-х недель до вакцинации. Пациенты, получающие лечение иммунодепрессантами, должны быть консультированы врачом перед

вакцинацией живыми вакцинами. При аллергии на белок куриного яйца перед вакцинацией необходима консультация врача-аллерголога-иммунолога.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА И КРУПНЫХ СОСУДОВ

Определение

Врожденные пороки сердца это внутриутробное нарушение анатомического формирования внутрисердечных структур и магистральных сосудов сердца, происходящее, в первые 2-8 недель внутриутробного развития плода, и после рождения, сопровождающиеся различными нарушениями внутрисердечной и/или общей гемодинамики.

Эпидемиология

Врожденные пороки сердца (ВПС) занимают одно из ведущих мест в структуре врожденной патологии у детей, и по различным данным составляют до 10% всех аномалий развития. Врожденные пороки сердца занимают третье место среди причин детской смертности после патологии центральной нервной системы и опорно-двигательного аппарата. Рождаемость детей с врожденными аномалиями сердечно-сосудистой системы, колеблется от 0,7% до 1,7%. У новорожденных детей с ВПС

значительно чаще встречаются ацианотичные формы порока (86%), чем цианотичные формы (14%). При немальформативных кардиопатиях цианотичные формы наоборот преобладают (64%) над ацианотичными (35%). Примерно у 30% детей, родившихся с ВПС, наблюдается тяжелое течение, представляющее угрозу для жизни в первые дни или недели после рождения.

Этиология

Этиологическими факторами развития врожденных пороков сердца служат: хромосомные нарушения (5%), мутации одного гена (2-3%), негативные факторы среды (алкоголизм матери, инфекция, лекарственные препараты, рентгеновское излучение), полигенно-мультифакторное наследование, метаболические нарушения, такие как диабет, фенилкетонурия, гипоксия.

При алкоголизме матери с частотой 25-30% у плодов формируются дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок и открытый артериальный проток.

Из лекарственных препаратов тератогенным эффектом обладают противосудорожные средства. Гидантоин может вызвать развитие стеноза легочной артерии, коарктацию аорты и открытый артериальный проток. Триметадоин способствует формированию транспозиции магистральных сосудов, тетрады Фалло, гипоплазии левого сердца. К препаратам, вызывающим сложные пороки сердца относятся амфитамины, прогестагены. Оральные контрацептивы и противогипертензионные средства также считаются факторами, способствующими формированию ВПС. Диабет у матери в 3-5% вызывает формирование ВПС у плода.

Патогенез

При ВПС нарушения внутрисердечной и общей гемодинамики во многом зависят от варианта сброса крови через врожденный дефект.

Артерио-венозный или лево-правый сброс крови вызывает увеличение кровотока через легкие, венозно-артериальный или право-левый сброс крови приводит к обеднению малого круга кровообращения.

Различают «синдром шлюза», когда имеется механическое препятствие физиологическому кровотоку в виде стенозов клапанных отверстий и устьев магистральных сосудов. Кроме этого имеется «синдром сброса», возникающий в результате аномального сообщения между большим и малым кругами кровообращения за счет функционирующих патологических коммуникаций через артериальный проток или дефекты в перегородках между камерами сердца.

Классификация

Существуют различные классификации ВПС, каждая из которых имеет свои преимущества и служит свои целям.

Наиболее часто все ВПС подразделяются на пороки сердца, проявляющиеся преимущественно артериальной гипоксемией (транспозиция магистральных сосудов, критический стеноз легочной артерии, атрезия легочной артерии, атрезия легочной артерии в сочетании с ДМЖП, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, Тетрада

Фалло, единственный желудочек, аномалия Эбштейна, сосудистое кольцо), на ВПС сопровождающаяся объемной перегрузкой сердца (открытый артериальный проток, ДМЖП, тотальный аномальный дренаж легочных вен, открытый атриовентрикулярный канал, общий артериальный ствол) и на ВПС сопровождающиеся препятствием кровотоку (синдром гипоплазии левого сердца, аортальный стеноз, коарктация аорты, перерыв дуги аорты, опухоли сердца).

Не менее распространенная и функционально удобная для педиатров является классификация ВПС, где все пороки разделяются на пороки сердца с ранним цианозом (полная транспозиция магистральных сосудов, тетрада Фалло, аномальный дренаж легочных вен, атрезия трехстворчатого клапана), на пороки сердца с ранней сердечной недостаточностью (гипоплазия левого желудочка, открытый атриовентрикулярный канал, трехкамерное сердце с единственным желудочком, общий артериальный ствол, врожденный стеноз аорты, коарктация аорты) и на пороки сердца, не создающие критической ситуации в неонатальном периоде (дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, изолированный стеноз легочной артерии, триада Фалло, корригированная транспозиция магистральных сосудов, аномалия Эбштейна).

Также существует классификация ВПС, где во главу угла ставится степень обогащения или обеднения кровью малого или большого круга кровообращения (Мардер, дополн. К.Ф. Штрейовой, 1965).

Так к ВПС с обогащением малого круга кровообращения включают пороки без цианоза в виде открытого артериального протока, дефекта межжелудочковой перегородки, дефекта межпредсердной перегородки, атриовентрикулярной коммуникации, пороки с цианозом в виде комплекса Эйзенменгера, транспозиции магистральных сосудов, общего артериального ствола, синдрома леводеленности.

При ВПС с обеднением малого круга кровообращения включают пороки без цианоза в виде изолированного стеноза легочной артерии, пороки с цианозом в виде Тетрада Фалло, атрезии трикуспидального клапана, полной транспозиции сосудов со стенозом легочной артерии, общего артериального ствола, Болезни Эбштейна.

ВПС с обеднением большого круга кровообращения составляют пороки без цианоза в виде изолированного стеноза аорты, коарктации аорты.

В группу ВПС без нарушения гемодинамики входят пороки без цианоза в виде декстракардии, аномалии положения сосудов, болезни Толочинова-Роже, болезни сосудистого кольца.

Клиника

Основными клиническими признаками врожденных пороков сердца у новорожденных являются цианоз, приступы аноксии и сердечная недостаточность. Появление тотального цианоза кожи, слизистых оболочек, губ, конъюнктивы считается диагностическим признаком тяжелого порока сердца, при условии отсутствия других причин артериальной гипоксемии.

Наряду с этими симптомами появляется вялость, беспокойство, отказ от груди, потливость, тахикардия.

При обогащении малого круга кровообращения у новорожденных детей диагностируются бледность, умеренный локальный цианоз, акцент второго тона над легочной артерией, формирующаяся легочная гипертензия в виде одышки, утомляемости, признаками перегрузки правых отделов сердца.

При обеднении малого круга кровообращения обращает на себя внимание раннее появление общего цианоза с фиолетовым оттенком, одышечно-цианотических приступов, ослабления второго тона над легочной артерией, гипертрофии правых отделов сердца.

Обогащение кровью большого круга кровообращения характеризуется гепатомегалией, спленомегалией, по мере нарастания недостаточности правого желудочка появляется рвота, расстройство стула, появление периферических и полостных отеков.

Аускультативные проявления при врожденных пороках сердца у новорожденных отмечаются только в 30-50% случаев.

Течение

Естественное течение ВПС имеет фазовое течение. В связи с этим различают фазу первичной адаптации, фазу относительной адаптации и терминальную фазу.

Фаза первичной адаптации реализуется в первые дни и месяцы жизни ребенка, когда организм вынужден приспособливаться к переходу от плацентарного к внеутробному типу кровообращения, осложненному нарушениями внутрисердечной и общей гемодинамики. Эта фаза характеризуется появлением и постепенным уменьшением острой сердечной недостаточности.

Фаза относительной компенсации порока характеризуется достаточно стабильным общим состоянием и клинической картиной порока сердца, когда нарушения жизненно важных функций выражены не резко или отсутствуют. Эта фаза может продолжаться от нескольких месяцев до нескольких десятилетий.

Терминальная фаза может появляться как с момента рождения в случаях, когда порок без радикальной коррекции несовместим с жизнью, так и в след за фазой относительной компенсации, когда компенсаторные возможности организма ребенка исчерпаны. Она проявляется прогрессирующим ухудшением общего состояния ребенка вследствие нарастающей сердечной недостаточности, развивающейся декомпенсацией жизненно важных функций и присоединением осложнений.

Пороки сердца с ранним цианозом

Полная транспозиция магистральных сосудов

Полная транспозиция магистральных сосудов (ПТМС) является распространенным врожденным пороком сердца синего типа. Частота его

составляет 4-6% от всех ВПС. В 70% случаев ТМС встречается у мальчиков. При этом пороке аорта отходит от правого желудочка, а легочная артерия от левого желудочка и несет артериальную кровь. В такой ситуации малый и большой круг кровообращения оказываются разобщенными.

Во время внутриутробного развития такой плод жизнеспособен, но при рождении ребенка этот порок является фатальным. Только при наличии шунтов между малым и большим кругами кровообращения возможна жизнь ребенка после рождения. Без лечения 30% детей погибают в течение первой недели жизни, 50% в течение периода новорожденности.

Если имеются врожденные шунты крови через предсердия, желудочки или ОАП, то такой порок называется корригированной транспозицией магистральных сосудов (КТМС). При КТМС в аорте протекает венозная кровь, и степень ее насыщения кислородом тесно связана с объемом шунтирования. КТМС может быть двух видов:

- с обогащением малого круга кровообращения, чему способствует ДМЖП;
- с обедненным легочным кровотоком в результате стеноза легочной артерии. Этот тип встречается реже (Рис. 4).

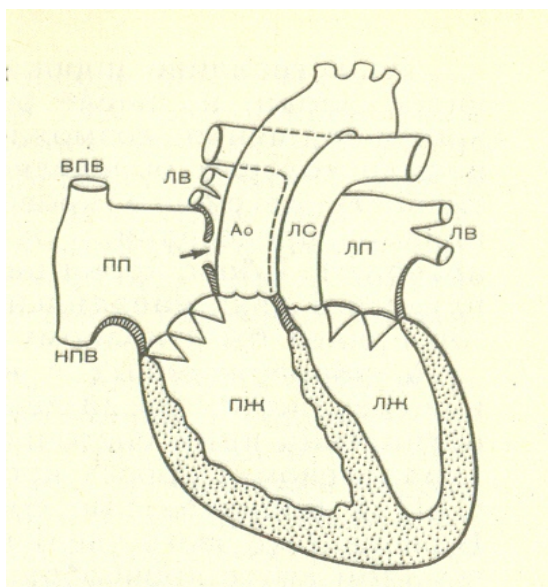


Рисунок 4. Полная транспозиция магистральных сосудов (схема). Стрелкой обозначено межпредсердное сообщение.

ПП-правое предсердие; ЛП-левое предсердие; ПЖ-правый желудочек; ЛЖ-левый желудочек, Ао-аорта; ЛА-легочная артерия; ЛВ-легочные вены; ВПВ-верхняя полая вена; НПВ-нижняя полая вена.

Диагностируется этот вид ВПС в первые дни жизни. У детей отмечается общий цианоз с рождения. Диагностируются признаки острой сердечной недостаточности. Дети с КТМС плохо прибывают в массу тела, малоактивны, быстро устают при сосании. Цианоз очень выраженный. Отмечается одышка в покое до 60 и более в 1 минуту. Границы сердца

расширены в обе стороны. Систолический шум выслушивается во втором-третьем межреберье слева. В отдельных случаях шум может отсутствовать вообще.

Рентгенологически порок характеризуется кардиомегалией, усилением легочного рисунка и сужением тени основания сердца во фронтальной проекции. В классическом варианте сердце имеет овоидную форму в виде «яйца лежащего на боку» с узким сосудистым пучком в прямой проекции. Верхушка сердца закруглена, талия сердца западает. Эти изменения выявляются не ранее 2-й недели жизни ребенка. Сужение тени основания сердца во фронтальной проекции вызвано наложением теней аорты и легочного ствола друг на друга и может маскироваться тенью от вилочковой железы. При изолированной транспозиции рентгенография грудной клетки может не отличаться от нормы. При сочетании транспозиции со стенозом легочной артерии рисунок легких не изменен или несколько обеднен.

В типичных случаях электрокардиографически отмечают правограмму, признаки гипертрофии правого желудочка, расширение правого предсердия, ишемические изменения миокарда. В сочетании порока с дефектом межжелудочковой перегородки появляются высокие, заостренные зубцы R, признаки гипертрофии обоих желудочков, иногда преобладает электрическая активность левого желудочка. Следует отметить, что иногда, исходная ЭКГ у детей может не отличаться от нормы.

Эхокардиографические признаки порока следующие: расположение переднего полулунного клапана аорты медиально по отношению к заднему клапану легочной артерии; расположение задней створки клапана легочной артерии латеральнее, чем в норме, расположение аорты кпереди и обычно правее легочной артерии. Размер внутрипредсердного дефекта определяется при расположении ультразвукового датчика в области верхушки и под мечевидным отростком. Эхокардиография дает возможность оценить выраженность стеноза легочной артерии.

При естественном течении порока 50% новорожденных детей погибают в течение первого месяца жизни, 90% в возрасте до 1 года.

Лечение оперативное. Причиной смерти больных детей является тяжелая гипоксемия, сердечная недостаточность, сопутствующие заболевания, такие как пневмония, ОРВИ.

Резкое ухудшение в состоянии ребенка наступает с закрытием артериального протока. Одышно-цианотические приступы при КТМС со стенозом легочной артерии редки.

Тетрада Фалло

Тетрада Фалло является распространенным врожденным пороком сердца и встречается с частотой 50-75% всех пороков синего типа.

Порок включает стеноз выходного отдела правого желудочка, дефект МЖП, декстропозицию аорты («верхом сидящая» аорта), гипертрофию правого желудочка.

При тетраде Фалло стеноз легочной артерии всегда инфундибулярного типа и может быть низким, высоким и в виде диффузной гипоплазии.

Дефект МЖП располагается в верхней части перегородки ниже наджелудочкового гребешка под корнем аорты и занимает всю мембранозную часть.

Декстрапозиция аорты при тетраде Фалло имеется всегда. Гипертрофия правого желудочка носит вторичный характер. Полости левого желудочка не увеличиваются. При выраженном стенозе легочной артерии полость левого желудочка может быть даже уменьшена (Рис. 5).

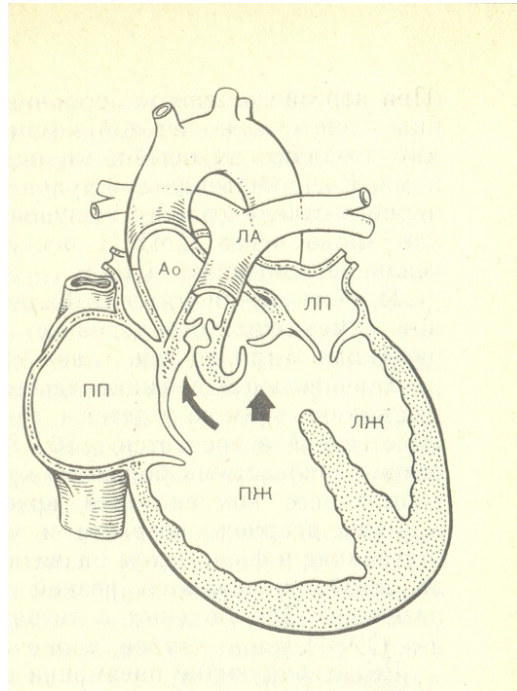


Рисунок 5. Тетрада Фалло (схема).

ПП-правое предсердие; ЛП-левое предсердие; ПЖ-правый желудочек; ЛЖ-левый желудочек, Ао-аорта; ЛА-легочная артерия.

После рождения ребенка степень нарушения общего кровообращения определяется характером и выраженностью стеноза легочной артерии и величиной дефекта межжелудочковой перегородки. При выраженной степени стеноза легочной артерии происходит право-левое шунтирование крови через дефект в МЖП. В этом случае в результате сброса венозной крови в большой круг кровообращения диагностируется общий цианоз и выраженное обеднение малого круга кровообращения.

При умеренной степени стеноза легочной артерии происходит лево-правое шунтирование крови через МЖП. Поэтому при этом варианте порока общего цианоза не бывает, и его называют ацианотической или бледной формой тетрады Фалло. Обеднения малого круга кровообращения не происходит или наблюдается небольшая его гиповолемия. При большом

ДМЖП в обоих желудочках устанавливается одинаковое давление крови, и они работают как одна камера.

При небольших дефектах МЖП при перетекании крови из выходного отдела правого желудочка в легочный ствол и из правого желудочка в левый желудочек, характер внутрисердечной гемодинамики определяет степень стеноза легочной артерии.

При классической форме тетрады Фалло после рождения ребенка цианоз отсутствует. Время его появления и степень выраженности определяет степень стеноза легочной артерии. Чаще всего он оформляется к 6 месяцам жизни ребенка. При выраженном стенозе легочной артерии цианоз отмечается сразу после рождения или появляется в первые дни жизни. При аускультации выслушивается грубый систолический шум слева у грудины, обусловленный стенозом легочной артерии и ослабление второго тона во втором межреберье слева от грудины. Сердечная недостаточность для тетрады Фалло не характерна.

Рентгенологически выявляется небольших размеров сердце в форме «сапожка» с западением дуги легочной артерии, легочный рисунок обеднен. Отмечается повышенная прозрачность легочных полей, из-за недостаточного наполнения кровью сосудов малого круга кровообращения и повышенной воздушности легких. Вторая дуга по левому контуру сердца, образуемая общим и левым стволом легочной артерии отсутствует или значительно сглажена. Талия сердца в связи с этим глубоко западает. Правое предсердие значительно выступает за пределы правого края грудины. Верхушка сердца закруглена, поднята вверх и расположена высоко над диафрагмой, образуя левый сердечно-диафрагмальный угол. Такое высокое положение верхушки сердца связано с гипертрофией правого желудочка, уменьшением левого желудочка и поворотом сердца вокруг продольной оси. Западение талии, высокое стояние верхушки и умеренное выпячивание правого предсердия придают сердцу форму туфельки.

На ЭКГ определяются признаки гипертрофии миокарда правого желудочка, отклонение электрической оси сердца вправо, высокий и заостренный предсердный зубец Р, изменения зубца Т ишемического типа. Признаки гипертрофии миокарда левого желудочка отсутствуют. При «бледной» форме порока на ЭКГ возможна перегрузка обоих желудочков, но больше правого.

Двухмерная эхокардиография дает возможность определить величину смещения аорты, дефекта межжелудочковой перегородки, степень легочного стеноза и гипертрофию правого желудочка. В проекции длинной оси левого желудочка из парастернального доступа определяются расширенная аорта, пересекающая межжелудочковую перегородку, межжелудочковый дефект и митрально-аортальное продолжение. В проекции короткой оси из левого парастернального доступа на уровне магистральных сосудов визуализируются гипоплазированный выводной тракт правого желудочка, маленький клапан легочной артерии. Стеноз легочной артерии определяется с помощью доплерэхокардиографии.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен

Тотальный аномальный дренаж легочных вен редко встречающийся ВПС. Частота его составляет около 1-2% новорожденных с врожденными пороками развития сердца и сосудов. Впервые порок был описан в 1798 году J. Wilson. При этом пороке легочные вены впадают в правое предсердие, полые вены или коронарный синус. Этот порок в чистом виде несовместим с жизнью. Жизнь больного ребенка возможна только при наличии сопутствующего дефекта межпредсердной или межжелудочковой перегородки. Если таких дефектов нет, а имеется только открытое овальное окно, то младенцы погибают рано. Смерть наступает также в случаях закрытия овального окна вскоре после рождения.

Имеется два фактора, ответственных за неправильное формирование соединения магистральных сосудов во время эмбрионального развития: отсутствие соединения легочной вены с венозным сплетением зачатка легких и ранняя атрезия в виде соединения общей легочной вены с легочно-сосудистым ложем с последующей их облитерацией.

Существует много анатомических разновидностей этого порока, которые определяют его гемодинамические особенности (Рис. 6). Однако их можно сгруппировать в 4 основных типа.

Первый тип - супракардиальный, когда легочные вены впадают общим коллектором через аномальную вену в верхнюю полую вену или в непарную вену.

Второй тип - кардиальный, когда все легочные вены впадают в полость правого предсердия или коронарный синус.

Третий тип - инфракардиальный. В этом случае впадение всех легочных вен происходит в воротную и нижнюю полую вены.

Четвертый тип - смешанный. Наблюдается при различном сочетании первых трех вариантов.

При тотальном аномальном дренаже легочных вен возможна их обструкция, в основе которой могут лежать анатомические причины, такие как сдавление легочных вен левым главным бронхом, инфекционно-воспалительный процесс в легких, приводящий к обструкции.

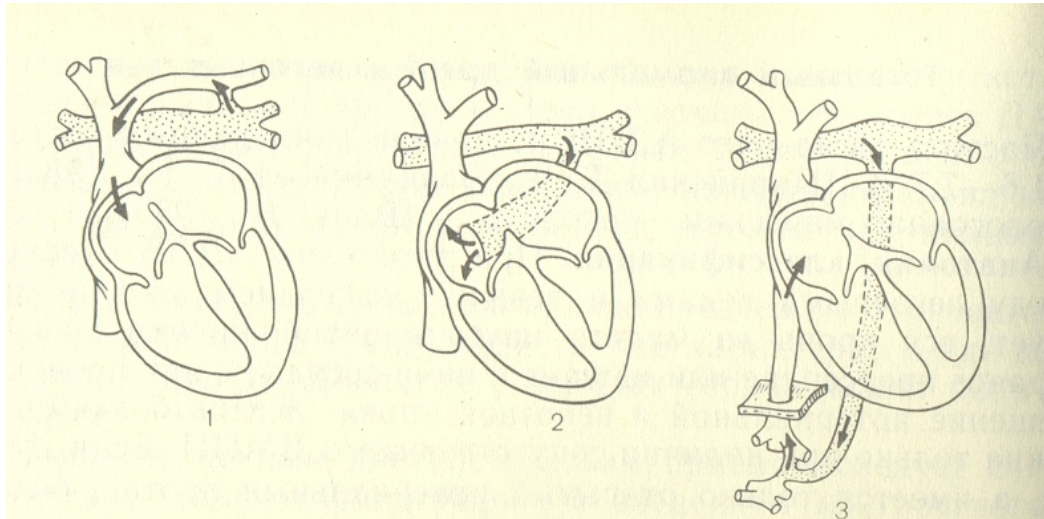


Рисунок 6. Тотальный аномальный дренаж легочных вен (схема наиболее распространенных вариантов).

1.- супракардиальный уровень; 2. - кардиальный уровень (впадение всех легочных вен в коронарный синус); 3. - инфракардиальный уровень.

Сопутствующая кардиальная патологии при этом ВПС встречается в трети наблюдений. Наиболее часто диагностируется дефект межпредсердной перегородки, общее предсердие, единственный желудочек, гипоплазия левых отделов сердца, транспозиция магистральных сосудов, общий артериальный ствол.

Сопутствующая экстракардиальная патология составляет 25-30% и включает в себя патологию желудочно-кишечного тракта в виде неправильного поворота кишечника, дивертикула кишечника, пупочную грыжу, агенезию селезенки или дополнительные доли селезенки, кисты почек, подковообразная почка, гидронефроз, патология костной системы, патология щитовидной железы и надпочечников.

Если у ребенка после рождения отсутствуют патологические сообщения, то после закрытия фетальных коммуникаций быстро наступает смерть. Кровообращение по большому кругу делается возможным только при наличии дефекта межпредсердной перегородки. Дефект межжелудочковой перегородки и открытый артериальный проток полностью не обеспечивает должного кровообращения. Степень перегрузки правых отделов сердца прямо пропорциональна величине кровотока в малом круге кровообращения. Тяжесть нарушения кровообращения определяется артериальной гипоксемией. Быстро возникает острая правожелудочковая недостаточность, и смерть ребенка может наступить в первые часы или дни после рождения. Затруднение оттока крови на уровне впадения коллектора из-за его узости усугубляет клиническую картину и приближает гибель новорожденного.

После рождения кровь из малого круга кровообращения полностью поступает в правое предсердие или идущие к нему сосуды. Там же происходит смешивание венозной и артериальной крови. Большая часть

смешанной крови поступает в правый желудочек и легочную артерию и затем вновь возвращается в малый круг кровообращения. Происходит дилатация правых отделов сердца, переполнение малого круга кровообращения и развивается ранняя легочная гипертензия. Меньшая часть крови через дефект в межпредсердной перегородке поступает в большой круг кровообращения. Через левое сердце проходит небольшой поток крови, чем и обусловлены малые размеры левого желудочка и левого предсердия.

Клиника этого порока определяется анатомо-гемодинамическими особенностями: уровнем общелегочного сопротивления, степенью легочной венозной обструкции, размером межпредсердного сообщения, состоянием миокарда правого желудочка.

Первые признаки порока часто появляются с первых дней жизни в виде сердечной недостаточности, повторных пневмоний, ОРВИ, кашля, малой прибавке в массе тела. У ребенка с рождения наблюдается тахипноэ и диспноэ, наличие влажных хрипов в легких. При аускультации иногда может отмечаться систолический шум слева во втором межреберье, акцент и расщепление II тона над легочной артерией. У некоторых детей в периоде новорожденности развивается выраженная обструкция венозного возврата, что характерно для впадения легочных вен в систему ниже диафрагмы. При этом появляются выраженный цианоз и тахипноэ. Шумы в области сердца в этом случае могут не выслушиваться.

Для другой группы новорожденных со значительным шунтом слева-направо характерно раннее развитие застойной сердечной недостаточности. Из-за легочной сосудистой гипертензии заболевание протекает очень тяжело. Аускультативно у этих детей по левому краю грудины определяется систолический шум, иногда ритм галопа. Цианоз выражен слабо. У новорожденных без нарушения оттока из легочных вен, с шунтом слева-направо и отсутствием легочной гипертензии клиническая симптоматика в периоде новорожденности мало выражена или отсутствует. Цианоз практически не возникает. Декомпенсация развивается в более позднем возрасте.

На рентгенограмме легочный рисунок значительно усилен, определяется умеренная или значительная кардиомегалия из-за увеличения правых камер сердца. Левые отделы нормальных размеров, иногда видна расширенная тень верхней полой вены. При супракардиальной форме порока характерна тень в виде «восьмерки», где нижней частью является само сердце, а верхняя часть – коллектор, собирающий кровь из всех легочных вен и открывающийся в левую или правую полую или безымянную вены, которые расширены из-за вмещения большого объема крови. Иногда форма сердца имитирует увеличенную вилочковую железу. При впадении легочных вен в коронарный синус или нижнюю полую вену характерные рентгенологические проявления порока отсутствуют.

На электрокардиограмме регистрируются признаки отклонения электрической оси сердца вправо, блокады правой ножки пучка Гиса, увеличения правого предсердия, правого желудочка.

На эхокардиограмме выявляются признаки перегрузки правого желудочка, промежуточные или парадоксальные колебания межжелудочковой перегородки. Размер левого желудочка составляет 50-65% от нормы. Корень аорты уменьшен. Общий венозный канал, в который впадают легочные вены, можно увидеть при расположении его непосредственно за левым предсердием.

Катетеризация полостей сердца является наиболее информативной при этом ВПС. Введенный в легочную артерию контраст обнаруживается в коллекторе легочных вен и далее через вертикальную вену попадает в левую безымянную и в верхнюю полую вену.

При естественном течении до 80% детей погибают на первом году жизни.

Лечение хирургическое. В этом случае проводят пересадку легочных вен в левое предсердие. Сердечная недостаточность при этом пороке трудно поддается лечению мочегонными и сердечными гликозидами. Прогноз, как правило, неблагоприятен.

Гипоплазия правых отделов сердца

Гипоплазия правых отделов сердца включает недоразвитие правых отделов сердца, атрезию или стеноз легочной артерии и (или) отверстия трикуспидального клапана. Синонимами синдрома являются гипопластическое правое сердце, комплекс трикуспидального стеноза и клапана легочной артерии. Гипоплазия правых отделов сердца впервые описана Khoury G.H. et al. в 1939 году. Частота его составляет около 5% от всех ВПС.

Гипоплазия правого желудочка формируется в результате его недоразвития в эмбриональный период. Причиной атрезии трикуспидального клапана следует считать неравномерное разделение атриовентрикулярных клапанов и слияние эндокардиальных подушек на правой стороне сердца.

Выделяют четыре анатомические формы синдрома гипоплазии правого желудочка:

- умеренная гипоплазия правого желудочка и правого атриовентрикулярного клапана; изолированная, либо в сочетании с другими врожденными аномалиями сердца;
- резкая гипоплазия правого желудочка и атриовентрикулярного клапана; изолированная или в сочетании с другими врожденными аномалиями сердца;
- атрезия трикуспидального клапана, со стенозом или без стеноза легочной артерии;
- «верхом сидящий» трехстворчатый клапан.

При синдроме гипоплазии правого желудочка имеются все отделы желудочковой камеры, но малых размеров. Диаметр правого желудочка зависит от функционирования и размера трикуспидального клапана. Наблюдается недоразвитие синусовой части правого желудочка. Створки клапанов легочной артерии и трикуспидального клапана нормальных

размеров. Трикуспидальное отверстие уменьшено в размерах. Эндокард правого желудочка утолщен из-за сопутствующего фиброэластоза. Правое предсердие расширено, миокард его утолщен. В качестве компенсирующего порока всегда присутствует дефект межпредсердной перегородки или открытое овальное отверстие. При наличии «верхом сидящего» трикуспидального клапана обязательно имеется дефект межжелудочковой перегородки. По отношению к межжелудочковой перегородке происходит смещение правого атриовентрикулярного отверстия в полость левого желудочка (Рис. 7).

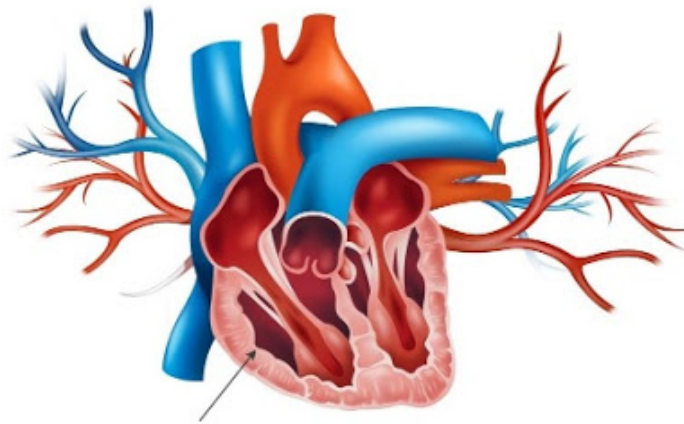


Рисунок 7. Гипоплазия правого желудочка (схема). Стрелкой показан уменьшенный в размерах правый желудочек.

Сопутствующая кардиальная патология при гипоплазии правых отделов сердца включает: дефект межжелудочковой перегородки, трикуспидальная атрезия, дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, общий артериальный ствол, транспозиция магистральных сосудов, стеноз легочной артерии.

Наиболее часто встречается сочетание гипоплазии правых отделов сердца с пороками развития мочеполовой системы, костной и центральной нервной системы.

После рождения нарушение гемодинамики при гипоплазии правого желудочка появляются лишь при уменьшении его размера и конечно-диастолического объема более чем на 20% от должного. В основе нарушений гемодинамики при гипоплазии правого желудочка лежит уменьшение конечно-диастолического объема правого желудочка и сопротивление потоку крови через гипоплазированное правое предсердно-желудочковое отверстие. Это приводит к возрастанию конечно-диастолического давления в полости

правого желудочка, давления крови в правом предсердии и возникновению венозно-артериального сброса крови через дефект в межпредсердной перегородки.

Если гипоплазия правых отделов сердца обусловлена трикуспидальной атрезией и отсутствует выход из правого предсердия в правый желудочек, то единственным выходом из правого предсердия является дефект межпредсердной перегородки.

В случае с «верхом сидящего» трикуспидального клапана особенности внутрисердечной гемодинамики заключаются в том, что венозная кровь из правого предсердия через «верхом сидящий» клапан и дефект межжелудочковой перегородки поступает в оба желудочка, возникает артериальная гипоксемия. Функционирующий на уровне желудочков артериально-венозный сброс крови приводит к развитию легочной гипертензии.

При атрезии легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородки нарушение внутрисердечной гемодинамики проявляются в невозможности правого желудочка выбрасывать кровь в легкие. Кровь из правого желудочка может перетекать только при наличии дефекта межжелудочковой перегородки или в результате трикуспидальной регургитации через сохранившиеся эмбриональные синусоиды миокарда, сообщающиеся с коронарными артериями.

Клинические проявления обусловлены степенью уменьшения размера правого желудочка и выраженностью артериальной гипоксемии. Основными клиническими симптомами у новорожденных с гипоплазией правого желудочка являются цианоз нарастающего характера, тахикардия и сердечная недостаточность. По клиническим признакам диагностировать анатомический вариант порока практически невозможно.

На рентгенограмме грудной клетки во втором косом положении определяется западение тени легочной артерии и признак «скошенного правого желудочка».

На ЭКГ определяется отклонение электрической оси сердца влево, признаки увеличения правого предсердия.

При ультразвуковом исследовании определяется суженная полость правого желудочка, увеличенный конечно-диастолический размер левого желудочка, значительное увеличение толщины межжелудочковой перегородки, отсутствие эхосигнала от трикуспидального клапана или уменьшение амплитуды его открытия, отсутствие или сужение устья легочной артерии, наличие сообщений на уровне желудочков, предсердий или боталлова протока. При «верхом сидящем» трикуспидальном клапане эхосигнал от трикуспидального клапана находится кзади от межжелудочковой перегородки. Передняя створка трикуспидального клапана пересекает межжелудочковую перегородку и находится как бы «верхом» над ней. Иногда створки клапана обнаруживаются в полости левого предсердия. Полость правого желудочка уменьшена в размерах.

Сроки выживания при естественном течении этого порока зависят от того, насколько достаточно в легкие поступает крови для окисления. Причиной смерти новорожденных с гипоплазией правого сердца является сердечная недостаточность и респираторный дистресс синдром. Средняя продолжительность жизни не превышает 1 года. При атрезии легочной артерии младенцы погибают до 6 месячного возраста.

В терапии порока в течение первых суток жизни применяются простагландины для предупреждения самостоятельного закрытия артериального протока. Радикальное лечение оперативное.

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой

При атрезии легочной артерии происходит отсутствие нормального сообщения между правым желудочком и легочной артерией. Впервые описал этот порок Hunter J. в 1783 году.

Этот порок сердца в эмбриональном периоде формируется в результате аномального слияния прилегающих эндокардиальных валиков, являющихся зачатками полулунных клапанов.

Анатомическим признаком порока является полная атрезия легочного ствола, гипоплазия правого желудочка и в 90% гипоплазия трикуспидального клапана. Правое предсердие значительно увеличено в размерах или аневризматически расширено (Рис. 8).

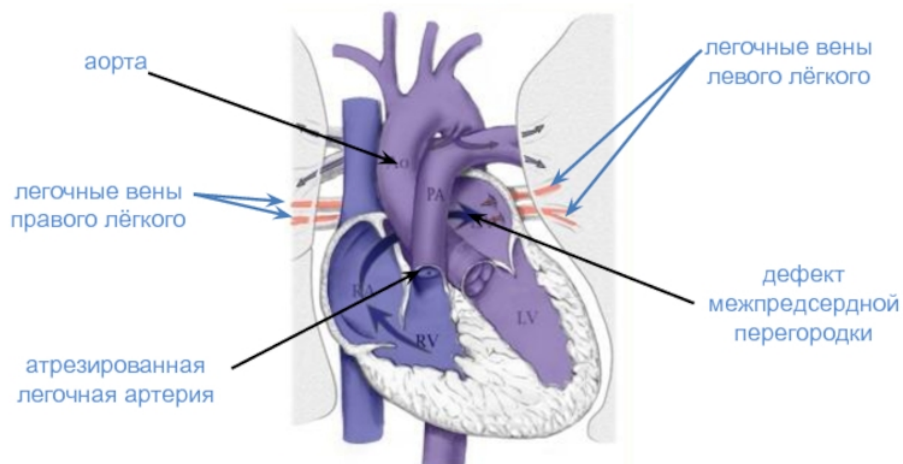


Рисунок 8. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (схема).

Атрезия легочной артерии нередко сочетается с дефектом межпредсердной перегородки, тетрадой Фалло, транспозицией магистральных сосудов, открытым артериальным протоком. Сопутствующая экстракардиальная патология в 4% случаев сочетается с пороком.

После рождения возврат венозной крови из большого круга кровообращения происходит через межпредсердное сообщение в левый желудочек, затем из аорты кровь через боталлов проток или через бронхиальные артерии попадает в малый круг кровообращения. В том

случае, когда кровь из правого желудочка поступает в венечные артерии через сохраненные синусоиды, возникает циркулярный шунт: синусоиды-венечные артерии-вены сердца-правое предсердие.

Ведущими клиническими проявлениями у новорожденного ребенка являются цианоз и острая сердечная недостаточность. Сразу после рождения цианоз постепенно нарастает вследствие возникновения венозно-артериального сброса крови из правого предсердия в левое предсердие. У ребенка наблюдается резко выраженная одышка. Диагностируется значительная кардиомегалия.

На ЭКГ, в первые дни после рождения наблюдается гипертрофия левого желудочка и отклонение электрической оси сердца влево. Диагностируется изменения сегмента ST-T и зубца Т в правых грудных отведениях, как проявление ишемии миокарда правого желудочка.

При ультразвуковом исследовании сердца оценивают степень гипоплазии правого желудочка, атрезии ствола легочной артерии, проходимость клапана легочной артерии и степень недостаточности трикуспидального клапана.

Терапевтическое лечение сердечной недостаточности эффекта не дает. Хирургическая операция у новорожденных детей направлена на устранение обструкции на уровне ствола легочной артерии и восстановлении эффективного легочного кровотока.

При естественном течении атрезии легочной артерии прогноз неблагоприятный. Более половины новорожденных с этим пороком погибают в первые две недели жизни, остальные младенцы погибают в течение первого года жизни. Продолжительность жизни определяется размерами боталлова протока. При его диаметре до 2 мм продолжительность жизни составляет не более двух недель. При диаметре боталлова протока более 4 мм младенцы живут около 2 месяцев. Основная причина смерти детей - артериальная гипоксемия и рефрактерная сердечная недостаточность.

Атрезия трехстворчатого клапана

Атрезия трехстворчатого клапана – это отсутствие сообщения между правым предсердием и правым желудочком. Первое описание этого порока сердца провел Kreysing E.N. в 1817 году. Часто встречается среди ВПС синего типа. По клиническим данным частота его составляет 2,4%.

Различают несколько анатомических вариантов порока:

- мышечный;
- мембранозный;
- клапанный и атрезия типа Эбштейна;
- атриовентрикулярный септальный дефект.

Наиболее часто встречающийся вариант – мышечный. Он составляет от 76% до 100% от всех других форм. При этом варианте слепо заканчивающееся дно правого предсердия находится над свободной стенкой левого желудочка.

Мембранозный вариант составляет 7-12%. В этом случае дно правого предсердия находится над предсердно-желудочковой частью межжелудочковой перегородки. Правый желудочек в обоих случаях гипоплазирован за счет отсутствия его синусной части.

Клапанный вариант включает в себя сохраненное сообщение между правым предсердием и правым желудочком, но имеется мембрана или полностью сросшиеся маленькие створки трикуспидального клапана, гипоплазированного, но правильно сформированного. Аномалия типа Эбштейна представляет собой сросшиеся створки, смещенные к верхушке правого желудочка. Встречается с частотой 2-8% от всех вариантов атрезии трехстворчатого клапана.

Атрезия трикуспидального клапана типа общего атриовентрикулярного канала встречается очень редко. При этом створки общего атриовентрикулярного клапана блокируют выход из правого предсердия.

При всех анатомических проявлениях этого порока необходимым элементом для жизни являются соустья на уровне желудочков, предсердий или артериального протока. При всех вариантах порока митральное отверстие расширено, и левый желудочек увеличен в размере.

При атрезии трикуспидального клапана также диагностируются дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, дефект межпредсердной перегородки, транспозиция магистральных сосудов, аномалия дуги аорты. Порок редко сопровождается аномалиями развития других органов (Рис. 9).

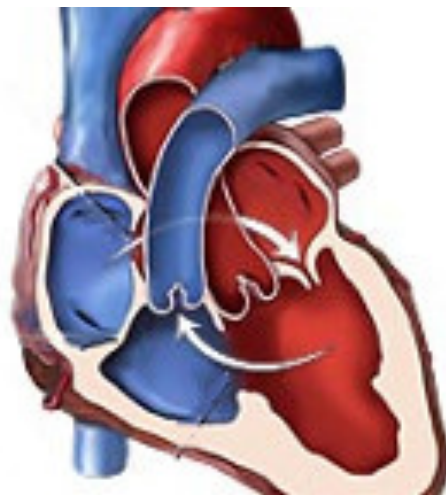


Рисунок 9. Атрезия трикуспидального клапана (схема). Между ПП и ПЖ имеется мембрана, ПП расширено, ПЖ гипоплазирован.

Во время внутриутробного развития пороки на развитие плода существенного влияния не оказывают. После рождения венозная кровь из полых вен поступает в правое предсердие, далее через ДМПП проходит в левое предсердие, где смешивается с оксигенированной кровью. После этого кровь перетекает в левый желудочек и далее через ДМЖП в

гипоплазированный правый желудочек и в легкие. Из-за того, что в аорту поступает смешанная кровь, у новорожденного ребенка появляется цианоз. При этом пороке сердца различают два основных типа гемодинамики: с уменьшенным легочным кровотоком и с увеличенным легочным кровотоком. Характер кровообращения в легких зависит от наличия и размеров ДМЖП и от стеноза легочной артерии и его степени. Также характер легочного кровотока сказывается на особенностях клинической симптоматики.

Если дефект межпредсердной перегородки небольших размеров, то правое предсердие растягивается, стенки его гипертрофируются, возрастает величина давления крови в правом предсердии и становится равным давлению крови в левом предсердии. Вследствие этого уменьшается объем крови, шунтируемой через дефект в межпредсердной перегородке, и возникает застой крови и сердечная недостаточность.

В том случае, если размеры дефекта межпредсердной перегородки большие, то объем сброса крови значительно выражен и не зависит от величины давления в правом предсердии. В этом случае наступает дилатация левого предсердия. Из левого предсердия смешанная кровь поступает в левый желудочек и в аорту. В силу этого обстоятельства развивается артериальная гипоксемия, степень которой зависит от объема легочного кровотока и размера дефекта в межпредсердной перегородке.

При сочетании порока с дефектом межжелудочковой перегородки и при отсутствии стеноза легочной артерии повышенное давление в правом желудочке, равное давлению крови в левом желудочке, с рождения приводит к возникновению легочной гипертензии. В связи с возрастанием объема легочного кровотока увеличивается и объем оксигенированной крови, поступающей в левые отделы сердца. В этом случае цианоз менее выражен.

У новорожденных с атрезией трехстворчатого клапана и с обедненным легочным кровотоком цианоз диагностируется сразу после рождения. Могут появляться одышечно-цианотические приступы. Границы сердца обычно не расширены, усилен верхушечный толчок. Вдоль левого края грудины выслушивается грубый систолический шум, обусловленный ДМЖП и стенозом легочной артерии. Выслушивание систоло-диастолического шума в этой же области свидетельствует о функционировании ОАП.

На ЭКГ диагностируется резкое отклонение электрической оси сердца влево от 0° до -80° . Наблюдается высокий, заостренный зубец R. У новорожденных детей с этим пороком и увеличенным легочным кровотоком цианоз выражен не резко, а в некоторых случаях может отсутствовать.

При ультразвуковом исследовании определяются: отсутствие эхосигнала от трикуспидального клапана, небольшие размеры правого желудочка, отсутствие потока крови через трикуспидальное отверстие, увеличение полости левого желудочка.

При естественном течение порока прогноз неблагоприятный. Более 70% детей погибает в течение первого года жизни. Атрезия трикуспидального клапана с увеличенным легочным кровотоком приводит к ранней неонатальной смертности.

Лечение всегда оперативное.

Отхождение магистральных сосудов от левого желудочка

При этом пороке происходит отхождение легочной артерии и аорты от левого желудочка. Из правого желудочка кровь попадает в легочную артерию через дефект в межжелудочковой перегородке. Первое описание порока принадлежит Paul M.H. et al. (1970). Это редкий врожденный порок сердца, встречается с частотой 0,23% от числа всех ВПС (Рис. 10).

Эмбриогенез порока не ясен. В настоящее время существует две точки зрения на его происхождение. По первой версии возникновение порока связано с недоразвитием подаортального и подлегочного конусов, в результате чего аорта и легочная артерия остаются в задней позиции, отходят от левого желудочка с сохранением их связи с передней створкой митрального клапана. По второй версии отхождение сосудов от левого желудочка объясняется избыточным сдвигом влево конуса и артериального ствола.

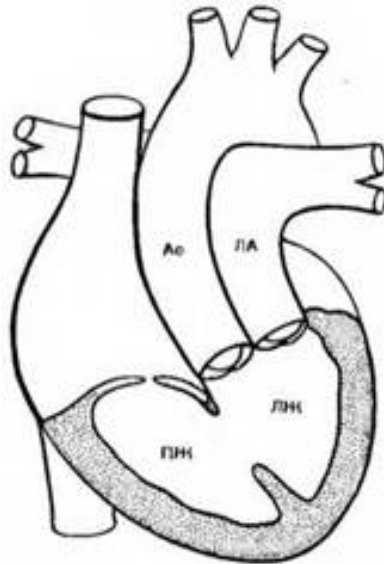


Рисунок 10. Отхождение магистральных сосудов от левого желудочка (схема). Отмечается ДМЖП, гипоплазия ПЖ и гипертрофия стенок обоих желудочков.

При одном варианте расположение сосудов идет параллельно и полностью исходит из левого желудочка. Отток крови из правого желудочка осуществляется только через дефект межжелудочковой перегородки.

Другой анатомический вариант порока предусматривает полное отхождение одного сосуда из левого желудочка. Второй сосуд наполовину сидит верхом на межжелудочковой перегородке. Кровоток во втором сосуде осуществляется из обоих желудочков. Расположение магистральных сосудов может быть параллельным, нормальным и с инверсией сосудов.

Отхождение магистральных сосудов от левого желудочка сопровождается дефектом межжелудочковой перегородки, гипоплазией

правого желудочка, инверсией желудочков, аномалией Эбштейна, стенозом легочной артерии.

Сопутствующая экстракардиальная патология при этом пороке сердца не установлена.

Изменения внутрисердечной гемодинамики после рождения ребенка определяются размером и локализацией дефекта межжелудочковой перегородки и наличием или отсутствием стеноза легочной артерии. Наиболее часто дефект межжелудочковой перегородки располагается под аортально. При этом венозная кровь из правого желудочка через дефект межжелудочковой перегородки поступает в большой круг кровообращения.

При расположении дефекта межжелудочковой перегородки под легочной артерией с наличием ее стеноза приводит к тому, что венозная кровь из правого желудочка через дефект межжелудочковой перегородки поступает в легочную артерию. При отсутствии стеноза легочной артерии происходит гиперволемиа малого круга кровообращения и развитие легочной сосудистой гипертензии.

Клинические проявления порока зависят от его анатомического варианта. В клинической картине преобладают признаки хронической гипоксии и цианоз с рождения ребенка. Сердечная недостаточность развивается рано.

На ЭКГ диагностируется отклонение электрической оси сердца вправо и признаки гипертрофии обоих желудочков.

Ультразвуковое исследование показывает параллельный ход магистральных сосудов, расположенных над полостью левого желудочка. Наблюдается гипертрофия стенок обоих желудочков.

Продолжительность жизни зависит от анатомического варианта порока. Без хирургического лечения прогноз неблагоприятный и смертность высокая. При наличии других аномалий сердечно-сосудистой системы процент смертности возрастает.

Пороки сердца с ранней сердечной недостаточностью

Гипоплазия левого желудочка

Гипоплазия левого желудочка относится к редким врожденным порокам сердца и характеризуется недоразвитием и функциональной слабостью левого желудочка. Синонимами этого порока являются: гипоплазия комплекса аортального тракта, левосторонний стеноз, врожденная митральная атрезия, единственный легочный ствол. В сочетании с перерывом дуги аорты порок носит название комплекса Стейделя. Первое описание анатомической картины этого порока принадлежит К.А. Раухфусу в 1869 году. Noonan J. и Nadas A.S. в 1958 году предложили называть эту патологию синдромом гипоплазии левого сердца. Гипоплазия левого сердца встречается с частотой от 0,5 до 7,5% от всех ВПС. Гипоплазия левого

желудочка в 2 раза чаще встречается у мальчиков. У новорожденных детей эта аномалия развития является самой частой причиной смерти.

Синдром гипоплазии левых отделов сердца является гетерогенным по своему происхождению. Атрезия возникает в результате аномального слияния зачатков эндокардиальных клапанов. Гипоплазия левого желудочка происходит вследствие задержки роста желудочка. Другой причиной формирования гипоплазии левых отделов сердца является внутриутробное закрытие овального отверстия.

Анатомические дефекты заключаются в недоразвитии левого желудочка и левого предсердия в сочетании со стенозом или атрезией устья митрального или аортального отверстия и гипоплазии восходящей аорты (Рис.11). Митральное отверстие в 3-5 раз меньше трикуспидального. Полость левого желудочка уменьшена в размерах. Полость левого предсердия также уменьшена. Межжелудочковая перегородка не изменена. Левый желудочек вмещает в себя всего 1,0-1,5 мл жидкости. Аорта представляет собой тяж диаметром 2-3 мм. Легочный ствол переходит в широкий боталлов проток, который продолжается с нисходящую аорту. К сопутствующим дефектам развития относятся эндокардиальный фиброэластоз и дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок. При этом наблюдается резкое расширение правого желудочка, от которого отходит большой ствол легочной артерии. Верхушка сердца целиком образована правым желудочком. Правое предсердие увеличено в объеме.

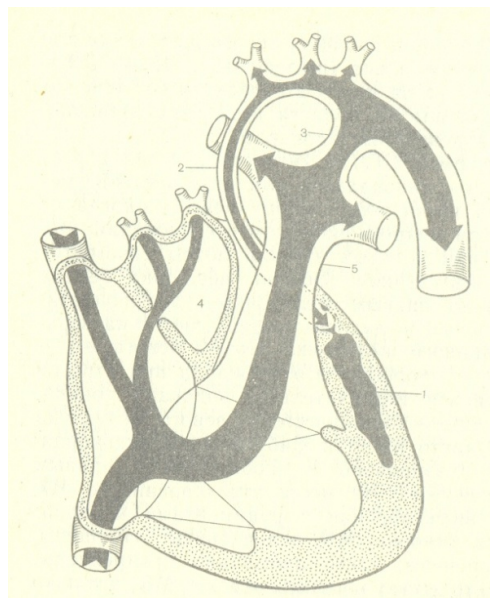


Рисунок 11. Гипоплазия левого желудочка (схема). ЛЖ и аорта гипоплазированы, ПЖ и ПП расширены, артериальный проток увеличен.

Синдром гипоплазии левых отделов сердца сочетается с общим артериальным стволом, общим предсердием, транспозицией магистральных сосудов, септальными дефектами, двойным отхождением сосудов от правого

желудочка. Порок сочетается с разнообразной экстракардиальной патологией: шейной гигромой, диафрагмальной грыжей, кистой сосудистого сплетения, множественными стигмами дизэмбриогенеза, гидроцефалией, лимфангиомой шеи, атрезией пищевода.

При этом пороке левый желудочек практически не функционирует и кровоток в сосудах малого и большого кругов кровообращения обеспечивается за счет работы правого желудочка. При гипоплазии левого сердца кровь из полых вен попадает в правое предсердие, затем в правый желудочек, далее в легочную артерию, из которой часть крови направляется в малый круг кровообращения, а другая часть через открытый артериальный проток попадает в нисходящую аорту. Восходящая аорта снабжается ретроградным потоком крови. Поток крови через открытый артериальный проток в этом случае направлен из легочной артерии в аорту, то есть имеет обратное направление. В легкие кровь нагнетается под большим давлением и отток ее по венам затруднен из-за гипоплазии левых отделов. Вследствие этого у этих детей рано развивается легочная сосудистая гипертензия.

При сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки кровь из правого желудочка поступает как в легочную артерию, так и в маленький левый желудочек и далее в аорту. Обязательным условием для жизни является присутствие ОО, ДМПП или аномального дренажа легочных вен. Нарушения гемодинамики связаны с неадекватным кровотоком в системе большого круга кровообращения, гипертензией в системе легочных вен.

Восходящая аорта гемодинамически функционирует как «общая коронарная артерия». Кровь в нее поступает ретроградно при шунте из левого предсердия в боталлов проток и нисходящую аорту. Сниженный кровоток в большом круге кровообращения вызывает множественные нарушения питания внутренних органов и головного мозга.

Как правило, новорожденные с синдромом гипоплазии левого сердца рождаются с нормальным весом. Порок протекает катастрофически тяжело с первых дней жизни. Сердечная недостаточность чаще проявляется со вторых суток после рождения, протекает по тотальному типу и в течение нескольких дней приводит к гибели ребенка. Первые признаки порока возникают после рождения и напоминают респираторный дистресс синдром, перинатальное поражение ЦНС или шок. У всех новорожденных появляется выраженная одышка до 80-100 в минуту с втяжением уступчивых мест грудной клетки, влажные хрипы в легких, бледно-серый цвет кожных покровов, адинамия, гипорефлексия. Цианоз выражен умеренно, который на ногах бывает более выражен, чем на руках, из-за право-левого шунта через ОАП, который соединяет нисходящую аорту. Определяется сниженное артериальное давление, слабый пульс на руках и ногах, усиленный сердечный толчок и эпигастральная пульсация. Диагностируется резкое расширение границы сердца, особенно вправо. Аускультативно определяется тахикардия до 160-200 в минуту, тоны сердца приглушены, может определяться негрубый, непродолжительный систолический шум. Сердечная недостаточность проявляется в основном в виде одышки и гепатомегалии. Печень, как

правило, очень большая. У трети новорожденных в терминальной стадии развивается отечный синдром. В течение первых двух суток цианоз, как правило, незаметен, затем кожа ребенка приобретает серо-голубой цвет. При узком отверстии аортального клапана отмечается дифференцированный цианоз. У ребенка в этом случае окраска правой руки и правой части головы и шеи не изменяется, другая половина приобретает цианотичную окраску. При перкуссии границы сердца расширены, у грудины пальпируется приподнимающий правожелудочковый толчок. Клинически характерен слабый пульс на верхних и нижних конечностях при усиленном сердечном толчке. Шум над областью сердца чаще не выслушивается или выслушивается слабый систолический шум без четкой локализации.

Рентгенологически в первые дни жизни размеры сердца значительно варьируют, затем быстро развивается кардиомегалия и усиление легочного сосудистого рисунка за счет переполнения венозного русла. Кардиомегалия возникает с 4-6-го дня жизни. Кардиоторакальный индекс в этом случае более 60-65%. Конфигурация тени сердца приближается к шаровидной. Характерным является отсутствие тени восходящей аорты по правому контуру сердца из-за ее гипоплазии.

На ЭКГ регистрируется низкий вольтаж комплексов QRS, отклонение электрической оси сердца вправо, увеличение правого и левого предсердий и правого желудочка. Отсутствует электрическая представленность левого желудочка. Желудочковые комплексы в отведениях V4-V6 низкоамплитудные.

С помощью одномерной ЭхоКГ диагностируют гипоплазию дуги аорты, малые (щелевидные) размеры левого желудочка, увеличенный правый желудочек, ассиметричную гипертрофию межжелудочковой перегородки. Двухмерная ЭхоКГ, выполненная в проекции длинной оси из парастернального доступа, выявляет гипоплазию устья аорты. В проекции 4-х камер с верхушки сердца различаются гипоплазированные левое предсердие и левый желудочек, резко расширенные правое предсердие и правый желудочек.

При естественном течении прогноз при этом пороке очень плохой. Продолжительность жизни составляет от нескольких дней до 3-х месяцев. Около 80% новорожденных умирает на первой недели жизни. Причиной смерти является прогрессирующая сердечная недостаточность, присоединение пневмонии.

Лечение симптоматическое. Хирургическая коррекция возможна в виде паллиативных операций. Летальность при всех видах операций высокая.

Открытый атриовентрикулярный канал

Открытый атриовентрикулярный канал (ОАВК) или атриовентрикулярная коммуникация, является пороком сердца, при котором имеются дефекты межпредсердной, межжелудочковой перегородок в сочетании с недостаточностью перегородочных створок митрального и

трехстворчатого клапанов. Различают неполную и полную формы этого порока.

При неполной форме открытого атриовентрикулярного канала имеется первичный ДМПП и расщепление створок атриовентрикулярных клапанов. Чаще всего имеет место расщепление передней створки митрального клапана, с его гемодинамической недостаточностью. Неполная форма порока чаще встречается у девочек.

При полной форме открытого атриовентрикулярного канала имеется первичный ДМПП, приточный ДМЖП и общий для обоих желудочков медиальный клапан. Этот клапан состоит из передней и задней створок, связанных с межжелудочковой перегородкой, и двух латеральных, прикрепляющихся к стенкам каждого желудочка (Рис. 12). Данная аномалия в 13% встречается у новорожденных детей с синдромом Дауна. Выделяются различные переходные формы этого порока. Различные варианты порока составляют около 2-3% от всех врожденных пороков сердца.

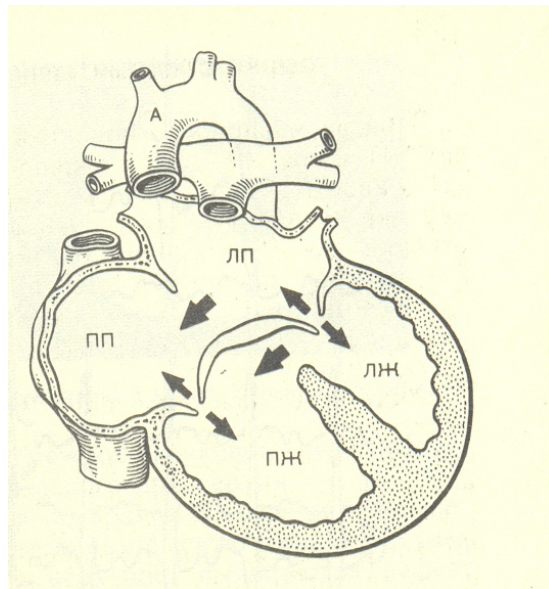


Рисунок 12. Открытый общий атриовентрикулярный канал (схема).

ПП-правое предсердие; ПЖ-правый желудочек; ЛЖ-левый желудочек; ЛП-левое предсердие; А-аорта; в центре общий для обоих желудочков медиальный клапан.

Гемодинамические расстройства зависят от типа порока и выраженности его анатомической формы.

При неполной форме ОАВК происходит артериовенозный сброс. В результате митральной недостаточности и регургитации кровь из левого желудочка поступает в левое предсердие. Во многих случаях из-за особенностей ДМПП струя крови может сразу поступать в правое предсердие. В этой ситуации оба желудочка подвергаются перегрузки объемом. Высокая легочная артериальная гипертензия наблюдается редко.

При полной форме ОАВК внутрисердечная гемодинамика характеризуется перегрузкой объемом правых отделов сердца вследствие большого артериовенозного сброса. В этом случае быстро развивается легочная сосудистая гипертензия. Описанные гемодинамические нарушения приводят к выраженному кислородному обеднению артериальной крови. Течение порока более благоприятное, если имеется сопутствующий стеноз легочной артерии.

При умеренной недостаточности митрального клапана клинические признаки похожи с изолированной формой ДМПП. При значительной регургитации крови течение порока с рождения тяжелое. Определяется расширение границ сердца, усиленный верхушечный толчок, усиленный и расщепленный второй тон во втором межреберье слева от грудины. На верхушке выслушивается дующий систолический шум, проводящийся в левую подмышечную область. В тех случаях, когда струя регургитации минуя левое предсердие, попадает в правое предсердие, шум митральной недостаточности проводится и на основание сердца. Во втором межреберье слева выслушивается систолический шум, обусловленный увеличением объема крови, протекающим через легочную артерию из-за шунта через ДМПП.

При полной форме открытого атриовентрикулярного канала клиническое течение порока тяжелое с самого рождения и проявляется острой сердечной недостаточностью, преимущественно по левожелудочковому типу. Признаки сердечной недостаточности проявляются в виде тахипноэ, тахикардии, застойных хрипов в легких, увеличение печени. Над всей поверхностью сердца выслушивается грубый пансистолический шум. Умеренно или значительно выражена кардиомегалия, пальпаторно определяется систолическое дрожание. Определяется умеренный цианоз. При крике ребенка появляется выраженный периоральный цианоз, цианоз ладоней и стоп.

На рентгенограмме грудной клетки легочный рисунок значительно усилен по артериальному и венозному руслу. Тень сердца резко увеличена в размерах за счет всех четырех камер, особенно левого предсердия и правых отделов. При сочетании со стенозом легочной артерии изменения в малом круге кровообращения незначительны, сердце умеренно увеличено в размерах, верхушка закруглена, приподнята над диафрагмой, талия западает. Легочная артерия расширена, усилен легочный рисунок.

На ЭКГ определяются характерные признаки в виде резкого отклонения электрической оси сердца влево до -30° , неполная блокада правой ножки пучка Гиса и гипертрофия правого желудочка. Резкое отклонение электрической оси сердца влево обусловлено смещением кзади атриовентрикулярного соединения и пучка Гиса с более ранним отхождением его левой ножки и гипоплазии передне-верхней ветви в эмбриональном периоде.

Двухмерная эхокардиография позволяет непосредственно определить морфологическую характеристику порока. В проекции 4-х камер с верхушки

выявляются дефект нижней части межпредсердной перегородки в области соединения с атриовентрикулярными клапанами, дефект межжелудочковой перегородки, наличие дефектных атриовентрикулярных клапанов. Эхокардиография из апикального доступа позволяет определить большую предсердную полость и сопутствующие аномалии атриовентрикулярных клапанов.

Больше половины детей с ОАВК погибают в грудном возрасте от застойной сердечной недостаточности.

Лечение оперативное.

Трехкамерное сердце с единственным желудочком

Трехкамерное сердце с единственным желудочком – это порок сердца, при котором имеется единственный желудочек, который через митральный и трикуспидальный клапаны сообщается с левым и правым предсердиями. Первое описание порока принадлежит Farre J. (1814). Синонимами этого порока являются единственный желудочек сердца, одножелудочковое сердце, общий желудочек, примитивное сердце. Частота этого порока сердца по клиническим данным составляет 1-3%, по патологоанатомическим данным около 1,5% от всех ВПС (Рис.13). Этот порок в 3-4 раза чаще встречается у мальчиков.

Порок формируется из-за задержки развития одного или обоих желудочков и в своей основе состоит из четырех различных врожденных аномалий развития желудочковой петли.

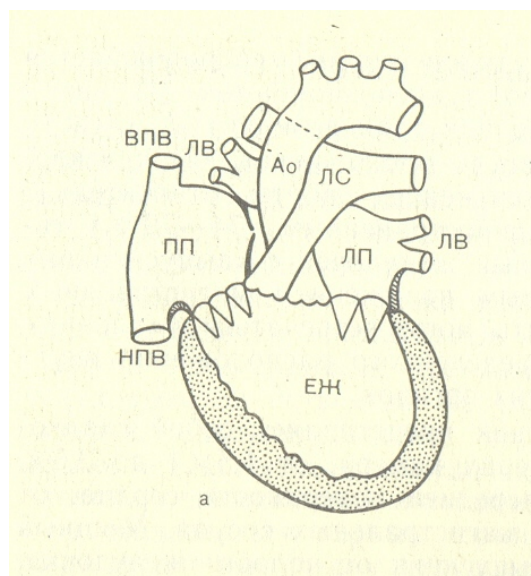


Рисунок 13. Трехкамерное сердце. Единственный желудочек сердца (схема).

ПП-правое предсердие; ЕЖ-единственный желудочек сердца; ЛП-левое предсердие; ЛС-легочный ствол; Ао-аорта; ЛВ-легочные вены; ВПВ-верхняя полая вена; НПВ-нижняя полая вена.

Трехкамерному сердцу с единственным желудочком сопутствуют дефект межпредсердной перегородки (40%), аномальное расположение сердца (14%), открытый артериальный проток, коарктация аорты, транспозиция магистральных сосудов, общий артериальный ствол. Экстракардиальная патология не характерна для этого типа врожденного порока сердца.

Примерно у 80% детей с этим пороком имеется рудиментарная камера второго желудочка, от которого отходит один из магистральных сосудов. Имеется многообразие анатомических вариантов этого порока. Наиболее распространены 4 варианта трехкамерного сердца.

При I варианте единственный желудочек представлен миокардом левого желудочка. Имеется главная желудочковая полость с гладким строением мышечных трабекул, которая располагается по передней поверхности главной межжелудочковой перегородки слева и справа. Главная и рудиментарная полости разделены трабекулярной перегородкой, располагающейся кпереди от атриовентрикулярных клапанов.

При II типе порока весь миокард имеет строение правого желудочка. Он имеет шарообразную форму основной полости с грубым строением мышечных трабекул. Рудиментарная полость имеет эллипсоидную форму с гладким строением мышечных трабекул. Главная и рудиментарная полости разделены трабекулярной перегородкой, которая располагается сзади атриовентрикулярных клапанов.

Третий тип подразумевает строение миокарда, как правого, так и левого желудочка, без рудиментарной полости, где межжелудочковая перегородка отсутствует или имеется ее небольшой рудимент.

Последний, IV тип не имеет четкой дифференцировки миокарда и отсутствует рудиментарная полость второго желудочка.

Для этого порока сердца при всех его формах характерно общее атриовентрикулярное соединение, связанное только с одной желудочковой полостью. Полость единственного желудочка расширена, стенки его гипертрофированы. Имеется выпускник для магистральных сосудов сердца в виде части выходного тракта единственного желудочка сердца. Кровь в выпускник поступает из полости желудочка через небольшое отверстие, отходящее от него. Для этого порока сердца характерным является изменение взаимоотношения магистральных сосудов. Наиболее часто наблюдается транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии. Нормальное расположение сосудов при единственном желудочке называется «сердцем Холмса».

Особенностью гемодинамики при трехкамерном сердце является смешение потоков артериальной и венозной крови в единственной желудочковой камере. Аорта и легочная артерия, отходящие непосредственно от желудочковой полости, имеют одинаковое системное давление, и с рождения у такого ребенка существует гипертензия малого круга кровообращения. Низкое сопротивление легочных сосудов у новорожденных детей приводит к значительной гиперволемии сосудов легких. В

единственном желудочке происходит смешение большего объема оксигенированной крови с меньшим объемом венозной крови. Вначале артериальная гипоксемия у таких детей отсутствует или минимальна. Если имеется сопутствующий стеноз легочной артерии, возникает дефицит легочного кровотока и в единственном желудочке смешиваются относительно небольшие объемы артериальной крови с большими объемами венозной крови, клинически проявляющиеся выраженным цианозом.

Клиническая картина variabelьна и зависит от сопутствующих дефектов развития, стеноза легочной артерии и соответственно объема легочного кровотока. Симптоматика обусловлена объемной перегрузкой сердца и степенью легочной гипертензии. Трехкамерное сердце чаще диагностируется вскоре после рождения ребенка. В типичном случае после рождения появляются одышка, застойные хрипы в легких, тахикардия, увеличение печени, повторные пневмонии, задержка в нарастании массы тела. Примерно у 2/3 младенцев сразу после рождения появляется не резко выраженный цианоз, который, имеет голубоватый оттенок, с локализацией на губах, кончиках пальцев, усиливается при крике и физической нагрузке. Систолический шум негромкий или не выслушивается, второй тон сердца усилен и расщеплен.

При сочетании общего желудочка со стенозом легочной артерии цианоз выражен и появляются рано. Новорожденный страдает одышкой и быстро утомляется. Кардиомегалия варьирует от незначительной до умеренной. При аускультации вдоль левого края грудины выслушивается пансистолический громкий шум, который обусловлен прохождением крови через выпускник, а также громкий I тон. Определяется систолическое дрожание.

На рентгенограмме определяется кардиомегалия. У всех новорожденных на фоне усиленного легочного кровотока отмечается увеличение тени сердца за счет правого желудочка и предсердия. Если порок не сопровождается стенозом легочной артерии, то легочный рисунок усилен, главные ветви легочной артерии выбухают. При стенозе легочной артерии легочный рисунок обеднен, тень сердца небольшая, имеется выбухание восходящей аорты по верхнему левому краю сердечной тени.

На ЭКГ часто определяются трудно дифференцированные комплексы, однако среди них можно отметить не измененные, заостренные или двугорбые зубцы Р. В некоторых случаях отмечаются признаки увеличения правого или обоих желудочков. Полиморфизм электрокардиографических изменений связан с большим количеством анатомо-гемодинамических особенностей данного порока. Общим для большинства вариантов порока является высокий вольтаж комплексов QRS в стандартных и грудных отведениях, несоответствие между степенью гипертрофии желудочка и отклонением электрической оси сердца. Для I типа порока характерна гипертрофия обоих желудочков. При III типе порока преобладает гипертрофия правого желудочка. Характерны также различного вида нарушения ритма, атриовентрикулярные блокады.

Двухмерная эхокардиография в проекции с верхушки дает возможность идентифицировать общую камеру с одним или двумя атриовентрикулярными клапанами, полость выпускника, транспозицию магистральных сосудов. Основным эхокардиографическим признаком порока является отсутствие эхо-сигнала от межжелудочковой перегородки. При имеющихся обоих предсердно-желудочковых клапанах, митральный клапан расположен сзади, а трехстворчатый клапан – правее. Если имеется всего один клапан, то он занимает всю полость единственного желудочка.

При естественном течении порок быстро заканчивается гибелью ребенка от прогрессирующей сердечной недостаточности, нарушений ритма сердца, вторичных бронхолегочных инфекций и прогрессирующей гипоксемии. Около 75% младенцев с этим пороком погибают на первом году жизни. Более высокая смертность отмечается при наличии легочной гипертензии.

Разработана радикальная оперативная коррекция порока. Необходимым условием для успешного проведения радикальной операции являются достаточно большие размеры полости желудочка и правильно сформированные атриовентрикулярные клапаны. Возможны паллиативные операции. Летальность при различных оперативных вмешательствах высокая.

Общий артериальный ствол

Общий артериальный ствол характеризуется одним крупным сосудом, отходящим от основания сердца через единый полулунный клапан и обеспечивающий коронарное, легочное и системное кровообращение (Рис. 14). Первое описание этого порока принадлежит Buchanan A.A. (1864). Частота порока по клиническим данным составляет 0,8-1,7% от всех ВПС. Синонимы порока – персистирующий артериальный ствол, общий аортопупмональный ствол. Если порок диагностируется в виде, когда аорта и легочная артерия представлены фиброзными пучками, то такая аномалия развития называется «псевдотрункус».

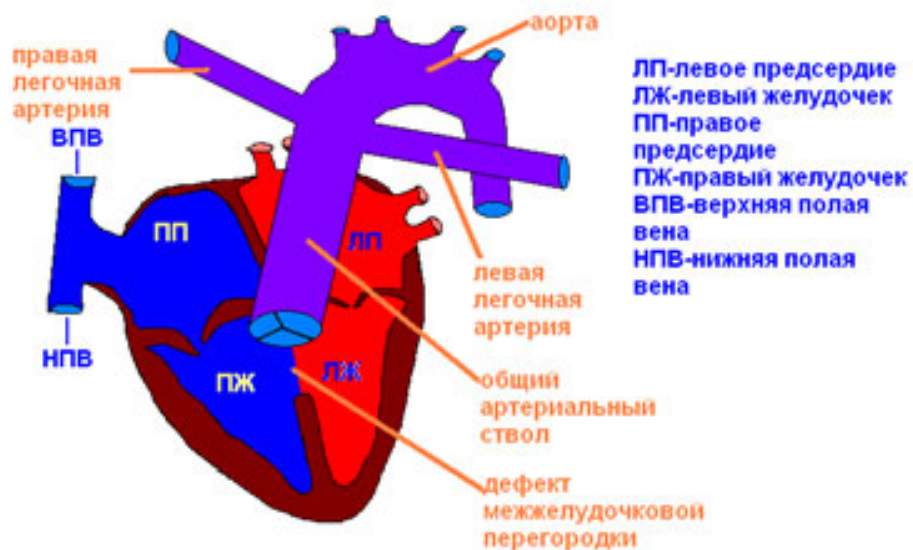


Рисунок 14. Общий артериальный ствол (схема).

ЛП-левое предсердие; ЛЖ-левый желудочек; ПП-правое предсердие; ПЖ-правый желудочек; ВПВ-верхняя полая вена; НПВ-нижняя полая вена.

В основе формирования порока лежит нарушение деления артериального ствола на главные магистральные сосуды. В этом случае не происходит деления примитивного ствола на два главных сосуда.

Анатомически порок характеризуется отсутствием перегородки, разделяющей легочную артерию и аорту. От желудочков сердца отходит единственный артериальный ствол, обеспечивающий системное, легочное и коронарное кровообращение. Он сочетается с высоким дефектом мембранозной части межжелудочковой перегородки. Общий артериальный ствол по отношению к дефекту межжелудочковой перегородки располагается в 42% случаев над обоими желудочками, в 42% - преимущественно над правым желудочком, в 16% случаев - преимущественно над левым желудочком. Клапан общего артериального ствола может иметь одно, два, три или четыре и шесть полулуний. Наиболее часто их бывает три. Часто клапаны деформированы, утолщены с явлениями миксоматозной дегенерации. Клапан фиброзно связан с митральным отверстием и поэтому он считается как аортальный. Структура клапанов обычно бывает нормальной и функционирование его не нарушено. В большинстве случаев легочные артерии берут начало от восходящего отдела ствола проксимальнее места отхождения безымянной артерии. Они могут отходить в виде общего ствола или раздельными устьями. Некоторые исследователи рассматривают этот порок как вариант атрезии легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки.

Существует несколько анатомических классификаций общего артериального ствола. Для неонатологов наиболее приемлема следующая классификация. При этом различают два типа порока: аорта и легочная артерия отходят от желудочков единым стволом и далее слева от края отходит расширенный ствол легочной артерии. Другой вариант такой же, но ствол легочной артерии сужен на уровне устья (Рис. 15).

Общий артериальный ствол часто сочетается с дефектом межжелудочковой перегородки, атрезии митрального клапана, единственным желудочком сердца, аномалии дуги аорты, тотальным аномальным дренажом легочных вен, отсутствием артериального протока.

Сопутствующая экстракардиальная патология наблюдается примерно у 20% детей в виде аномалии развития скелетной мускулатуры, патологии уrogenитальной системы, аномалии кишечника.

Кровь из правого и левого желудочков попадает в единый сосуд через дефект межжелудочковой перегородки. Давление крови в обоих желудочках, трунксе и ветвях легочной артерии равно. Это определяет развитие легочной гипертензии. Правый желудочек вынужден преодолевать системное сопротивление, что вызывает дилатацию его полости. Недостаточность

левого желудочка возникает в силу того, что имеется большой возврат крови в его полость.

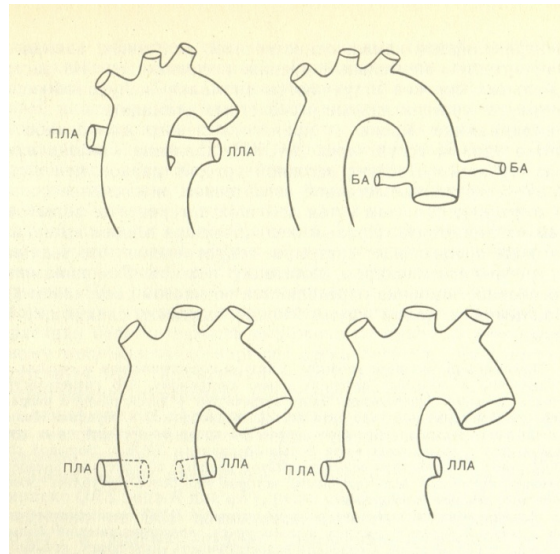


Рисунок 15. Анатомические варианты общего артериального ствола (схема).

ПЛА-правая легочная артерия; ЛЛА-левая легочная артерия; БА-бронхиальные артерии.

Гемодинамически кровь из желудочков поступает в легочный ствол под давлением, равным давлению в сосудах большого круга кровообращения. В ситуации, когда сопротивление сосудов малого круга близко к норме, то кровоток в легких значительно повышен, артериовенозная разница по кислороду мала и цианоз минимален или может совсем отсутствовать. Повышение сопротивления в сосудах малого круга кровообращения сопровождается снижением кровотока в легких и цианозом.

В зависимости от анатомической формы порока существует несколько типов нарушения гемодинамики.

Первый тип возникает при повышенном легочном кровотоке с увеличенным давлением в сосудах легких. Клинически проявляется выраженной сердечной недостаточностью, резистентностью к проводимой терапии.

Второй тип характеризуется нормальным легочным кровотоком. При этом легочное сосудистое сопротивление увеличено, сброс крови выражен не резко, сердечная недостаточность отсутствует, цианоз проявляется при физической нагрузке.

Третий тип обусловлен сниженным легочным кровотоком из-за стеноза устья легочной артерии. Он сопровождается постоянным цианозом из-за нарушения оксигенации крови.

Клиническая картина зависит от состояния гемодинамики. При высоком легочном кровотоке в клинической картине ведущим клиническим

признаком является одышка до 50-100 в 1 минуту и быстрая утомляемость в сочетании с явлениями сердечной недостаточности. Состояние новорожденных с первых минут жизни крайне тяжелое, особенно при отсутствии сужения на уровне устья легочной артерии. Цианоз минимален или отсутствует. Сердце увеличено в размерах, отмечается выраженная пульсация грудной стенки. По левому краю грудины выслушивается систолический шум изгнания, второй тон сердца громкий. На верхушке сердца может быть слышен мезодиастолический шум. Смертность в первые недели жизни достигает 85%. Гибель новорожденных происходит в результате переполнения легких кровью и сердечной недостаточности, не поддающейся терапии. В случае сужения устья легочной артерии клиническая картина выражено не столь резко. Прогрессирует цианоз. Сердечная недостаточность определяется по право и левожелудочковому типу, вплоть до развития отека легких. Дети доживают до 6 и 12 месяцев, но состояние их остается тяжелым.

На рентгенограмме выявляется усиление легочного рисунка. Сердце имеет шарообразную форму и широкий сосудистый пучок. Увеличение тени сердца происходит преимущественно за счет правого желудочка.

Специфических электрокардиографических характеристик порока нет. На ЭКГ часто регистрируются признаки гипертрофии обоих желудочков и перегрузки правых отделов сердца.

При эхокардиографии выявляют широкий, отходящий от обоих желудочков, легочный ствол, расположенный спереди и нормальное митрально-аортальное продолжение, увеличение левого предсердия вследствие высокого кровотока в легких. При двухмерной эхокардиографии в проекции длинной оси левого желудочка определяется широкий магистральный сосуд, пересекающий перегородку, большой дефект межжелудочковой перегородки. В короткой проекции на уровне основания сердца правожелудочковый выводной тракт и клапан легочной артерии не идентифицируются.

При естественном течении смертность достигает 60-70% в течение первого полугодия и 80-90% в течение первого года жизни. Очень рано проявляется недостаточность кровообращения. Только 20% детей переживают первый год жизни.

Применение в терапии кардиотонических средств и мочегонных препаратов малоэффективно. Показано оперативное лечение до развития стойкой легочной сосудистой гипертензии. Послеоперационная смертность составляет около 11%. Хирургическая коррекция у новорожденных детей проводится только в критических ситуациях.

Врожденный стеноз аорты

Стеноз аорты является пороком сердца, при котором наблюдается сужение аорты различной локализации. В связи с этим различают подклапанное, клапанное и надклапанное ее сужение. Частота этого порока составляет от 2% до 9% от всех ВПС (Рис. 16, 17). Одним из частых

вариантов стеноза аорты является двуполулунный клапан. Врожденный стеноз аорты в три раза чаще встречается у мальчиков.

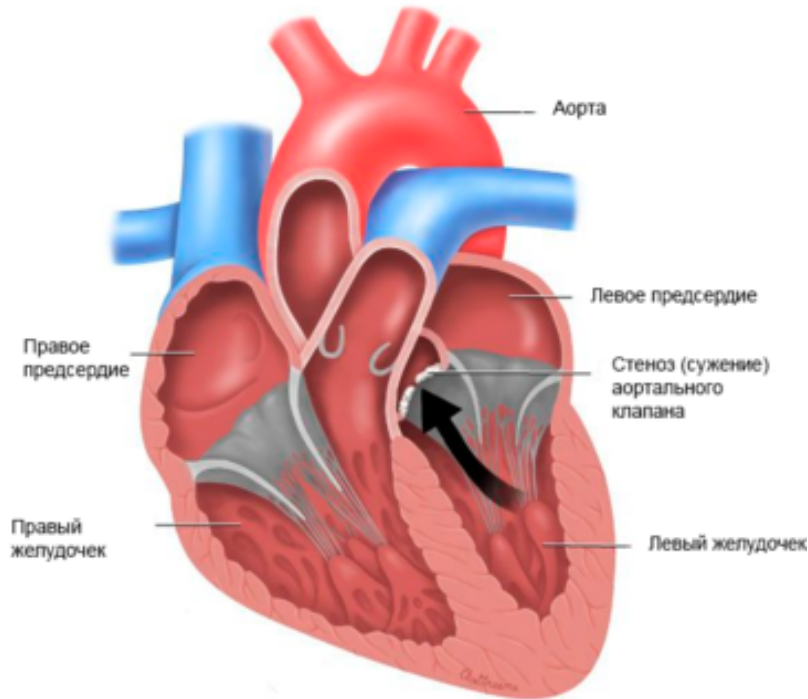


Рисунок 16. Врожденный клапанный стеноз аорты (схема). Гипертрофия МЖП, гипертрофия ЛЖ с уменьшением его полости.

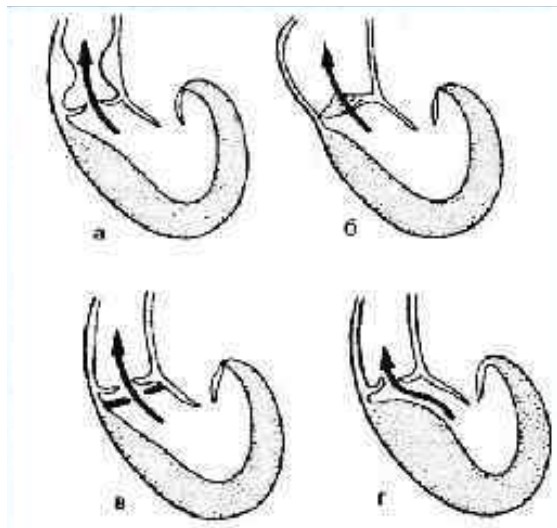


Рисунок 17. Варианты врожденного аортального стеноза (схема). а-надклапанный; б-клапанный; в-подклапанный (дискретный, мембранозный); г-идеопатический гипертрофический.

При этом ВПС происходит препятствие кровотоку в виде сужения аортального отверстия, вследствие чего возникает нагрузка сопротивлением на левый желудочек. В результате довольно быстро формируется его рабочая гипертрофия. Со временем гипертрофия левого желудочка делает его

ригидным при наполнении кровью, что приводит к повышению диастолического давления в нем. Уменьшенный выброс крови в аорту сопровождается обеднением большого круга кровообращения и коронарного кровотока. Высокое давление крови может передаваться на левое предсердие и легочные вены.

Степень выраженности стеноза оценивается по градиенту давления, то есть по степени снижения систолического давления крови при прохождении ее через суженный участок аорты. При градиенте давления более 75% диагностируется выраженный стеноз. Градиент давления выше 50% соответствует средней степени стенозу. Градиент давления менее 50% свидетельствует об умеренном стенозе аорты. Выраженность клинических признаков при различных вариантах стеноза аорты может быть различна. Порок может быть долго не диагностирован.

Аускультативно выслушивается громкий первый тон из-за гипертрофии миокарда и уменьшение в связи с этим полости левого желудочка. Характерен грубый систолический шум, проводящийся на сосуды шеи, лучше справа. При надклапанном и клапанном стенозе аорты шум выслушивается лучше во втором межреберье справа, при подклапанном расположении стеноза - в третьем-четвертом межреберье слева. При пальпации определяется систолическое дрожание. Преимущественная его локализация на грудной клетке в зависимости от типа стеноза такая же, как и систолического шума. Артериальное давление несколько снижено.

На рентгенограмме грудной клетки определяется характерная конфигурация закругленности талии сердца.

На ЭКГ диагностируются признаки гипертрофии левого желудочка и его систолическая перегрузка. Регистрируется отклонение электрической оси сердца влево. При дефиците коронарного кровотока определяется смещение интервала S-T вниз от изолинии и инвертированные зубцы T в I, II стандартных и левых грудных отведениях.

При ультразвуковом исследовании диагностируются сросшиеся и деформированные створки аортального клапана, ограничение их подвижности, уменьшенное отверстие аортального клапана в систолу при поперечном сечении корня аорты, куполообразный изгиб створок клапана, систолический турбулентный поток в восходящем отделе аорты. Также отмечается регистрация трансортального градиента давления, выраженная гипертрофия миокарда задней стенки левого желудочка, гипертрофия межжелудочковой перегородки и небольшие размеры полости левого желудочка.

При естественном течении стеноза аорты продолжительность жизни и частота внезапной смерти зависят от тяжести стенозирования. В раннем неонатальном периоде при тяжелом течении порока смертность составляет до 8%. Особенно часто это случается при сочетании с фиброэластозом эндомиокарда. При одностворчатом клапане аорты, как наиболее тяжелой форме порока смерть наступает рано.

Стеноз аорты является высоким фактором риска младенцев по внезапной смерти, который случается у 4%-18% детей с этим пороком.

Коарктация аорты

Коарктация аорты (Coarctatus – с латинского языка означает суженный, стиснутый) – врожденный порок сердца, который характеризуется врожденным сужением или полным перерывом аорты чаще всего в области перешейка, ее дуги и реже в грудном или брюшном отделе. Первое описание этого порока принадлежит Meckel J.F. в 1750 году. Частота порока составляет 6 - 15% от всех ВПС. У детей первого года жизни коарктация аорты занимает четвертое место среди всех ВПС. Порок встречается в 3-5 раз чаще у мальчиков.

Точное морфогенетическое происхождение порока не известно. В настоящее время существуют несколько теорий на этот счет.

Теория постнатального развития (Бураковский В.И., Бокерия Л.А. 1989). У плода и новорожденного ребенка в норме перешеек аорты узкий и после закрытия артериального протока он расширяется для обеспечения нормального кровотока в нисходящей аорте. У некоторых новорожденных детей этого не происходит, и перешеек остается узким. Таким образом, в течение первых 2-3 недель после рождения формируется коарктация аорты.

Теория первичного нарушения развития дуги аорты (Patten В.М., 1930). В этом случае в эмбриональный период происходит нарушение соединения 4-й и 6-й дуг аорты с нисходящим ее отделом, так как эти отделы аорты образуются из разных эмбриональных зачатков, а перешеек – это, то место, где наиболее часто локализуется участок сужения.

Гемодинамическая теория (Rudolf A. et al., 1972). Внутриутробно в восходящий отдел аорты поступает около 50% суммарного выброса крови, в нисходящий отдел аорты – 65%, а через перешеек аорты только 25% крови. Уменьшенный объемный кровоток приводит к его физиологическому сужению, которое сохраняется и после рождения ребенка.

Аорта новорожденного ребенка характеризуется несоответствием ее диаметра в области перешейка и нисходящего отдела. В норме в этом возрасте диаметр перешейка примерно на 30% меньше диаметра восходящего и нисходящего отделов аорты. Коарктация аорты диагностируется, если сужение перешейка определяется более, чем на 30% от нормы. Если имеется деформация аорты, аналогичная классической в виде простого удлинения или извилистости перешейка и препятствие кровотоку незначительно, то это называется псевдокоарктация или «кинкинг» аорты.

Коарктация аорты часто сочетается с двухстворчатый аортальным клапаном (85%), нередко с фиброэластозом эндомиокарда, распространяющимся на выходной тракт левого желудочка и на межжелудочковую перегородку, сочетается также с надклапанным и подклапанным стенозом аорты, ДМЖП, стенозом аорты, двойным отхождением сосудов от желудочка сердца, аномалиями митрального клапана.

Порок примерно в 26% случаев сочетается с такой экстракардиальной патологией, как аневризма сосудов головного мозга, трахеопищеводные фистулы, почечные кисты, подковообразная почка.

Коарктация аорты одна из основных причин прогрессирующей недостаточности кровообращения у новорожденных детей. Наиболее типичным местом сужения является переход дуги сосуда в нисходящую часть. Такое расположение стеноза объясняется тем, что в этом месте и в норме имеется небольшое естественное сужение, которое является следствием срастания разных эмбриональных зачатков. Коарктация аорты в зависимости от расположения сужения по отношению к артериальному потоку подразделяется на преддуктальный вариант, когда артериальный проток находится ниже сужения и постдуктальный вариант, при котором сужение располагается ниже артериального протока. Если сужение происходит на коротком участке, то такой вариант порока называется взрослым типом. В том случае, когда сужение аорты происходит на продолжительном участке, тогда порок называется детским типом (Рис. 18).

К атипичным вариантам порока относятся сужение в области грудной или брюшной части аорты. Ниже места сужения формируется постстенотическое расширение. Оно связано с выраженной турбулентностью потока крови после перехода места сужения. Более чем у половины детей с этим пороком после рождения функционирует открытый артериальный проток.

В основе нарушения гемодинамики при коарктации аорты лежит систолическая перегрузка левого желудочка. Если коарктация аорты сочетается с ОАП, то гемодинамика меняется в зависимости от его расположения относительно места сужения. В случае преддуктальной коарктации аорты сброс крови через ОАП может быть артериовенозным и веноартериальным. При веноартериальном шунтировании крови диагностируется дифференцированный цианоз, который клинически проявляется цианозом ниже плечевого пояса, а выше него он отсутствует. При постдуктальной коарктации происходит большой сброс крови в малый круг кровообращения и развитие легочной гипертензии. Коарктация аорты чаще всего находится ниже отхождения плечеголового ствола, левой сонной и левой подключичной артерий. Это приводит к повышению артериального давления в руках и снижению его в ногах, из-за снижения кровотока в нисходящей аорте. Недостаточная перфузия почек сопровождается активацией ренин-ангиотензиновой системы, что приводит к повышению системного артериального давления.

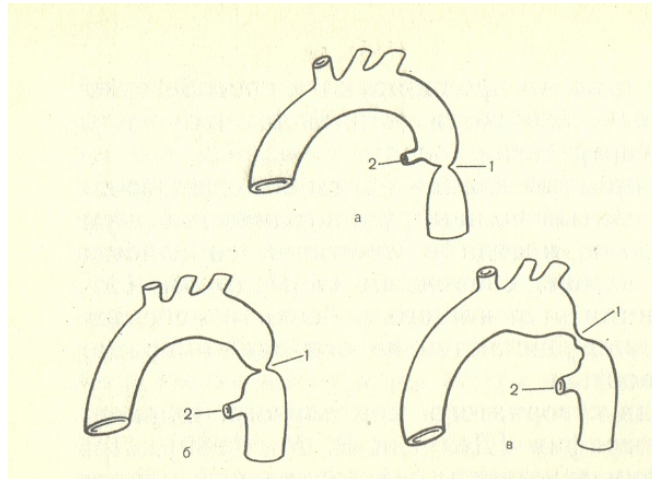


Рисунок 18. Анатомические варианты коарктации аорты (схема).

а - постдуктальная; б - преедуктальная с локальным сужением; в - преедуктальная с сужением на протяжении. 1 - коарктация аорты; 2 - открытый артериальный проток.

Клинически с первых дней жизни наблюдается легочно-сердечная недостаточность, резкая бледность кожных покровов, выраженная одышка, застойные хрипы в легких. Новорожденные отстают в физическом развитии, нарастают явления гипотрофии. Границы относительной сердечной тупости умеренно расширены, верхушечный толчок усилен, приподнимающийся. Аускультативные проявления порока у новорожденных детей слабо выражены и не типичны. Вместе с тем, в межлопаточной области выслушивается грубый продолжительный систолический (стенотический) шум. При функционировании ОАП выслушивается характерный для этого порока шум. Существенное значение для диагностики имеет измерение артериального давления на руках и ногах, при котором определяется повышение его на руках и снижение на ногах. В редких случаях коарктация аорты может сочетаться с аномальным отхождением правой подключичной артерии от нисходящей аорты, располагаясь таким образом, что сужение оказывается выше отхождения подключичной артерии. В этом случае артериальное давление на левой руке значительно повышено, на правой руке может быть снижено. Характер пульса также является важным клиническим симптомом заболевания. Для этого порока характерно резкое ослабление пульса на бедренных артериях и напряженный пульс на кубитальной артерии.

На рентгенограмме легочный рисунок нормальный, сердце имеет шаровидную конфигурацию с приподнятой верхушкой и расширенной восходящей аортой.

ЭКГ при умеренной коарктации мало отличается от нормы. При более значительном сужении аорты регистрируется увеличение правых отделов сердца.

Двухмерная эхокардиография, проведенная из супрастернального доступа, обнаруживает коарктацию аорты в виде ярких эхо-сигналов в

просвете аорты, увеличение правого предсердия и желудочка. Допплерэхокардиография позволяет выявить ускоренный турбулентный поток крови за местом стеноза.

При естественном течение порока прогноз неблагоприятный. В течение первого года жизни погибают 56% пациентов, основная масса которых умирает в первые дни и недели жизни. Причиной смерти является сердечно-легочная недостаточность. При высокой артериальной гипертензии может быть кровоизлияние в мозг.

Консервативная терапия малоэффективна. Сердечная недостаточность часто рефрактерна к медикаментозному лечению. Показано оперативное лечение. У новорожденных детей при выраженной артериальной гипертензии и декомпенсации сердечной деятельности может быть проведена срочная операция после предварительного медикаментозного лечения.

Аномалия Уля

Аномалия Уля заключается в выраженной гипоплазии или почти полном отсутствии миокарда одного из желудочков сердца. Чаще всего при этой патологии поражается миокард правого желудочка. Этот порок может сопровождаться субтотальным отсутствием миокарда в области обоих сердечных ушек (болезнь Уля), относящихся к обоим предсердиям (Abe T., Kiribauschi R et al., 1973). Имеется описание аномалии Уля, когда отсутствовал миокард левого желудочка (Затикян Е.П. с соавт., 1993). Порок встречается редко. От числа всех ВПС аномалия Уля встречается с частотой 0,1%. Прижизненная диагностика порока возможна лишь в 10% случаев.

Причина избирательного поражения миокарда остается не известной. Порок может представлять собой истинный первичный врожденный дефект развития сердца вследствие нарушения процесса дифференциации после 6-й недели эмбрионального развития, вследствие значительной уязвимости миокарда в этот период.

При патологии правого желудочка отмечается значительное расширение его полости, необычно тонкие его стенки, которые состоят из утолщенного эндокарда и эпикарда, содержащего повышенное количество соединительной и жировой ткани. Мышечные волокна между эндокардом и эпикардом отсутствуют, за исключением небольших участков у основания кольца трикуспидального клапана и области выходного тракта правого желудочка.

Порок может сочетаться с ОАП, ДМПП, атрезией легочной артерии, гипоплазией дуги аорты.

Отсутствие сокращения правого желудочка приводит к функционированию его камеры как пассивного резервуара, вызывая его дилатацию и правожелудочковую сердечную недостаточность. Правое предсердие при этом способствует проталкиванию крови в качестве дополнительной насосной камеры.

Продолжительность жизни детей ограничивается первыми месяцами после рождения. Младенцы погибают от сердечной недостаточности.

Общее предсердие

Общее предсердие – врожденный порок сердца, при котором отсутствует межпредсердная перегородка или имеются рудиментарные элементы слабо развитой межпредсердной перегородки. Синонимами этого порока являются единое предсердие, трехкамерное двухжелудочковое сердце. Порок встречается с частотой 0,1% от всех врожденных дефектов сердца (Рис. 19).

Порок формируется в результате отсутствия развития первичной и вторичной межпредсердных перегородок. Нарушение развития первичной перегородки приводит к поражению эндокардиальных подушек, вследствие чего наблюдается поражение атриовентрикулярных клапанов, чаще всего митрального клапана.

При общем предсердии имеется одна единая предсердная камера и два предсердных ушка. Иногда сохраняется рудимент межпредсердной перегородки. При неосложненном варианте порока оба атриовентрикулярных клапана сформированы правильно. В том случае, когда нижней частью дефекта является клапанное кольцо, имеется расщепление переднемедиальной створки митрального клапана. Когда же нижний край дефекта образован межжелудочковой перегородкой, может быть расщепление трикуспидального клапана.

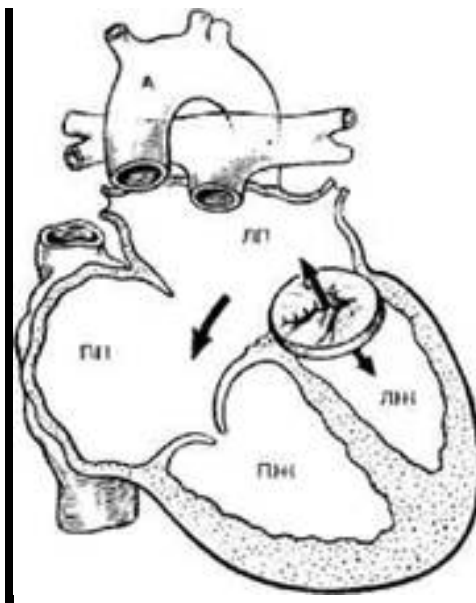


Рисунок 19. Общее предсердие (схема). Отсутствует межпредсердная перегородка.

Общему предсердию нередко сопутствует другая кардиальная патология в виде аномального дренажа легочных вен, аномального дренажа системных вен, дефекта межжелудочковой перегородки, клапанного стеноза легочной артерии. Сопутствующая экстракардиальная патология встречается

в виде отсутствия селезенки, эктодермальной дисплазии, полидактилии Эллиса - Ван Кревельда.

Гемодинамически чистая форма первичного общего предсердия соответствует большому дефекту межпредсердной перегородки. Общее предсердие в сочетании с расщеплением переднемедиальной или септальной створки трикуспидального клапана гемодинамически соответствует нарушениям при неполной форме атриовентрикулярного септального дефекта.

Общее предсердие клинически проявляется с первых дней жизни одышкой, нерезко выраженным цианозом и систолическим шумом. Шум изгнания регистрируется во втором межреберье слева, второй тон расщеплен. В области верхушки сердца выслушивается систолический шум митральной регургитации. Границы сердца расширены. Определяются признаки острой сердечной недостаточности.

На ЭКГ при общем предсердии с расщеплением митральной створки появляется характерный признак в виде отклонения электрической оси сердца влево.

При ультразвуковом исследовании регистрируется единая предсердная полость больших размеров. При наличии расщепления створки определяются признаки митральной недостаточности.

При естественном течении порока продолжительность жизни меньше, чем при дефекте межпредсердной перегородки. Прогноз обусловлен степенью нарушения внутрисердечной гемодинамики и зависит от величины и направленности сброса крови и степени митральной регургитации.

Трехпредсердное сердце

Трехпредсердное сердце представляет собой ВПС, где фиброзно-мышечная диафрагма разделяет полость левого предсердия на две неравные части: задневерхнюю дополнительную часть и передненижнюю основную часть, имеющую сообщение с митральным клапаном и ушком левого предсердия. Редко встречающаяся аномалия сердца, затрагивающее левое предсердие, встречается с частотой 0,1-0,4% от всех врожденных пороков сердца.

Трехпредсердное сердце формируется в результате нарушения развития на уровне первичной межпредсердной перегородки.

Дополнительная полость левого предсердия может сообщаться с основной полостью с помощью отверстия, диаметр которого варьирует от 1-2 мм до 10 мм, либо оно кальцинировано. Дополнительная полость может принимать все легочные вены и сообщаться с левым предсердием, или может быть сообщение с правым предсердием и тогда в нее впадает часть легочных вен. При этом наблюдается увеличение правых отделов сердца и гипертрофия правого желудочка. При наличии только фиброзного тяжа в полости левого предсердия считается неполной формой трехпредсердного сердца (Рис. 20).

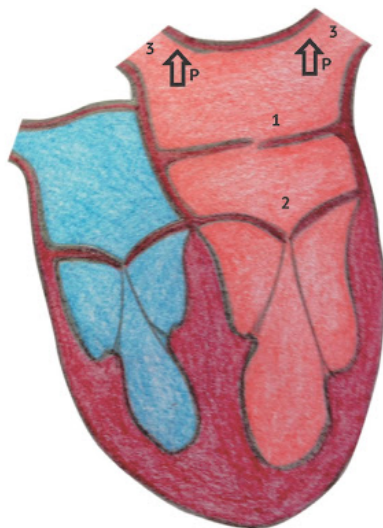


Рисунок 20. Левое трехпредсердное сердце (схема). Полость ЛП состоит из двух камер - дополнительной и основной.

1. Мембрана в полости левого предсердия; 2. Митральный клапан; 3. Легочные вены (Р-повышенное давление крови в дополнительной камере и легочных венах).

Трехпредсердное сердце редко сочетается с тетрадой Фалло, атрезией трикуспидального клапана, отсутствием перикарда, транспозицией магистральных сосудов. Наиболее часто наблюдается дефект межпредсердной перегородки, как единый элемент нарушения эмбриогенеза.

После рождения ребенка состояние внутрисердечной гемодинамики зависит от размера сообщения между дополнительной камерой и левым предсердием. Чем меньше диаметр сообщения, тем значительнее изменения внутрисердечной гемодинамики. При значительном затруднении притока крови в левое предсердие развивается легочная гипертензия с последующей правожелудочковой недостаточностью.

При наличии узкого отверстия между полостями левого предсердия у новорожденных детей клинические признаки острой сердечной недостаточности по правожелудочковому типу проявляются с рождения. Аускультативно шум над областью сердца не выслушивается в связи с трикуспидальной недостаточности.

На ЭКГ определяется правограмма, признаки субэндокардиальной ишемии миокарда правого желудочка, глубокие отрицательные зубцы Т в II, III, AVF отведениях.

При ультразвуковом исследовании сердца диагностируется фиброзно-мышечная перегородка в полости левого предсердия, которая делит предсердие на две неравные части. Функция митрального клапана не изменена.

Естественное течение порока различно. При диаметре соустья менее 3 мм смерть ребенка может наступить в первые месяцы жизни. При диаметре

соустья более 5-7 мм продолжительность жизни удлиняется. В качестве лечения предлагается операция удаление мембранозной перегородки.

Отхождение магистральных сосудов от правого желудочка

При отхождении магистральных сосудов от правого желудочка аорта и легочная артерия отходят от правого желудочка. При этом отток крови из левого желудочка происходит через дефект в межжелудочковой перегородке (Рис. 21).

Синонимы порока – двойное выходное отверстие правого желудочка. Полная транспозиция аорты и левое положение легочной артерии. Первое описание порока принадлежит Реасокк Т.У. (1858). Аномалия встречается с частотой 1% от всех ВПС.

Развитие этого порока связывают с нарушением процесса резорбции в примитивной сердечной трубке, в силу чего аорта после деления общего артериального ствола не перемещается в левый желудочек. Механизм двойного отхождения сосудов от правого желудочка заключается в формировании комбинированного конуса и отсутствии сдвига луковицы сердца к середине. Этот процесс происходит на 29-31 день эмбрионального развития.

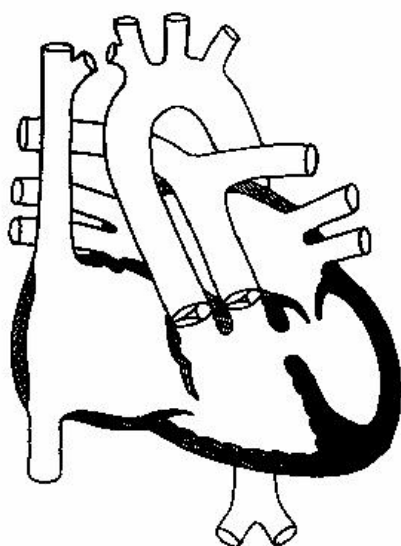


Рисунок 21. Отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (схема). Увеличение полости ПЖ и уменьшение полости ЛЖ.

Описано несколько анатомических вариантов порока, которые различаются в зависимости от расположения сосудов и дефекта в межжелудочковой перегородке. Интактная межжелудочковая перегородка несовместима с жизнью и регистрируется очень редко. В связи с этим различают:

- классический вариант, при котором происходит истинное двойное отхождение сосудов от правого желудочка с нарушением аорто-митрального продолжения. Дефект межжелудочковой перегородки расположен под аортой;
- истинное двойное отхождение сосудов с подлегочным расположением дефекта межжелудочковой перегородки и нарушением митрально-аортального продолжения (синдром Тауссиг-Бинга);
- истинное двойное отхождение сосудов с расположением дефекта в межжелудочковой перегородке в сторону от устья аорты и легочной артерии;
- двойное отхождение сосудов от правого желудочка, при этом аорта располагается «верхом сидящей» над межжелудочковой перегородкой;
- двойное отхождение сосудов с расположением дефекта межжелудочковой перегородки над межжелудочковым гребнем. Во всех вариантах порока наблюдается стеноз аорты.

Наиболее часто встречается сопутствующая кардиальная патология в виде стеноза легочной артерии, коарктации аорты, аномалии правой коронарной артерии, открытого артериального протока, дефекта межпредсердной перегородки.

Отхождение магистральных сосудов от правого желудочка сочетается с отсутствием селезенки, аномалией расположения органов, кардиоспленическим синдромом, трахиопищеводной фистулой, расщеплением твердого неба и верхней дуги.

После рождения изменения гемодинамики у новорожденного ребенка зависит от расположения дефекта по отношению к аорте и легочной артерии, размеров дефекта, состояния трикуспидального клапана, прикрепления сосочковых мышц и хордального аппарата. При этом пороке кровь из правого желудочка поступает в аорту и легочную артерию. Давление крови в правом желудочке равно давлению крови в аорте и легочной артерии. Давление крови в обоих желудочках сердца одинаковое.

Направление потока крови зависит от анатомии выходных отделов желудочков и расположения дефекта межжелудочковой перегородки. В том случае, если дефект межжелудочковой перегородки расположен ближе к устью аорты, то кровь из левого желудочка направляется преимущественно в аорту. При нормальных величинах легочного сосудистого сопротивления правый желудочек обеспечивает кровью малый круг кровообращения. При увеличении давления крови в легочной артерии, объем крови, поступающий в малый круг кровообращения, уменьшается и возрастает объем венозной крови из правого желудочка в аорту с низким содержанием кислорода в большом круге кровообращения. В этом случае происходит раннее развитие легочной сосудистой гипертензии.

Сочетание под аортального расположение дефекта межжелудочковой перегородки со стенозом легочной артерии приводит к гипоксемии с момента рождения ребенка.

При расположении дефекта межжелудочковой перегородки под легочной артерией, в легочную артерию поступает в большей степени артериальная кровь из левого желудочка, а в аорту – венозная кровь из

правого желудочка. В этом случае диагностируется значительная гипоксемия с рождения и раннее развитие легочной сосудистой гипертензии.

Наиболее характерно для этого порока раннее развитие сердечной недостаточности. Цианоз бывает различной степени выраженности и зависит от степени легочной сосудистой гипертензии. При всех анатомических вариантах порока клиническое течение его у новорожденных детей тяжелое и проявляется с рождения ребенка.

Из диагностических методов наиболее информативна катетеризация полостей сердца. При этом насыщение крови кислородом в легочной артерии выше, чем в аорте.

На ЭКГ не отмечается характерных для этого порока сердца признаков. Изменения на электрокардиограмме зависят от анатомического варианта порока. Отмечается сочетанная гипертрофия обоих желудочков сердца. При резко выраженной гипертрофии миокарда левого желудочка и увеличения левого предсердия диагностируется небольшой диаметр дефекта межжелудочковой перегородки. Изолированная гипертрофия правого желудочка обусловлена легочной гиперволемией и легочной сосудистой гипертензией.

Ультразвуковое исследование сердца показывает два параллельных сосуда, которые отходят от правого желудочка. При этом визуализируется дефект межжелудочковой перегородки. При исследовании по длинной оси сердца отсутствует митрально-аортальное продолжение. Диагностируется уменьшение полости левого желудочка.

Естественное течение порока зависит от его анатомического варианта. Без хирургической коррекции в 40% смерть наступает к первому году жизни. При наличии других аномалий сердца возрастает процент смертности. Спонтанное закрытие дефекта межжелудочковой перегородки приводит к быстрой гибели новорожденного.

Лечение оперативное. Терапевтическое лечение малоперспективно. Наиболее оптимальный возраст для коррекции порока от 1 до 2 лет при условии отсутствия стеноза легочной артерии.

Преждевременное закрытие овального отверстия

Первое описание оттого порока сердца относится к XVIII веку. Причиной преждевременного закрытия овального отверстия является прилипание клапана овального окна к межпредсердной перегородке в период внутриутробной жизни. Причины этого могут быть разными. Иногда это наличие аномалии, препятствующей потоку крови из левого предсердия при митральной или аортальной атрезии. Другой причиной преждевременного закрытия овального отверстия может быть тяжелая внутриутробная инфекция с последующим развитием фиброэластоза. Еще одной причиной порока является злокачественная опухоль с прорастанием опухолью межпредсердной перегородки.

При внутриутробном закрытии овального отверстия развивается правожелудочковая сердечная недостаточность, и ребенок рождается мертвым. В этом случае левые отделы сердца гипоплазированы.

После рождения смерть наступает сразу или вскоре от правожелудочковой недостаточности и гипоплазии левых отделов сердца.

Эхокардиографическая диагностика антенатально основана на отсутствии сообщения между предсердиями и интактной межпредсердной перегородки.

Пороки сердца, не создающие критической ситуации в неонатальном периоде

Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) это сообщение между двумя предсердиями, возникающее в результате патологического развития первичной и вторичной межпредсердных перегородок (Рис. 22). Встречается с частотой до 15% от всех ВПС. Этот порок чаще встречается у девочек.

Нередко ДМПП сочетается с внесердечными аномалиями. Он является структурной частью синдрома Холта-Орама (рука-сердце), который наследуется по аутосомно-доминантному типу, а также при болезни Марфана.



Рисунок 22. Дефект межпредсердной перегородки (схема). Имеется увеличение размеров ПП и ПЖ.

Локализация и размеры ДМПП различны, в связи с чем, выделяют несколько его анатомических вариантов (Рис. 23):

- дефект овальной ямки или вторичный дефект межпредсердной перегородки. В этом случае межпредсердная перегородка полностью

окружает отверстие. Это наиболее частый вариант ДМПП. Встречается с частотой 60-65%;

- высокий дефект, который локализуется в проксимальной части перегородки и прилегает к устью верхней полой вены. Встречается с частотой около 5%;

- дефект у нижней полой вены. Он располагается у основания межпредсердной перегородки, так что нижний край ее нависает над отверстием нижней полой вены, которая становится более сообщенная с левым предсердием. При таком анатомическом расположении дефект обычно составляет 2-3 см в диаметре. Частота встречаемости около 1%;

- дефект в сочетании с «левой» верхней полой веной, впадающей в левое предсердие. Он локализуется в задне-нижнем углу, где располагается коронарный синус. Встречается очень редко.

- вариант полного отсутствия межпредсердной перегородки или присутствуют ее рудиментарные элементы. Встречается с частотой около 1%.

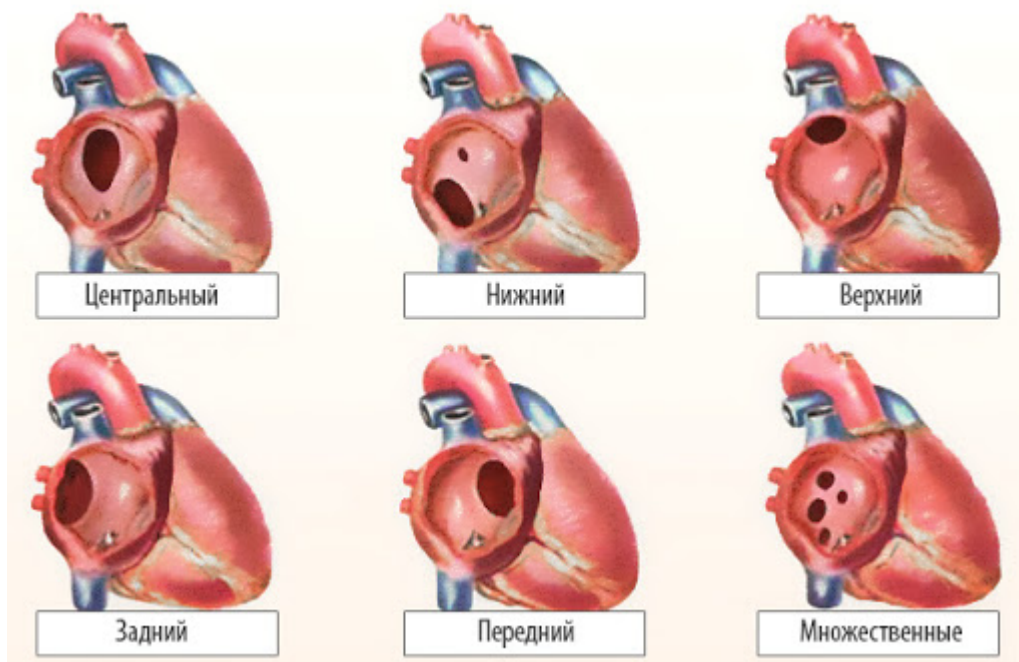


Рисунок 23. Варианты расположения ДМПП в межпредсердной перегородки (схема).

После рождения влияние порока на кровообращение зависит от размера и расположения дефекта, направления сброса крови, тонуса регуляторных сосудов малого круга кровообращения и состояния мышцы правого желудочка. В связи с тем, что давление крови в полости левого предсердия на 5-6 мм.рт.ст. больше давления в полости правого предсердия, то при ДМПП происходит шунтирование крови слева направо. Градиент давления крови имеет значение при относительно небольших размерах дефекта. При больших дефектах объем сброса крови и его направление в значительной мере определяется растяжимостью желудочков во время диастолы

(комплаинс желудочков). У детей периода новорожденности растяжимость обоих желудочков почти одинаковая, поэтому сброс крови небольшой, в связи с чем, порок может протекать бессимптомно. При рождении ДМПП клинически диагностируется редко.

Аускультативно характерно усиление I тона в точке Боткина, усиление и расщепление II тона во втором межреберье слева у грудины. Здесь же выслушивается негрубый систолический шум средней интенсивности, не проводящийся за пределы сердца. В положении стоя шум уменьшается. Шум возникает в результате относительного стеноза легочной артерии, связанного с увеличением кровотока через легочный клапан. На верхушке сердца может выслушиваться поздний систолический шум и систолические щелчки в результате пролапса митрального клапана.

На электрокардиограмме особых изменений нет. К характерным признакам относятся гипертрофия миокарда правого желудочка и неполная блокада правой ножки пучка Гиса, которая встречается у этих новорожденных с частотой до 50%.

При ультразвуковом исследовании сердца определяются следующие признаки: непосредственная визуализация дефекта при двухмерном исследовании в четырехмерном сечении, либо при парастернальной позиции по поперечной оси; увеличение размеров правого желудочка и правого предсердия; парадоксальный характер движения межжелудочковой перегородки при артеро-венозном сбросе крови и отсутствии легочной гипертензии; увеличение амплитуды движения трикуспидального клапана; изменение формы движения передней створки митрального клапана.

При естественном течении порока продолжительность жизни зависит от клинического течения и гемодинамического профиля. В среднем при отсутствии легочной гипертензии продолжительность жизни составляет до 40 лет. В детском возрасте описаны редкие случаи гибели ребенка, связанные с ригидной сердечной недостаточностью. Отмечены случаи спонтанного закрытия дефекта в возрасте до 4 лет. При этом пороке сердца единственный эффективный метод лечения – хирургическая коррекция порока.

Дефект межжелудочковой перегородки

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) наиболее часто встречающийся врожденный порок сердца. Он диагностируется в изолированной форме и в сочетании с другими врожденными пороками сердца. Среди всех врожденных пороков сердца ДМЖП регистрируется в 15-30% (Рис. 24).

В зависимости от анатомического расположения дефекта в межжелудочковой перегородке различают следующие варианты порока: перимембранозный, синусный, мышечный трабекулярный и инфундибулярный.

По отношению к определенным частям правого желудочка ДМЖП подразделяются на приточные, которые располагаются в области входного

отдела правого желудочка, мышечные и отточные, локализирующиеся в области выходного отдела правого желудочка.

У детей дефекты МЖП делятся по величине на большие, когда его диаметр больше $\frac{2}{3}$ диаметра восходящей аорты, средние, когда дефект составляет от $\frac{1}{3}$ до $\frac{2}{3}$ диаметра восходящей аорты и малые при диаметре его менее $\frac{1}{3}$ диаметра аорты.

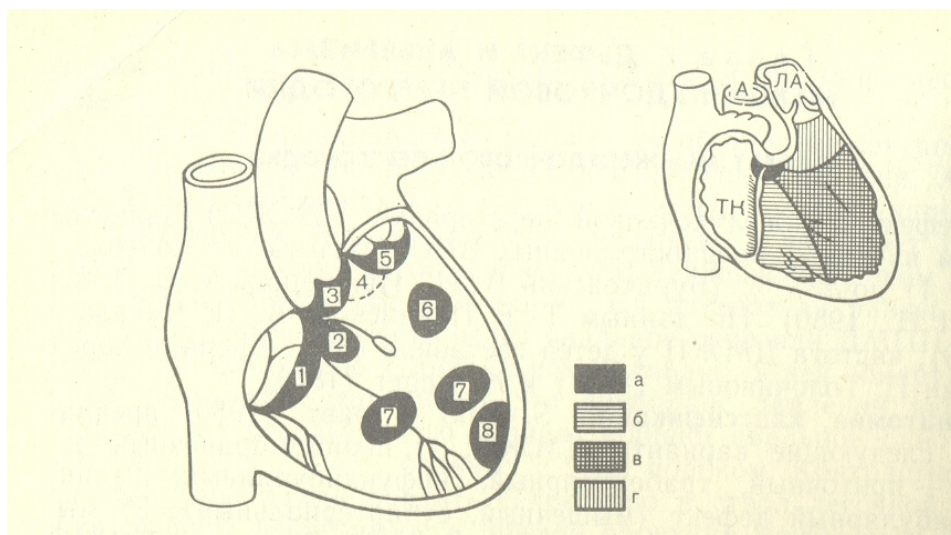


Рисунок 24. Анатомические варианты дефектов межжелудочковой перегородки (схема).

1-перимембранозный приточный; 2-перимембранозный приточный субтрикуспидальный трабекулярный; 3-перимембранозный отточный субаортальный инфундибулярный; 4-подаортально-подлегочный инфундибулярный; 5-перимембранозный отточный подлегочный; 6-отточный надгребешковый инфундибулярный; 7-центральный, приточный трабекулярный; 8-верхушечный, трабекулярный. а-мембранозная перегородка; б-приточная часть перегородки; в-трабекулярная перегородка; г-отточная часть перегородки.

Дефект межжелудочковой перегородки часто сопровождается сопутствующими внутрисердечными аномалиями развития: дефектом межпредсердной перегородки (20%), открытым артериальным протоком (20%), коарктацией аорты (5%), врожденной недостаточностью митрального клапана (2%), врожденным стенозом аорты (5%), аортальной регургитацией (4,5%). Сопутствующие внесердечные аномалии при ДМЖП наблюдаются в виде дефектов конечностей (15%), пороков развития почек (8%), заячьей губы и расщеплении твердого неба (8%).

При ДМЖП внутрисердечная гемодинамика определяется шунтированием крови через дефект в МЖП. В первые дни после рождения ребенка сброс крови может быть в двух направлениях, затем происходит лево-правое шунтирование крови. Величина сброса крови напрямую зависит от диаметра дефекта, его локализации, состояния регуляторных сосудов

малого круга кровообращения, функционального состояния миокарда желудочков.

Основным осложнение этого порока является постепенное развитие стойкой легочной сосудистой гипертензии. В тоже время имеются обстоятельства, еще более способствующие развитию легочной сосудистой гипертензии. К ним относится рефлекс Ф.Я. Китаева, сущность которого сводится к следующему: в ответ на увеличение давления в легочных венах происходит сужение регуляторных артериол легких. Спазм сосудов легких происходит и в ответ на растяжение легочной артерии как компенсаторная реакция, направленная на предохранение легких от большого объема крови.

Клинические проявления ДМЖП определяются размерами дефекта и величиной легочного сосудистого сопротивления.

При небольшом дефекте в межжелудочковой перегородки, расположенном в мышечной части (болезнь Толочинова-Роже) над областью сердца выслушивается грубый, громкий систолический шум с максимумом в третьем-четвертом межреберье слева от грудины. Шум хорошо проводится вправо от грудины, на спину в межлопаточную область. Границы относительной сердечной тупости сердца не увеличены. У части новорожденных с ДМЖП в первые дни жизни может развиваться острая сердечная недостаточность. У большинства детей течение порока в неонатальном периоде протекает не тяжело.

Основным клиническим признаком ДМЖП в мембранозной части МЖП является грубый, занимающий всю систолу шум с максимумом звучания в третьем-четвертом межреберье слева от грудины. Шум хорошо проводится вправо и носит опоясывающий характер.

На рентгенограмме при небольших дефектах не выявляется существенных изменений, но может иметь место небольшое увеличение тени сердца и незначительное усиление сосудистого рисунка легких. При больших дефектах наблюдается выраженная кардиомегалия, с выбуханием обоих желудочков, левого предсердия и легочной артерии. Появляются признаки характерные для увеличенного кровотока через правый желудочек и легочную артерию в виде усиленного рисунка легочных сосудов, выбухания дуги легочной артерии, сглаженности талии сердца. Сердце увеличено в поперечнике больше вправо, отмечается смещение кардиовазального угла вверх.

Электрокардиографические признаки также зависят от величины патологического отверстия. При небольших дефектах ЭКГ не отличается от возрастной нормы или могут регистрироваться признаки увеличения левого или обоих желудочков. У новорожденных с большим дефектом межжелудочковой перегородки имеются признаки увеличения или перегрузки обоих желудочков. Зубец Р бывает раздвоен или заострен.

При двухмерной эхокардиографии проводят прямое определение размеров и расположения дефекта. Эхокардиографически небольшие по размеру дефекты могут не лоцироваться. В участке больших шунтов наблюдается разрыв эхо-сигналов, отраженных от перегородки.

В большинстве случаев дефекты малых размеров закрываются спонтанно в течение первого года жизни. Такие аномалии часто протекают бессимптомно и без нарушения общей гемодинамики. У детей с большим дефектом наблюдаются рецидивирующие инфекции дыхательных путей и признаки застойной сердечной недостаточности.

Хирургическая коррекция при малых дефектах не проводится. Терапевтическая тактика у детей с большими дефектами направлена на борьбу с застойной сердечной недостаточностью. Хирургическая коррекция наиболее эффективна в первые 2 года жизни.

Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток (ОАП) – сосуд, через который после рождения сохраняется сообщение между аортой и легочной артерией. После рождения и установления легочного дыхания необходимости в его функционировании нет. В отдельных случаях аортальная часть протока может быть открытой, а легочный конец закрыт. В этом случае в последующем может формироваться аортальная аневризма. Открытый артериальный проток является одним из наиболее распространенных пороков. Частота его составляет 10-24% от всех врожденных пороков сердца. Он в 2-3 раза чаще встречается у девочек. Частота этого порока у недоношенных детей возрастает, и составляет от 15% до 80%.

Анатомически артериальный проток отходит от дуги аорты паротив левой подключичной артерии или несколько дистальнее, затем идет кпереди и вниз, после этого впадает в бифуркацию легочного ствола и частично в левую легочную артерию. В случае сочетания с правосторонней дугой аорты артериальный проток впадает в правую легочную артерию. По форме различают два вида порока: в виде цилиндра и в виде усеченного конуса. Длина протока составляет от 10 до 25 мм, ширина от 5 до 10 мм. На характер гемодинамики особое значение оказывает ширина протока. Стенка артериального протока состоит из мышечных волокон, располагающихся в виде сфинктера и большого количества соединительной ткани (Рис. 25).

Открытый артериальный проток часто сочетается с ДМЖП, коарктацией аорты, стенозом легочной артерии, стенозом аорты, ДМПП. При дефектах перегородок, коарктации аорты ОАП ухудшает нарушения гемодинамики, при стенозе легочной артерии, транспозиции магистральных сосудов играет компенсаторную роль. У 95% детей полная облитерация его наступает к 4-м месяцам жизни. После 1 года открытый артериальный проток считается аномалией.

У новорожденных с синдромом дыхательных расстройств открытый артериальный проток после рождения в течение длительного времени функционирует до 80% случаев и является компенсацией для сброса объема крови, который не проходит через малый круг кровообращения, из-за высокой легочной гипертензии.

Открытый артериальный проток описан во II веке Галеном, однако название дано в честь итальянского врача Л. Боталло, описавшего порок

несколько позднее. Этиология этого порока окончательно не установлена. Одна из старых теорий свидетельствует о том, что он является следствием перенесенной внутриутробной краснухи. В настоящее время показано, что имеются несколько факторов, способствующих функционированию протока, среди которых имеет место недоразвитие мышечного слоя в легочной артерии или в протоке, снижение чувствительности мышечной стенки протока к кислороду, внутриутробная гипоксия, ацидоз, незрелость рецепторов стенки протока, приводящая к отсутствию ее констрикторной реакции на гуморальные воздействия, продолжающаяся выработка простагландинов, ответственных за открытое состояние протока.

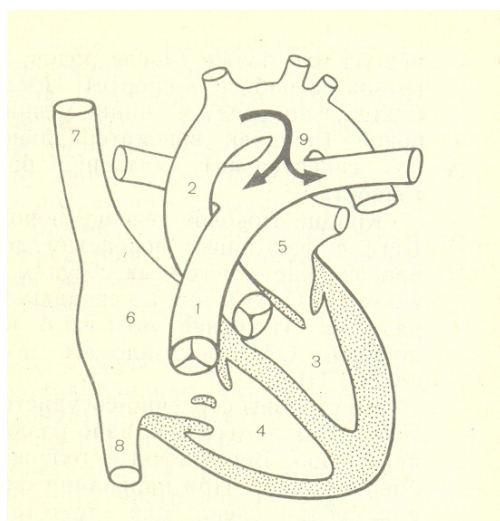


Рисунок 25. Открытый артериальный проток (схема).

1-легочная артерия; 2-аорта; 3-левый желудочек; 4-правый желудочек; 5-левое предсердие; 6-правое предсердие; 7-верхняя полая вена; 8-нижняя полая вена; 9-артериальный проток.

Открытый артериальный проток вызывает определенные нарушения гемодинамики, степень которых зависит от диаметра протока, величины сброса крови из аорты в легочную артерию, резистентности сосудов малого круга кровообращения и резервных возможностей сердечной мышцы. Учитывая тот факт, что давление крови в легочных сосудах в 4-5 раз ниже аортального, значительная часть крови поступает из аорты в легочную артерию и систему малого круга кровообращения. Затем возвращается в левое предсердие. Таким образом, большой круг кровообращения лишается части оксигенированной крови, что отрицательно сказывается на кровоснабжении органов и систем ребенка. Обеднение кровью большого круга кровообращения приводит к снижению диастолического артериального давления. Вследствие этого в левом желудочке сердца оказывается дополнительный объем крови, поступающей во время диастолы, что приводит к перегрузке левого желудочка. В соответствии с факторами,

определяющими величину и направление сброса крови, клиника артериального протока может быть типичной и атипичной.

Течение порока может быть различным: от бессимптомного до тяжелых форм. При больших размерах протока он проявляется с первых недель жизни ребенка. При небольших размерах клиническая картина может долго не манифестировать. Иногда выслушивается систолический шум с максимумом во втором межреберье слева от грудины. Тяжелое течение порока характерно для недоношенных детей. В случаях с широким протоком кожные покровы и видимые слизистые бледные. Это связано с уменьшением периферического кровообращения. Диастолическое артериальное давление снижено. Хорошо определяется пульсация шеи, капиллярный пульс. Новорожденные отстают в весе и росте. При обследовании определяется систолическое дрожание при пальпации передней грудной стенки слева от грудины, небольшое расширение границ сердца, а также притупление перкуторного звука во втором межреберье слева спереди - так называемая зона Гергардта. При аускультации во втором межреберье слева от грудины, в межлопаточной области и на сосудах шеи выслушивается грубый жужжащий, «машинообразный» шум, захватывающий обе фазы сердечных сокращений. Такой шум не выслушивается в том случае, когда разница давления крови в аорте и легочной артерии не существенна.

При атипичном течении порока у новорожденного также определяются снижение массы тела, бледность кожных покровов, слабость, резкое увеличение границ сердца, которые появляются очень рано и быстро ведут к ухудшению общего состояния больных. Над сердцем выслушивается систолический шум, который объясняется уравниванием давления крови в аорте и легочной артерии во время диастолы. Иногда шум может совсем отсутствовать. Наиболее тяжелым проявлением этого порока является цианоз нижней половины туловища вследствие перемены шунта.

На рентгенограмме определяется усиление легочного рисунка, соответствующее величине артериовенозного сброса, расширение или выбухание ствола легочной артерии с увеличением диаметра лобарных и сегментарных сосудов легких, увеличение тени сердца от незначительного до резкого, вначале за счет левого желудочка, затем за счет обоих желудочков и левого предсердия.

Электрокардиографические данные в большинстве случаев нормальные. При нагрузке на левое сердце появляются изменения, характеризующие преобладание функциональной активности левого желудочка.

На эхокардиограмме определяется увеличение размеров левого предсердия и желудочка. При двухмерной эхокардиографии датчик расположенный в надгрудной выемке пациента позволяет лоцировать проток, а с помощью доплерэхокардиографии определяется направление и величина сброса крови.

При типичном широком, клинически выраженном открытом артериальном протоке, терапия направлена на ограничение введения

жидкости, коррекцию анемии, применение сердечных гликозидов и диуретиков. При безуспешности лечения применяется медикаментозное или хирургическое закрытие протока. Медикаментозное закрытие протока осуществляется внутривенным введением индометацина, который блокирует синтез простагландинов E_2 и I_2 , ответственных за открытое состояние протока, препятствующих спазму мышечной стенки и его облитерации.

Оптимальным для хирургического лечения является ранний возраст. Все больные с неблагоприятным течением порока должны быть оперированы в любом возрасте. Противопоказанием к операции закрытия артериального протока является высокая легочная гипертензия с обратным шунтом, при сбросе крови справа налево. При этом проток выполняет роль предохранительного клапана и перевязка его опасна. Операция противопоказана и при выраженной сердечной недостаточности.

Изолированный стеноз легочной артерии

Изолированный стеноз легочной артерии относится к врожденным порокам бледного ацианотического типа. Он встречается в 2,5-3,0% случаев врожденных аномалий сердца с одинаковой частотой у мальчиков и девочек. Изолированный стеноз легочной артерии наблюдается в нескольких анатомических вариантах: клапанный стеноз легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой; инфундибулярный стеноз легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой; стеноз выходного отдела правого желудочка; надклапанный стеноз ствола легочной артерии и его ветвей; атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой.

Чаще всего встречается клапанный стеноз легочной артерии, при котором створки клапанов деформированы, куполообразно выбухают во время систолы и создают препятствия оттоку крови. Они утолщаются, образуя диафрагму с эксцентрично расположенным отверстием. Межжелудочковая перегородка морфологически не изменена (Рис. 26).

Реже встречаются изолированный подклапанный или надклапанный стеноз легочной артерии.

При подклапанном стенозе препятствие оттоку крови из правого желудочка создается двумя анатомическими вариантами врожденных дефектов развития. В первом случае фиброзно-мышечная полоса располагается на уровне соединения правого желудочка и его выходного отдела, что делит полость правого желудочка на две части и сужает инфундибулярную часть. Во втором случае выходной отдел правого желудочка имеет сморщенный вид с толстым мышечным валом, который и формирует суженный выход. Участок стеноза может локализоваться в непосредственной близости к клапанам легочной артерии или существенно ниже.

При надклапанном стенозе легочной артерии суженный участок представлен фиброзным утолщением интимы и проявляется местным

сужением в виде небольшого сегмента, удлиненным сужением, диффузным сужением или гипоплазией легочной артерии и ее ветвей.

Патогенез этого ВПС неясен. Предполагается несколько факторов, воздействующих на формирование порока и связанных с развитием ствола легочной артерии из четырех сосудистых компонентов в эмбриональном периоде. Тератогенное воздействие на одного из них может приостановить нормальное развитие ствола легочной артерии и вызвать сужение, атрезию или гипоплазию соответствующего уровня легочного ствола или его ветвей.

Особенности гемодинамики этого порока сводятся к формированию высокого систолического градиента давления между правым желудочком и легочной артерией из-за препятствия к выбросу крови. В этом случае развивается гипертрофия правого желудочка. Происходит обеднение легочного кровотока. Повышение давления крови в полости правого желудочка приводит к его расширению с последующим расширением фиброзного клапанного кольца и формированию относительной трикуспидальной недостаточности. Затем происходит объемная перегрузка правого предсердия, и повышение давления крови в нем вызывает прекращение запирающей функции клапана овального отверстия, в результате чего начинает функционировать шунт крови справа налево, что клинически проявляется общим цианозом различной степени выраженности. Давление крови в легочной артерии остается в пределах нормы или несколько снижается. Прогрессирование порока ведет к расширению правого желудочка и его недостаточности.

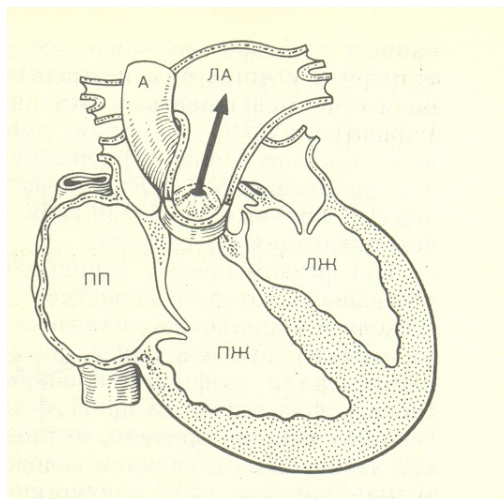


Рисунок 26. Клапанный стеноз легочной артерии (схема). Наблюдается гипертрофия ПЖ и расширение ПП.

ПП-правое предсердие; ПЖ-правый желудочек; ЛЖ-левый желудочек; ЛА-легочная артерия; А-аорта.

Клиническая картина изолированного сужения легочной артерии характерна, выраженность ее определяется степенью стеноза легочной артерии. При умеренном стенозе легочной артерии общее состояние новорожденного не страдает. В этом случае порок диагностируется при

случайном выслушивании систолического шума и последующем эхокардиографическом исследовании. При выраженном стенозе у новорожденных детей отмечается недостаточная прибавка массы тела. Кожные покровы и видимые слизистые имеют нормальную окраску, но при открытом овальном отверстии может появляться транзиторный цианоз во время физической нагрузки. При внешнем осмотре нередко выявляется пульсация эпигастральной области. Возникает одышка при физической нагрузке. Перкуторно выявляется увеличение размеров сердца вправо. Аускультативно выслушивается грубый систолический шум по левому краю грудины с максимумом звучания во втором межреберье. При инфундибулярном варианте стеноза максимум звучания шума перемещается в третье-четвертое межреберье слева от грудины. При клапанном стенозе определяется систолическое дрожание. Интенсивность шума пропорциональна степени стеноза. Над легочной артерией имеется ослабление или отсутствие II тона. Над областью проекции клапанов легочной артерии может быть слышен короткий систолический шум изгнания, второй тон сердца раздвоен. При выраженном стенозе у ребенка появляется цианоз, обусловленный прохождением крови справа налево через открытое овальное отверстие.

Рентгенологически выявляется постстенотическая дилатация легочной артерии, признаки расширения правого желудочка. Размеры сердца зависят от степени стеноза, величины право-левого сброса на уровне предсердий. Степень выбухания дуги легочной артерии определяется направлением струи крови и не всегда отражает степень стеноза. Васкуляризация легких может быть уменьшена или не изменена. Отмечается несоответствие степени расширения легочной артерии с наличием обедненного или нормального легочного рисунка.

На электрокардиограмме изменения отсутствуют или появляются признаки систолической перегрузки правого желудочка. Сегмент ST может быть смещен на 2-5 мм ниже изолинии с отрицательным глубоким зубцом T в правых прекардиальных отведениях. Наблюдается отклонение электрической оси сердца вправо, признаки увеличения полости правого предсердия.

Двухмерная эхокардиография в проекции короткой оси на уровне сосудов позволяет выявить нарушенное открытие клапана, во время систолы створки дугообразно выбухают в просвет сосуда. В масштабе реального времени лоцируется стенозированный клапан легочной артерии куполообразной формы. Допплерэхокардиография позволяет определить выраженное турбулентное течение крови в области клапана легочной артерии.

У новорожденных детей порок чаще всего осложняется застойной сердечной недостаточностью.

Естественное течение порока зависит от степени стеноза легочной артерии. Стеноз легочной артерии изменяется в процессе роста ребенка. При этом возрастает степень обструкции и развивается фиброз миокарда правого желудочка. Продолжительность жизни составляет до 25 лет. Смерть

наступает от сердечной недостаточности и септического эндокардита. Описаны случаи внезапной смерти.

Дети с незначительным и умеренным стенозом специфического лечения не требуют. В других случаях лечение оперативное. Показанием к операции служат выраженная клиническая симптоматика и прогрессирующее течение заболевания.

Триада Фалло

Триада Фалло представляет собой сочетание стеноза легочной артерии с дефектом межпредсердной перегородки. Данный порок встречается с частотой примерно 2,5-3% от всех ВПС. Сужение легочной артерии происходит на уровне клапанов, где створки образуют мембрану, конусовидно втянутую в просвет легочной артерии. Имеется постстенотическое расширение легочной артерии. Межпредсердная коммуникация может быть выражена различно: в виде не зарощения овального окна, дефекта в его клапане, дефекта межпредсердной перегородки, значительно превышающего размеры овального окна.

Нарушения гемодинамики порока определяются рано и обусловлены степенью стеноза легочной артерии. Препятствие выходу крови из правого желудочка вызывают его повышенную работу, что ведет к перегрузке и дилатации полости ПЖ. Через дефект в межпредсердной перегородке происходит сброс крови слева направо. Со временем развивается гипертрофия миокарда правого желудочка - третий признак триады Фалло (Рис. 27).



Рисунок 27. Триада Фалло (схема). Определяется стеноз легочной артерии, дефект межпредсердной перегородки, гипертрофия миокарда правого желудочка.

Клиническая картина порока на ранних стадиях мало отличается от изолированного стеноза легочной артерии. Появляется одышка, усиливающаяся при нагрузке. Выявляется увеличение размеров сердца

вправо, грубый систолический шум выслушивается во втором межреберье у левого края грудины, II тон над легочной артерией ослаблен. При преобладании клапанного стеноза и незначительном шунте слева направо на уровне предсердий клиническая картина неотличима от наблюдаемой при изолированном клапанном стенозе легочной артерии. При большом шунте и незначительном стенозе артерии клинические проявления сходны с таковыми при дефекте межпредсердной перегородки, с той лишь разницей, что систолический шум грубый и может сопровождаться дрожанием. При значительном стенозе легочной артерии предсердный шунт меняет направление на праволевый и появляется цианоз.

При рентгенологическом исследовании грудной клетки в прямой проекции наблюдается ослабление легочного рисунка, расширение ствола легочной артерии, увеличение правого желудочка, общее увеличение тени сердца.

На ЭКГ регистрируется отклонение электрической оси сердца вправо, признаки систолической перегрузки правого желудочка. Иногда отмечается увеличение зубца Р во II стандартном отведении.

При ультразвуковом исследовании сердца визуализируется стеноз легочной артерии, увеличение полости ПЖ с гипертрофией его стенки, дефект МПП.

Прогноз при данном пороке тяжелый. Характерна внезапная смерть из-за острой недостаточности правого желудочка. Лечение оперативное, предпочтительно в раннем возрасте.

Аномалия Эбштейна

Аномалия Эбштейна характеризуется смещением линии прикрепления створок трикуспидального клапана в полости правого желудочка ближе к верхушке. Впервые порок описан Ebstein W. (1866). Порок встречается редко, с частотой 0,5-0,8% от числа всех ВПС.

Формирование аномалии объясняется отклонением в процессе «расслоения», которое остается незавершенным. Поражаются задняя и перегородочная створки, из-за их позднего формирования.

Анатомически трикуспидальный клапан смещается в полость правого желудочка ближе к верхушке. Степень дисплазии створок и их деформации варьируют в значительных пределах. Створки трикуспидального клапана прикрепляются не по окружности фиброзного кольца, а по спирали. Хорды створок резко укорочены, папиллярные мышцы гипоплазированы. К фиброному кольцу обычно прикрепляется только передняя створка клапана. Она нормально функционирует, а смещенными оказываются септальная и задняя створки. Передняя створка увеличена в размере, может иметь парусообразной вид, свободный край ее прикрепляется в выходном тракте правого желудочка, нередко препятствуя оттоку крови из него. Смещение створок приводит к разделению правого желудочка на две части. Верхняя часть находится над смещенным клапаном и является атриализованной частью правого желудочка. Нижняя часть располагается под створками

трикуспидального клапана. По размерам она меньше верхней части и является выходным трактом правого желудочка. Миокард правого предсердия гипертрофирован. Наоборот стенка атриализованной части правого желудочка истончена и составляет 1-3 мм. В дистальной части правого желудочка миокард несколько утолщен (Рис. 28). Одним из условий существования новорожденного ребенка является открытое овальное отверстие или дефект межпредсердной перегородки.

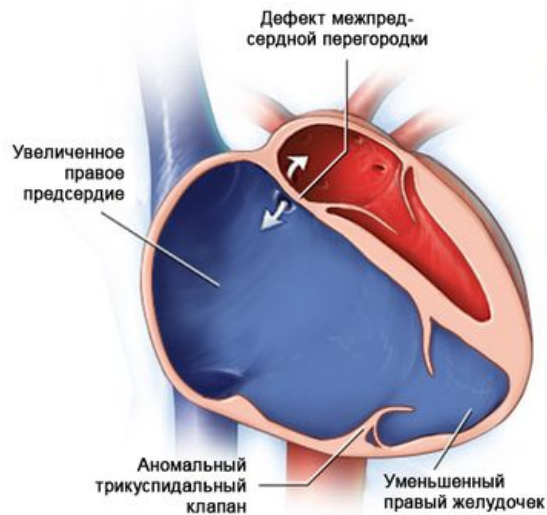


Рисунок 28. Аномалия Эбштейна (схема). Наблюдается увеличенное ПП, уменьшенный ПЖ, истончение стенки ПЖ, ЖМПП.

Пороку сопутствуют другие аномалии развития сердца в виде атрезии и стеноза легочной артерии, дефекта межжелудочковой перегородки, дефекта межпредсердной перегородки, стеноза или недостаточности митрального клапана, атрезии аорты. Сопутствующая экстракардиальная патология не типична для аномалии Эбштейна.

После рождения ребенка правый желудочек из-за малых его размеров и трикуспидальной недостаточности работает неэффективно. Давление крови в правом предсердии высокое. Большую роль при этом пороке играет атриализованная часть правого желудочка. Между выходным отделом правого желудочка и правым предсердием имеется участок, затрудняющий отток крови из правого предсердия. Он является также препятствием для наполнения кровью функционирующей части правого желудочка. Вследствие этого возрастает давление крови в правом предсердии и через дефект межпредсердной перегородки происходит венозно-артериальный сброс крови. Кроме этого возникает трикуспидальная недостаточность и снижение легочного кровотока. Уменьшение легочного кровотока обусловлено ограниченным притоком крови в диастолу в дистальный отдел правого желудочка. Во время систолы правого предсердия атриализованная часть правого желудочка находится в фазе диастолы и задерживает продвижение крови в дистальную часть правого желудочка. При значительном

анатомическом смещении створок трикуспидального клапана и дисплазии створок имеет место отчетливое расширение правого предсердия.

Клиническая картина порока во многом зависит от степени смещения и недостаточности трикуспидального клапана, степени сужения отверстия между приточным и выходным отделами правого желудочка, размеров правого желудочка, степени парадоксального сокращения атриализованной части правого желудочка, а также величины венозно-артериального сброса крови на уровне предсердий и степени нарушения ритма сердечных сокращений.

При благоприятном анатомическом варианте аномалия Эбштейна может быть не диагностирована в первые месяцы жизни, и выявляется только при рентгенологическом или эхокардиографическом исследовании. При выраженных анатомических нарушениях диагностика аномалии Эбштейна возможна сразу после рождения. Основные симптомы у ребенка – одышка, цианоз, приступы сердцебиения, пароксизмальная тахикардия. Причем часто бывают резистентные к терапии формы пароксизмальной тахикардии. Цианоз может появляться сразу после рождения, выраженность которого обусловлена повышением давления крови в правом предсердии и возникновением венозно-артериального сброса крови. Цианоз у новорожденных детей часто имеет обратное развитие после естественного снижения легочного сосудистого сопротивления. Границы сердца значительно расширены в обе стороны. Тоны сердца ослаблены. Шум над областью сердца часто отсутствует. В редких случаях в четвертом-пятом межреберье слева от грудины выслушивается негрубый систолический шум недостаточности трикуспидального клапана. На фоне вышеперечисленных симптомов появляется сердечная недостаточность по правожелудочковому типу. Сердечная недостаточность может появиться уже с первых дней жизни. Декомпенсация кровообращения наиболее рано появляется у детей с обструкцией трикуспидального клапана и стенозом легочной артерии.

Аномалия Эбштейна часто осложняется абсцессом головного мозга, тромбоэмболией, бактериальным эндокардитом, венозной гипертензией большого круга кровообращения.

Рентгенологически диагностируется кардиомегалия с шаровидной формой сердца или с формой сердца в виде перевернутой чаши.

На ЭКГ у новорожденных диагностируется отклонение электрической оси сердца влево, очень высокий зубец Р, называемый «гималайским», без признаков гипертрофии миокарда правого желудочка. Часто наблюдается полная блокада правой ножки пучка Гиса, нарушения предсердно-желудочковой проводимости и синдрома WPW, очень характерного для этого порока.

При ультразвуковом исследовании сердца определяются: локация трикуспидального клапана ближе к верхушке сердца, увеличение размеров правого предсердия, запаздывание закрытия трикуспидального клапана по сравнению с митральным клапаном, увеличение амплитуды открытия трикуспидального клапана и деформация эхосигнала от его створок, усиление

эхосигнала от створок трикуспидального клапана, ассиметрическая гипертрофия межжелудочковой перегородки, изменение характера движения передней створки митрального клапана, симулирующее митральный стеноз.

При естественном течении порока прогноз определяется различными анатомическими вариантами изменений в сердце. Ранняя неонатальная смертность наблюдается редко. До года погибают не около 6,5% детей. Причинами смерти являются жизнеугрожаемые нарушения ритма сердца и прогрессирующая сердечная недостаточность.

Осложнения ВПС

В фазу адаптации к ВПС могут наблюдаться такие осложнения как:

- дистрофия по типу гипотрофии при всех ВПС, кроме ВПС без нарушения гемодинамики;
- септический эндокардит;
- гипостатическая пневмония при ВПС с обогащением малого круга кровообращения и обеднением большого круга кровообращения;
- гипоксемические кризы при ВПС с обеднением малого круга кровообращения с цианозом;
- коллаптоидные состояния при ВПС с обеднением малого круга кровообращения;
- аритмии (экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия) при всех ВПС с острой сердечной недостаточностью;
- неполная атриовентрикулярная блокада;
- полная атриовентрикулярная блокада при больших септальных дефектах, изолированных аномалиях проводящей системы;
- ранняя гипертензия малого круга кровообращения при всех ВПС с обогащением малого круга кровообращения;
- склонность к интеркуррентным заболеваниям при всех ВПС, кроме пороков без нарушения гемодинамики;
- относительная гипохромная анемия при всех пороках с цианозом;
- нарушение мозгового кровообращения, абсцессы мозга при ВПС с обеднением малого круга кровообращения с цианозом.

В фазу относительной компенсации ВПС могут осложняться:

- септическим эндокардитом;
- гипертензией малого круга кровообращения при ВПС с обогащением малого круга кровообращения;
- относительной гипохромной анемией при ВПС с обеднением малого круга кровообращения;
- тромбозами сосудов головного мозга и других органов при ВПС с обеднением малого круга кровообращения;
- туберкулезом легких при ВПС с обеднением малого круга кровообращения;
- гипоксемическими артритами при ВПС с обеднением малого круга кровообращения;
- геморрагическим синдромом по типу васкулита при ВПС с обеднением малого круга кровообращения;

- стенокардитическим синдромом при ВПС с обеднением большого круга кровообращения;

- гипертензионным синдромом в виде головных болей, обмороков, носовых кровотечений при ВПС с обеднением большого круга кровообращения.

При подозрении или установлении диагноза ВПС у новорожденного в родильном доме, ребенка в плановом порядке направляют в отделение патологии новорожденных детской больницы для обследования с целью диагностики ПС и лечения имеющейся острой сердечной недостаточности. На этом этапе обязательна консультация кардиохирурга для решения вопроса о необходимости и сроках оперативной коррекции порока. Всех детей грудного возраста при подозрении на ВПС необходимо направлять на консультацию к детскому кардиологу для своевременной постановки диагноза и определения дальнейшей тактики ведения такого ребенка.

НЕРЕВМАТИЧЕСКИЕ КАРДИТЫ

Определение

Неревматический кардит (НК) - это воспалительное заболевание сердца, не связанное с ревматической лихорадкой и патологией коронарных сосудов. При неревматических кардитах в воспалительный процесс вовлекаются все три оболочки сердца (эндокард, миокард, перикард), но степень вовлечения каждой из них различна. Поэтому клинические проявления кардита зависят от преимущественного поражения той или иной оболочки сердца, что определяет возможные осложнения и прогноз заболевания, а также тактику лечения больного ребенка. Наиболее часто у детей диагностируются миокардиты и сочетание миокардита с перикардитом. Эндокардиты встречаются существенно реже.

Эпидемиология

Истинная распространенность НК в детской популяции на сегодняшний день неизвестна. Это связано с несколькими причинами. Одной из них является активность воспалительного процесса, при которой кардит с низкой активностью протекает без клинических проявлений или в стертой форме и не диагностируется педиатрами. Другая причина кроется в отсутствии единых патоморфологических и пороговых биохимических критериев его диагностики. В литературе приводятся данные о том, что НК возникают от 3% до 15% при заболеваниях, вызванных вирусной инфекцией. На вскрытие детей, умерших от различных причин, морфологические

признаки НК, как случайные секционные находки обнаруживаются с частотой в 1%. Также, у детей с клинически впервые выявленной дилатационной кардиомиопатией с применением биопсии кардит устанавливался в 30% случаев. Мальчики заболевают кардитом в несколько раз чаще, чем девочки.

Этиология

Основные этиологические факторы, приводящие к развитию НК включают:

- инфекции;
- аллерго-иммунологические факторы;
- сочетание инфекционных и аллерго-иммунологических факторов.

Инфекционными факторами развития НК могут быть вирусная, бактериальная, грибковая инфекция, спирохеты, риккетсии, простейшие, паразиты. Среди вирусной инфекции кардиты могут вызывать вирусы Коксаки А и Б, аденовирусы, вирусы краснухи, кори, ЭСНО, цитомегаловирусы, вирусы герпеса, гепатита, РС-вирусы, вирусы Эпштейна-Барр, ВИЧ, а также парвовирус В19.

Среди бактериальной флоры кардиты у детей могут быть вызваны стафилококками, стрептококками, менингококками, возбудителями брюшного тифа, столбняка, бруцеллеза, туберкулеза, коклюша, а также менингококками и сальмонеллами.

Грибковая инфекция включает в себя аспергиллы, актиномицеты, криптококки, кандиды, бластомицеты и гистоплазмы.

Среди спирохет кардиты могут вызывать возбудители сифилиса, боррелиоза, лептоспироза, возвратного тифа.

Причиной развития кардита среди риккетсий являются возбудители сыпного тифа, Q-лихорадки, пятнистой лихорадки Скалистых гор, лихорадки цуцугамуши.

Простейшие, как причина развития кардитов включают в себя возбудителей трипаносомоза, токсоплазмоза, цистициркоза, лейшманиоза и шистоматоза.

Паразиты, приводящие к развитию кардитов следующие: эхинококки, аскариды, трихинеллы, филярии.

Среди аллерго-иммунологических факторов, приводящих к развитию НК в детском возрасте, преобладают поствакцинальные и сывороточные факторы. Поствакцинальные и сывороточные кардиты встречаются существенно реже, нежели инфекционные кардиты.

Инфекционно-токсический кардит обусловлен воздействием токсинов на сердце, которые вырабатываются в течение заболевания дифтерией, брюшным тифом, сальмонеллезом.

Токсико-аллергические кардиты связаны с воздействием на сердце лекарственных препаратов, таких как пенициллины, сульфаниламиды, аминогликозиды, антрациклины, цитостатики, спиронолактоны, амфетамины, катехоламины, карбамазепины, а также кардиты, возникающие при укусах ядовитых змей, пауков, скорпионов и ос.

Считается, что развитию неревматических кардитов способствуют такие факторы, как снижение или извращение иммунологической реактивности организма, связанные с нарушением питания, интоксикацией, перенесенными заболеваниями, продолжительными физическими и психоэмоциональными перегрузками, изменением гормонального статуса, гипоксией.

Также в развитие кардитов имеют значения наследственные факторы в виде генетически детерминированного дефекта в различных звеньях иммунитета ребенка, нарушение иммунной толерантности с аутоиммунными нарушениями.

НК часто вызываются инфекционными факторами, среди которых доминируют различные вирусные инфекции. Это в значительной мере обусловлено вазотропностью и кардиотропностью вирусов. Существуют данные, что имеется структурное сходство энтеровирусов с клеточной мембраной кардиомиоцитов. Наиболее часто кардиты вызываются энтеровирусами Коксаки типа А или типа В, реже аденовирусами, вирусами гриппа типа А, вирусами ЭСНО, герпес, цитомегалии или их ассоциациями. Определенное значение в этиологии кардитов имеют цитомегаловирусы, которые могут длительно персистировать в организме ребенка после однократно перенесенного заболевания.

Среди микробной инфекции в этиологии неревматических кардитов доминирует стрептококковая инфекция в виде острого или обострения хронического тонзиллита, скарлатины. Кардиты стафилококковой природы наблюдаются существенно реже и связаны с сепсисом, стафилококковой пневмонией, гематогенным остеомиелитом и септическим эндокардитом. Основную роль в развитие таких кардитов отводится коагулазонегативным гемолитическим стафилококкам. Морфологически стафилококковый кардит обусловлен гематогенным метастазированием микробов и развитием паренхиматозного поражения миокарда.

Дифтерийные кардиты диагностируются во время вспышек дифтерии и являются по своей сути инфекционно-токсическими. Они встречаются примерно у четверти заболевших дифтерией детей и сопровождаются большой смертностью. Чаще всего в этиологии дифтерийных кардитов играет *Corynebacterium diphtheria gravis*. Инфекционно-токсический кардит развивается только при токсической форме заболевания. Клинические признаки кардита развиваются на второй неделе от начала заболевания и диагностируются в течение последующих 2-4 недель. Описано тяжелое скоротечное течение дифтерийного кардита. Установлено, что дифтерийный токсин нарушает синтез белка в миокардиоците, влияет на перенос аминокислот от РНК к полипептидным цепям. В миокарде выявляется жировая дистрофия миокардиоцитов, интерстициальное воспаление, миоцитоллиз, некроз мышечных волокон. Также дифтерийный токсин обладает тропностью к клеткам проводящей системы сердца.

Кардиты, обусловленные брюшным тифом и сальмонеллезом, также вызывают инфекционно-токсическое поражение миокарда и возникают у

детей на фоне тяжелой острой интоксикации. При этих заболеваниях миокардит может осложняться различными блокадами проведения и фибринозным перикардитом. Морфологическим аспектом таких кардитов является набухание и дистрофия мышечных волокон, инфильтрация интерстициальной ткани лейкоцитами и микроабсцессами.

Микотические кардиты у детей встречаются очень редко и возникают при хронических заболеваниях, при которых ребенок длительно получает массивную антибиотикотерапию, а также у детей с генерализованной микотической инфекцией и иммунодефицитом. Микотический миокардит часто сочетается с перикардитом. В сердечной мышце обнаруживаются микроабсцессы, полиморфно-ядерные лейкоциты и мицелии грибов.

Кардиты, вызванные паразитами чаще всего обусловлены трипаносомами. Это эндемический зооноз, связанный с протозойной паразитарной инфекцией *Trypanosoma cruzi*. Инфицирование человека трипаносомами происходит через укус кровососущим клопом, переносчиком этого паразита. Различают развитие острого, подострого и хронического течения болезни. Поражение миокарда относят к действию кардиотропного токсина и иммунологическим расстройствам. У большинства детей миокардит имеет хроническое течение, при этом клинические симптомы заболевания могут возникнуть через несколько лет после инфицирования. Поражаются оба желудочка с прогрессирующим фиброзом миокарда, развитием кардиомегалии и нарушениями ритма сердца и проводимости, образованием тромбов в камерах сердца, формированием аневризм. Развивается застойная сердечная недостаточность.

Из кардитов, возбудителем которых являются спирохеты, наиболее часто встречается боррелиозный миокардит, вызванный спирохетой *Borrelia burgdorferi*. Инфицирование происходит вследствие укуса иксодового клеща. Обычно через 3-20 недель появляются первые признаки кардита, которые проявляются в виде миокардита или миоперикардита с сердечной недостаточностью. Характерны различные блокады и нарушения ритма сердца, причем прогрессирование процесса идет быстро. Возможно быстрое развитие идиовентрикулярной брадикардии с обмороками или приступами Адамса-Стокса.

Токсико-аллергические кардиты развиваются у детей с гиперэргическими реакциями и связаны с применением лекарственных препаратов, вакцин и сывороток. Чаще всего такие кардиты возникают у детей с респираторными аллергиями, бронхиальной астмой, лекарственной болезнью. Морфологически определяется инфильтрация интерстиция, эндокарда и миокарда эозинофилами. Такие изменения вызывают утолщение эндокарда и рестриктивные изменения в миокарде, нарушающие его функцию растяжения. Описаны и нарушения в проводящей системе сердца.

Патогенез

В патогенезе кардитов, вызванных инфекционным вирусным фактором, имеет значение непосредственное поражение возбудителем миокардиоцитов, с развитием паренхиматозного миокардита, преимущественное поражение

вирусом сосудистой стенки миокарда с ее повреждением, повышением проницаемости и клеточной инфильтрацией, а также развитие гиперэргического иммунопатологического процесса с активацией клеточного и гуморального звеньев иммунитета и аутоиммунного ответа. Не зависимо от специфичности возбудителя в патогенезе неревматических кардитов имеют значение все факторы с преобладанием в каждом случае инфекционно-токсического или иммунопатологического фактора. Также в той или иной мере преобладает поражение сократительного миокарда, проводящей системы, сосудистой стенки и соединительнотканых структур сердца.

Низкая репликативная активность вируса приводит к его продолжительному персистированию в миокардиальной клетке и в сочетании с сниженным иммунитетом, к развитию активного воспалительного процесса. Поэтому первые клинические признаки кардита появляются спустя 2-8 недель после начала заболевания вирусной инфекцией. При подостром или хроническом течении кардита воспаление характеризуется увеличением в крови уровня Т-лимфоцитов, интерлейкина-1 и фактора некроза опухоли. В состоянии ремиссии гистологически диагностируется фиброз в сочетании с гипертрофией отдельных миофибрилл и дегенеративными изменениями, что клинически проявляется дилатационной кардиомиопатией.

При остром течении кардита максимально выраженная воспалительная реакция в миокарде отмечается на 10-14 день заболевания, вслед за тем происходит уменьшение количества инфицированных кардиомиоцитов, а потом и полная их элиминация.

Для подострых и хронических кардитов характерен аутоиммунный механизм поражения с последующим развитием реакции гиперчувствительности замедленного типа. В процессе воспаления происходит накопление продуктов белкового распада микроорганизмов и белковых структур поврежденных кардиомиоцитов. На фоне извращенного иммунитета происходит выработка антител против антигенов микроорганизмов, а также антител против собственных структур кардиомиоцитов, которые играют роль аутоантигенов, в частности ими являются «обломки» миолеммы, актина, митохондрий, миозина. Далее происходит самоподдерживающийся аутоиммунный процесс, в котором первичный инфектагент уже не имеет решающего значения. Нарастает роль клеточного звена иммунитета с ослаблением Т-супрессорной активности лимфоцитов и гипериммуноглобулинемией, что и поддерживает хроническое и прогрессивное течение кардита.

Классификация

В настоящее время в клинической практике используется рабочая классификация неревматических кардитов по Белоконов Н.А., 1987 (Табл. 24).

Таблица 24.

Период возникновения	Врожденный, приобретенный кардит
----------------------	----------------------------------

Этиологический фактор	Вирусный, вирусно-бактериальный, бактериальный, паразитарный, грибковый, аллергический, идиопатический
Форма (преимущественная локализация процесса)	Кардит с поражением сократительного миокарда, кардит с поражением проводящей системы сердца
Течение	Острое – до 3 мес., подострое – до 18 мес., хроническое - более 18 мес. (рецидивирующее, первично-хроническое).
Тяжесть кардита	Легкая, средней тяжести, тяжелая.
Форма и стадия сердечной недостаточности	Левожелудочковая I, II-а, II-б, III стадия Правожелудочковая I, II-а, II-б, III стадия Тотальная сердечная недостаточность
Исходы и осложнения	Кардиосклероз, гипертрофия миокарда, нарушения ритма сердца и проводимости, легочная гипертензия, поражения клапанного аппарата, констриктивный миоперикардит, тромбоэмболический синдром

В настоящее время течение НК приобрело некоторые другие черты, чем в прошлом столетии, когда была предложена эта классификация. В частности, у большинства детей неревматический кардит сейчас заканчивается клиническим выздоровлением или значительным улучшением течения заболевания через 2-3 недели после его начала и в тяжелых случаях может растягиваться до 4-6 недель. Четкое выделение правожелудочковой и левожелудочковой недостаточности, в этом случае у детей затруднительно. Правильнее говорить о тотальной сердечной недостаточности с преимущественным поражением левого или правого сердца. На практике поражение клапанного аппарата сердца при неревматических кардитах диагностируется крайне редко и скорее всего, имеет другое происхождение.

В настоящее время у детей выделяют врожденные и приобретенные НК.

Клиника

Врожденные кардиты

При врожденных кардитах инфицирование плода происходит во втором или третьем триместре беременности. Воспалительный процесс в сердце протекает внутриутробно. При этом ребенок рождается с клинической картиной активного кардита. В том случае, когда инфицирование плода произошло незадолго до рождения ребенка, клиническая картина кардита появляется в течение первых нескольких недель или месяцев после рождения. Дети рождаются, как правило, с нормальной массой тела. По мере развития кардита у них постепенно нарастает отставание в физическом развитии в связи с прогрессирующей сердечной недостаточностью. Диагностируется бледность, вялость при сосании, быстрая утомляемость, периоральный цианоз, постоянная тахикардия, одышка при физической

нагрузке. Кардиомегалия выявляется в первые месяцы жизни, расширение границы сердца происходит во все стороны, но больше влево и вверх, может формироваться сердечный горб. Тоны сердца глухие, может выслушиваться систолический шум относительной митральной недостаточности. Сердечная недостаточность при этой форме кардита патофизиологически носит систолический характер и обусловлена нарушением сократительной функции воспаленного миокарда.

Приобретенные кардиты

Приобретенные НК по течению делятся на острые, подострые и хронические. Острые кардиты характеризуются преобладанием в месте воспаления альтерации и экссудации. Различают кардит с преимущественным поражением сократительного миокарда и кардит с преимущественным поражением проводящей системы сердца. В зависимости от активности воспалительного процесса выделяют легкое, среднетяжелое и тяжелое течение кардита.

Острые диффузные кардиты

Острые диффузные кардиты чаще всего имеют вирусную природу. Преимущественно встречаются у детей в возрасте 3-5 лет. Первые клинические проявления чаще возникают в ходе или в конце острой респираторной инфекции, реже через 1-3 недели после перенесенной вирусной инфекции. К предрасполагающим факторам можно отнести иммунологическую перестройку организма ребенка в это время, аллергическую настроенность и частые респираторные заболевания.

Клинически у ребенка определяются тахикардия, ослабление верхушечного толчка, расширение границ сердца, приглушение или глухость тонов сердца, усиление второго тона над легочной артерией, появление трехчленного ритма, систолического шума на верхушке и в пятой точке, может быть снижение систолического артериального давления, появление кардиалгических болей.

Тахикардия у этих детей носит компенсаторный характер и направлена на поддержание минутного объема кровообращения в связи со снижением ударного выброса левого желудочка. Ослабление верхушечного толчка обусловлено снижением сократительной функции и дилатацией левого желудочка. Расширение границ сердца происходит больше влево и вверх за счет дилатации его левых отделов. Приглушение или глухость сердца появляются в результате снижения систолической функции миокарда. Усиление второго тона сердца над легочной артерией обусловлено застоем крови в сосудах малого круга кровообращения из-за низкой контрактильности миокарда левого желудочка. Трехчленный ритм на верхушке свидетельствует о расширении камер сердца. Систолический шум носит функциональный характер и обусловлен относительной недостаточностью митрального клапана из-за расширения фиброзного кольца, на котором крепятся левые атриовентрикулярные клапаны. Кардиалгический синдром наблюдается не часто и связан с вегетативными

влияниями и определяется в виде различных болей чаще с локализацией в области левого соска.

При кардите с преимущественным поражением сократительного миокарда у ребенка диагностируется острая сердечная недостаточность в различной стадии.

Кардиты с преимущественным поражением проводящей системы сердца характеризуются отсутствием или маломанифестной клинической симптоматикой, и как правило, пропускаются родителями ребенка и врачом педиатром. Поводом обращения к детскому кардиологу является ощущение ребенком перебоев в сердце или различные нарушения ритма сердца и проводимости, зафиксированные на электрокардиограмме при плановом профилактическом обследовании. Такая форма кардита чаще всего проявляется через 2-3 недели после перенесенной острой респираторной инфекции. При маломанифестной форме у ребенка диагностируются разнообразные симптомы интоксикации в виде быстрой утомляемости, снижения толерантности к физической нагрузке, бледностью кожных покровов, потливостью. Ребенок может жаловаться на колющие боли в области сердца, приступы сердцебиения, перебои в сердце, головокружение при переходе из положения лежа в ортопозицию.

Клинически может выслушиваться приглушение тонов сердца, небольшое снижение систолического артериального давления крови. Границы сердца не расширены. Лабораторные признаки активности процесса, как правило, незначительны.

Частая полиморфная и политопная экстрасистолия свидетельствует о диффузном поражении миокарда, которая может продолжаться несколько месяцев. Частые и групповые предсердные экстрасистолы являются маркером возможного формирования суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии в будущем. Экстрасистолы и различные блокады могут сохраняться долго в течение месяцев и лет. Считается, что эти изменения являются следствием постмиокардитического кардиосклероза. У таких детей сохраняется хорошее самочувствие, активность, толерантность к физическим нагрузкам, отсутствуют признаки активности воспалительного процесса и декомпенсации сердечной деятельности.

Подострые кардиты

При наличии симптомов кардита более 3 месяцев от начала заболевания диагностируется переход в затяжное его течение. Клинически у таких детей наблюдается слабость, бледность кожных покровов, чувство сердцебиения, перебоев в области сердца, головокружения, снижение толерантности к физической нагрузке, признаки сердечной недостаточности I-ой стадии, приглушения тонов сердца, мягкий систолический шум с максимумом в пятой точке, умеренное снижение систолического и пульсового артериального давления.

Хронические кардиты

Сохранение вышеописанных признаков более 18 месяцев расценивается как хроническое течение кардита. В генезе формирования

хронического кардита имеет значение врожденные, генетически детерминированные дефекты в иммунной системе с последующим развитием аутоиммунных реакций против собственных структур кардиомиоцитов.

Хронический кардит может иметь рецидивирующее или латентное течение. Описано первично-хроническое течение НК. Хроническое течение кардита встречается редко и наблюдается у детей старшего возраста и подростков. В результате длительного течения заболевания постепенно развивается кардиомегалия, за счет дилатации преимущественно левых отделов сердца, миокардиофиброз и миокардиосклероз.

Течение хронического кардита характеризуется постепенным нарастанием сердечной недостаточности, которая плохо поддается или рефрактерна к терапии. Конечной стадией первично-хронического и хронического кардита является формирование дилатационной кардиомиопатии.

Миокардит Абрамова-Фидлера

Миокардит Абрамова-Фидлера (идеопатический миокардит) отличается более тяжелым, иногда злокачественным течением с развитием кардиомегалии, вследствие резко выраженной дилатации сердца, тяжелых нарушений ритма и проводимости и сердечной недостаточности. Этиология миокардита Абрамова - Фидлера не известна. Существует 3 версии об этиологии этого заболевания:

- миокардит Абрамова - Фидлера - это один из вариантов тяжелого течения миокардита разной этиологии с аутоаллергическим механизмом развития. Часто инициатором процесса является медикаментозное воздействие;

- миокардит Абрамова – Фидлера возникает в результате вирусной инфекции, запускающей аутоиммунные механизмы;

- внимательный просмотр гистологических препаратов миокарда Абрамовым и Фидлером, а также протоколов аутопсий пациентов позволили высказать мнение, что Абрамовым описана дилатационная кардиомиопатия, а Фидлером зарегистрирован тяжелый диффузный миокардит.

В большинстве случаев миокардит Абрамова - Фидлера имеет острое прогрессирующее, нередко злокачественное течение с развитием правожелудочковой или тотальной сердечной недостаточности. При этом симптомы сердечной недостаточности преобладают в смешанной картине клинических проявлений. Начало заболевания в некоторых случаях может соответствовать тромбоэмболическому или аритмическому вариантам. Миокардит характеризуется тяжелым течением, часто при отсутствии указаний на инфекционную или токсическую причину заболевания.

В клинической картине развернутой стадии миокардита ведущее место занимает тяжелая сердечная недостаточность, рефракторная к проводимой терапии. Картина заболевания осложняется нарушениями ритма, нередко сочетанием внутрижелудочковой или АВ-блокады в сочетании с пароксизмальными тахикардиями, эпизодами сердечной астмы,

кардиогенным шоком, тромбоэмболиями по большому и малому кругу кровообращения.

Прогноз при миокардите Абрамова - Фидлера неблагоприятный, причиной смерти чаще всего является прогрессирующая сердечная недостаточность и фибрилляция желудочков, тромбоэмболические осложнения.

Диагностика

В диагностике НК имеют значение запись электрокардиограммы, в том числе суточного мониторирования ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца, рентгенография грудной клетки, общий анализ крови, биохимическое исследование сыворотки крови и в ряде случаев диагностическая биопсия миокарда.

При остром кардите с преимущественным поражением сократительного миокарда на электрокардиограмме определяется снижение амплитуды желудочковых комплексов QRS, особенно в левых отведениях I, II, AVL, V₅-V₆. Они зависят от активности воспалительного процесса, диффузности поражения сердечной мышцы и диагностируются в первые 1-2 недели заболевания. Наиболее значимым диагностическим электрокардиографическим признаком при кардитах является нарушение фазы реполяризации миокарда желудочков. В этом случае диагностируется снижение амплитуды и инверсия зубца T, чаще в левых грудных отведениях, депрессия сегмента ST (Рис. 29). Такие изменения обусловлены различной глубины нарушениями метаболизма и электролитного обмена в воспаленной сердечной мышце.

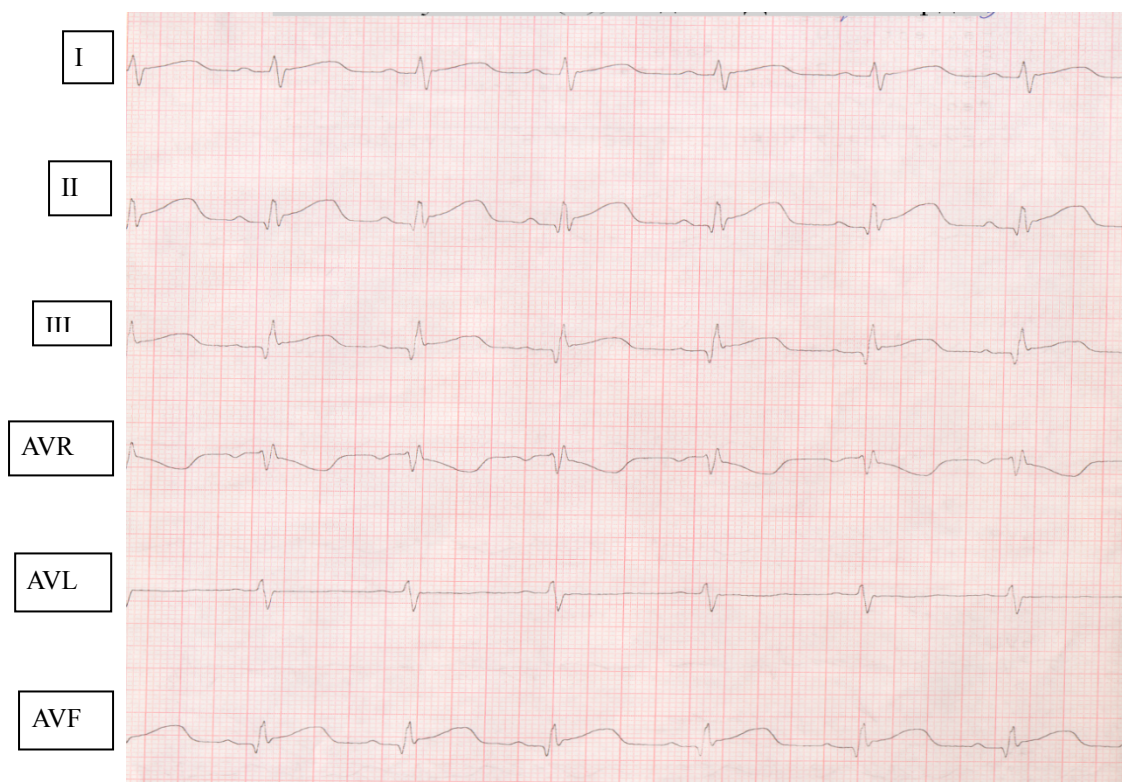


Рисунок 29. Новорожденный ребенок Л., 14 дней жизни. Врожденный поздний кардит. На ЭКГ в отведениях II, III, AVF определяется подъем сегмента ST выше изолинии.

На рентгенограмме грудной клетки в прямой проекции обращает на себя внимание расширение тени сердца в поперечнике, больше влево, сглаженность дуг, а также усиление легочного рисунка вследствие застоя венозной крови в сосудах малого круга кровообращения (Рис. 30).



Рисунок 30. Ребенок Б., 1,5 месяца. R-грамма грудной клетки в прямой проекции. Поздний врожденный кардит. Расширение тени сердца в обе стороны, КТИ=0,86.

С помощью эхокардиографии диагностируются дилатация левого желудочка и левого предсердия, гипокинезия задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки, снижение показателей систолической функции левого желудочка. Фракция выброса составляет менее 60% в грудном возрасте и менее 55% у детей раннего возраста.

В общем анализе крови может быть умеренный лейкоцитоз, повышенное СОЭ, воспалительные изменения в формуле белой крови. При биохимическом исследовании сыворотки крови определяются повышение активности миокардиального изофермента креатинфосфаткиназы (КФК-МВ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ-1, ЛДГ-2), ампартаминотрансферазы, тропонинов (ТnI, ТnT), являющиеся маркерами некроза кардиомиоцитов.

При остром кардите с преимущественным поражением проводящей системы сердца на ЭКГ выявляются эктопические очаги в виде различных экстрасистол, миграции водителя ритма. Чаще встречается желудочковая монотопная экстрасистолия (Рис. 31). Нарушения проводимости могут проявляться блокадой ножек пучка Гиса, особенно в виде полной блокады

правой ножки пучка Гиса, а также атриовентрикулярной блокадой I-й степени, которая характеризуется быстрой динамикой и исчезновением в процессе лечения кардита. Атриовентрикулярные блокады II-III степени возникают редко и только при тяжелом течении кардита. Полная атриовентрикулярная блокада проявляется синкопальным состоянием во время приступа Морганьи-Адамса-Стокса.

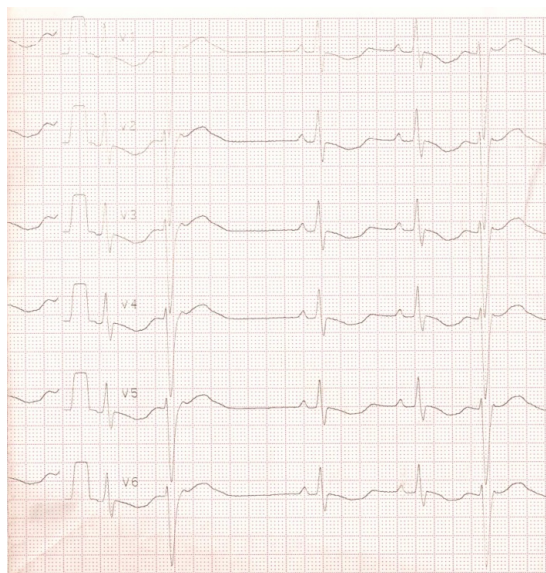


Рисунок 31. Ребенок М. (м.), 5 дней жизни. Поздний врожденный кардит. Желудочковая экстрасистолия. Тригемения.

При подостром течении НК на ЭКГ диагностируются увеличение систолического показателя, замедление внутрипредсердной, атриовентрикулярной, внутрижелудочковой проводимости, редкие экстрасистолы. При ультразвуковом исследовании сердца выявляется снижение показателей систолической функции левого желудочка, умеренная гипокинезия межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка.

При хроническом течении кардита на ЭКГ выявляются различные стойкие нарушения проводимости и возбудимости, чаще всего в виде атриовентрикулярной блокады, полной блокады правой ножки пучка Гиса, политопных экстрасистол, сложных нарушений ритма сердца и проводимости, нарушения фазы реполяризации миокарда желудочков, преимущественно в левых грудных отведениях.

Рентгенологически диагностируется усиление легочного рисунка, из-за венозного застоя крови в легочных сосудах, кардиомегалия, из-за расширения преимущественно левых отделов сердца.

Эхокардиографическое исследование сердца показывает дилатацию левых отделов сердца, относительную недостаточность митрального клапана с умеренной регургитацией крови через него, гипокинезию межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка, снижение показателей

систолической функции левого желудочка, повышение давления крови в устье легочной артерии.

При лабораторном исследовании отмечается повышение содержания IgG, IgM, антикардиальных антител (АКА), циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК).

Диагностическим стандартом при кардитах является биопсия эндомиокарда. Она должна выполняться в ранние сроки заболевания. Для большей достоверности забор биоптатов проводят 4-6 раз из субэндокардиальных слоев миокарда в области межжелудочковой перегородки. В биоптате миокарда определяются инфильтрация ткани лимфоцитами и гистиоцитами, депозиты иммуноглобулинов и комплемента в сарколемме и интерстиции, повреждение эндотелия капилляров. Технические сложности проведения биопсии миокарда, высокий риск перфорации сердца ограничивают проведение этого метода диагностики в педиатрии.

НК в первую очередь следует дифференцировать от острого ревматического кардита. Ревматический кардит начинается после перенесенной стрептококковой инфекции. Он чаще возникает у детей после 7 лет, а НК чаще диагностируется у детей в возрасте 3-5 лет. Кроме этого для ревматической лихорадки характерны экстракардиальные проявления в виде полиартрита, васкулита, хореи, высокого и длительного СОЭ, высокого содержания сиаловых кислот, диспротеинемии с повышением α_2 и γ -глобулинов в сыворотке крови.

Хронический НК с расширением полостей левого сердца необходимо дифференцировать с дилатационной кардиомиопатией. Определенную помощь в дифференциальной диагностике могут оказать следующие симптомы: при рецидиве кардита наблюдается повышение температуры тела, симптомы интоксикации, воспалительные изменения со стороны крови, появление С-реактивного белка, повышение концентрации IgG, IgM, АКА, ЦИК, повышение активности ЛДГ-1, ЛДГ-2, КФК-МВ. Такие проявления воспалительного процесса отсутствуют при первичных дилатационных кардиомиопатиях. В дифференциальной диагностике имеет значение клинико-лабораторный эффект от проводимой противовоспалительной терапии, которая не дает положительных результатов при дилатационной кардиомиопатии.

Кардит с преимущественным поражением проводящей системы сердца необходимо дифференцировать с синдромом вегетативной дисфункции, для которой характерны многочисленные жалобы со стороны сердца в виде различных кардиалгий, приступов сердцебиения, перебоев в сердце, которые не совпадают с наличием этих изменений на электрокардиограмме. Кроме этого при синдроме вегетативной дисфункции часто имеют место сниженное артериальное давление, потливость, холодные конечности, мраморность кожных покровов, стойкий красный дермографизм, головокружение, ортостатические обмороки. Если на ЭКГ в покое диагностируются экстрасистолы, то после пробы с физической нагрузкой они исчезают. Также при синдроме вегетативной дисфункции на ЭКГ часто наблюдаются феномен

ранней реполяризации желудочков и «ваготонические» высокие зубцы Т в отведениях V₂-V₃. Такие изменения конечной части желудочкового комплекса не зависят от физической нагрузки и не сопровождаются жалобами со стороны сердца.

Лечение

Залогом успешного лечения вирусного кардита является ранняя диагностика заболевания, до наступления необратимых нарушений в сердечной мышце. Лечение при неревматическом кардите целесообразно проводить в два этапа: в острый период или в период обострения в стационаре и в период реабилитации в домашних условиях под наблюдением врача поликлиники или в санатории.

Цели лечения кардитов:

- этиотропная терапия (воздействие на возбудителя миокардита);
- устранение воспалительного процесса;
- повышение иммунологической реактивности пациента;
- ликвидация или компенсация сердечной недостаточности;
- коррекция метаболических изменений в миокарде.

Постельный режим в острый период заболевания назначают всем больным. Продолжительность его зависит от тяжести воспалительного процесса: при среднетяжелых формах назначают от 3 до 5 недель, при тяжелых формах до 8 недель и более. При переводе больных на ограниченный двигательный режим необходимо учитывать степень обратного развития миокардита в соответствии с данными осмотра, физикального исследования, ЭКГ, ЭхоКГ и результатами функциональных проб. Продолжительность режима определяется динамикой клинических проявлений заболевания под влиянием лечения.

В острый период заболевания при отсутствии признаков сердечной недостаточности рекомендуют полноценную диету. Белок больные получают в виде мяса, рыбы, молочных продуктов и продуктов растительного происхождения. Полезны свежие овощи в виде салатов, винегрета, а также фрукты и соки. Полностью исключают пищевые продукты, возбуждающие сердечно-сосудистую деятельность: кофе, крепкий чай, жареные блюда, хрен, чеснок и др. Для восполнения дефицита калия в состав пищевого рациона рекомендуют включать такие продукты, как морковь, изюм, курага, орехи, сливы, арбуз, печеный картофель, гречневая и овсяная крупы. Ограничение в питании показано в острый период детям с сердечной недостаточностью II-III стадии. Также ограничивается поваренная соль до 3-5 грамм в сутки.

Питьевой режим определяется количеством выделенной мочи. Количество потребляемой жидкости уменьшается на 200-400 мл объема мочи, выделенной за предшествующие сутки.

Этиотропное лечение на первом этапе должно включать назначение противовирусных и антибактериальных препаратов. При вирусных кардитах в первые 2-3 дня заболевания применяют реаферон, лаферон, рибонуклеазу, которые вводят парентерально, эндоназально в виде капель или ингаляций.

Антибиотики показаны больным неревматическим кардитом бактериального или вирусно-бактериального происхождения.

В настоящее время для лечения острого вирусного кардита целесообразно применение внутривенного гамма-глобулина в дозе 2 мг/кг в сутки. При идентификации вирусов простого герпеса, Эпштейн-Барра, цитомегаловируса назначается ацикловир: до 2 лет в дозе 100 мг 5 раз в сутки в течение 5 дней, старше 2 лет в дозе 200 мг 5 раз в сутки, 5 дней или рибовирин. При бактериальной этиологии миокардита назначаются антибактериальные препараты широкого спектра действия в течение 2-3 недель. Предпочтение отдается цефалоспорином III поколения. Специфическая терапия показана при установленной этиологии кардита (токсоплазмоз, микоплазмоз, иерсиниоз, паразитарные инфекции).

В случаях вирусной этиологии кардита по одной из методик в первые 2-3 недели противопоказано назначение неспецифических противовоспалительных препаратов, так как в острой фазе возможно значительное ускорение репликации вирусов, увеличение повреждения миокарда под влиянием противовоспалительных препаратов, уменьшение выработки интерферона. По другой методике неспецифические противовоспалительные препараты назначаются с первых дней заболевания.

Нестероидные противовоспалительные препараты назначаются детям старшего возраста при легком и среднетяжелом течении кардита. Диклофенак (вольтарен) применяют из расчета 2-3 мг/кг, до 75 мг в сутки, найз в дозе 100-200 мг в сутки в течение 3-4 недель. Также показаны ацетилсалициловая кислота 0,15-0,2 г на год жизни, но не более 2 г в сутки, через 2 недели дозу постепенно уменьшают. Можно использовать индометацин в дозе 1-2 мг/кг в сутки, ортофен по 2-3 мг/кг в сутки в течение 1-3 месяцев.

Сильное противовоспалительное действие оказывают глюкокортикостероиды (ГКС). Глюкокортикоидные препараты обладают иммуносупрессивным и противовоспалительным действием. Показанием к назначению ГКС является тяжелое течение кардита с клиническими симптомами сердечной недостаточности, нарушением ритма и проводимости, а также при тяжелых формах кардитов аллергического происхождения. Преднизолон назначают парентерально или перорально из расчета 1-1,5 мг/кг для детей раннего возраста или 10-20 мг в сутки для старших детей в 2 или 3 приема в течение 10-14 дней, постепенно снижая дозу на протяжении 2 недель-2 месяцев. Начальную дозу определяют с учетом терапевтического эффекта.

При склонности к затяжному течению остро или подостро развившегося кардита проводят терапию нестероидными противовоспалительными средствами с постепенным переходом на препараты продолжительного противовоспалительного и иммуносупрессивного действия, таких как, плаквенил, далагил. Они подавляют аутоиммунный процесс и связанное с ним воспаление.

При хронических кардитах эти препараты можно назначать одновременно с нестероидными противовоспалительными средствами.

Терапевтический эффект их проявляется через 2-3 недели от начала приема. Начинают лечение с суточной дозы 5-10 мг/кг 1 раз в сутки на ночь и продолжают его в течение 2-6 месяцев, затем переходят на поддерживающую дозу 3-5 мг/кг в сутки. В процессе лечения контролируют анализы крови, проводят офтальмологическое обследование своевременно выявления осложнения в виде ретинопатии.

Больным с острым кардитом показаны гипосенсибилизирующие средства: дипразин, супрастин, фенкарол и др.

Для улучшения нарушенного метаболизма в клетках миокарда назначают кардиотропные препараты. К ним относятся аскорбиновая кислота, тиамин, пиридоксин, калия оротат, панангин, рибоксин, анаболические стероиды, которые применяют курсами. Панангин назначают по 1 драже 2 раза в сутки, калия оротат по 10-20 мг/кг в сутки в течение 20-30 дней. Токоферола ацетат применяют по 5-150 мг/кг внутримышечно, на курс 10-15 инъекций. Курс лечения препаратами калия повторяют через 2-4 недели. Препараты калия назначают одновременно с другими лекарственными средствами, которые влияют на обменные процессы в миокарде: тиамином, пиридоксином, кокарбоксилазой, фолиевой и аденозинтрифосфорной кислотой.

К числу средств, оказывающих кардиотропное действие, относится милдронат, который уменьшает содержание свободного карнитина, снижает карнитинзависимое окисление жирных кислот. Он стимулирует метаболические процессы, повышение трудоспособности, оказывает кардиопротекторное действие. В составе комплексной терапии его назначают детям старшего возраста в капсулах по 0,25 г внутрь 3 раза в сутки или по 0,5 грамм внутривенно 1 раз в сутки. Курс лечения составляет 10-14 дней.

При развитии острой левожелудочковой недостаточности, предотеке легких целесообразно внутривенное капельное введение сердечных гликозидов короткого действия. Препаратом выбора является 0,05% строфантин в дозе: до 6 месяцев - 0,05 мл, 1-3 года - 0,1 мл, 4-7 лет - 0,2 мл, старше 7 лет - 0,3 мл, максимально 0,4 мл. Препарат назначается 2 раза в день. Дигоксин назначается в низких дозах. Детям в возрасте до 1 месяца доза насыщения дигоксина составляет 0,03 мг, поддерживающая доза равна $\frac{1}{4}$ - $\frac{1}{5}$ дозы насыщения в сутки; в возрасте 1-36 месяцев доза насыщения равняется 0,04 мг, поддерживающая доза равна $\frac{1}{4}$ - $\frac{1}{6}$ дозы насыщения в сутки; детям старше 3 лет доза насыщения равна 0,02-0,03 мг, поддерживающая доза равна $\frac{1}{5}$ - $\frac{1}{7}$ дозы насыщения в сутки.

У детей раннего возраста при тяжелом течении приобретенного кардита с развитием острой сердечной недостаточности инотропную поддержку начинают с инфузии допамина в дозе 5-8 мкг/кг/минуту или добутамина в дозе 5-10 мкг/кг/минуту и только после стабилизации гемодинамики через 2-3 дня переходят к дигитализации.

При СН IIА стадии препаратом выбора является верошпирон в дозе 2 мг/кг, при СН IIБ - III стадии целесообразно использовать комбинацию верошпирона с фуросемидом в дозе 1 мг/кг или лазиксом.

Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента также используются в лечении острого кардита. Препараты этой группы снижают пост- и преднагрузку, уменьшают застой в малом круге кровообращения и увеличивают сердечный выброс. При явлениях декомпенсации сердечной деятельности ингибиторы АПФ назначаются внутривенно в дозе 5-10 мкг/кг в минуту каждые 8-24 часов, затем переходят на пероральный прием препаратов: эналаприл 0,1-0,5 мг/кг в сутки в 2 приема или капотен в дозе 0,5 мг/кг в сутки в 3 приема.

Ребенка с подозрением на НК направляют на госпитализацию в кардиоревматологическое отделение детской больницы для уточнения диагноза и выработки оптимального лечения. Дети, перенесшие НК после лечения в стационаре, переводятся для последующей реабилитации в кардиологический санаторий на 1-2 месяца с последующей постановкой на диспансерный учет кардиологом.

При подостром или хроническом течении кардита с сердечной недостаточностью и нарушениями ритма сердца ребенку в амбулаторных условиях продолжается назначенная в стационаре поддерживающая терапия.

У детей с хроническим течением кардита поддерживающая терапия проводится длительно, прерывистыми курсами. В течение года им показана плановая госпитализация в кардиологическое отделение больницы для проведения обследования и коррекции лечения.

При заболевании острыми респираторными инфекциями таким детям проводится терапия противовирусными и иммуномодулирующими препаратами. После перенесенного кардита профилактические прививки разрешаются через 1 год после выздоровления. Ребенку с хроническим кардитом оформляется отвод от профилактических прививок.

Прогноз

По данным современных исследований до 90% больных острым НК выздоравливают. У детей с хроническим течением заболевания в дальнейшем развивается дилатационная кардиомиопатия.

Летальный исход имеет место у 1-5% больных. Наиболее высокая смертность наблюдается при рецидивирующем, прогрессирующем течении кардита от рефрактерной сердечной недостаточности, кардиогенного шока при фульминантном течении воспалительного процесса и остром коллаптоидном типе недостаточности кровообращения или тромбоэмболических осложнениях. Возможна внезапная смерть от фибрилляции желудочков и асистолии, при выполнении больших физических нагрузок или их внезапном прекращении.

Профилактика

Первичная профилактика заключается в своевременном, адекватном лечении острых вирусных, бактериальных инфекций, санации хронических очагов инфекции. Все пациенты, перенесшие различные варианты неревматических кардитов, через 4-8 недель стационарного лечения в соматическом или кардиологическом отделении должны быть переведены в кардиологический санаторий на срок 1,5-2 месяца и поставлены на

амбулаторный диспансерный учет участкового кардиолога. Плановый осмотр кардиологом проводится в первом месяце - 2 раза с регистрацией ЭКГ, измерением АД, анализами крови и мочи, затем 1 раз в квартал. Эхокардиографическое исследование проводят 2 раза в год, рентгенографию грудной клетки - 1 раз в год.

При подостром, хроническом течении процесса, с признаками сердечной недостаточности амбулаторно продолжается поддерживающая терапия в минимальных эффективных дозах, симптоматическая, кардиотрофная терапия.

Вопрос о занятиях физкультурой в школе решается индивидуально. Обычно на один год дети освобождаются от занятий в основной группе, им назначается ЛФК. Через год при отсутствии признаков воспаления разрешается посещать подготовительную группу, затем посещать основную группу.

Диспансеризация детей, перенесших острый миокардит, проводится в течение 2 лет, при подостром кардите в течение 5 лет, при хроническом миокардите до достижения совершеннолетия и перевода во взрослую поликлинику.

КАРДИОМИОПАТИИ

Определение

Кардиомиопатии (КМП) - это особая группа болезней сердца, в основе которых лежит первичное преимущественное поражение миокарда неизвестной или неясной этиологии, объединенных по определенным клинико-анатомическим признакам, а именно наличие кардиомегалии, сердечной недостаточности, нарушений ритма сердца, тромбоэмболических осложнений и частого фатального исхода в виде внезапной сердечной смерти. Термин кардиомиопатия впервые применил W. Brigden (1957).

Классификация

В настоящее время имеются несколько классификаций КМП, которые были предложены в разное время.

Согласно действующей классификации МКБ X, выделяют следующие виды кардиомиопатий:

I. Идиопатические КМП:

- дилатационная - I42.0;
- обструктивная гипертрофическая - I42.1;
- необструктивная гипертрофическая - I42.2;
- рестриктивная - I42.5.

II. Специфические КМП:

- инфекционные - I43.0;
- метаболические - I43.1;
- при нарушениях питания - I43.2;
- алкогольная - I42.6;
- при воздействии лекарственных средств и других внешних факторов - I42.7;
- при других болезнях - I43.8.

К кардиомиопатиям также относят:

- эндомиокардиальную болезнь (эозинофильную болезнь, эндокардит Леффлера, эндомиокардиальный или тропический фиброз) - I42.3;
- фиброэластоз эндомиокарда (I42.4).

III. В отдельную категорию вынесены послеродовая - O90.3 и кардиомиопатия при беременности - O99.4.

Имеется классификация кардиомиопатий (ВОЗ, 1996 г.):

1. Кардиомиопатии идиопатические (неизвестного генеза):

- гипертрофическая (обструктивная, необструктивная);
- дилатационная;
- рестриктивная;
- аритмогенная дисплазия правого желудочка;
- перипортальная (послеродовая).

2. Кардиомиопатии специфические:

- инфекционные (вирусные, бактериальные, риккетсиозные, грибковые, протозойные);
- метаболические;

- эндокринные (при акромегалии, гипокортицизме, тиреотоксикозе, микседеме, ожирении, сахарном диабете, феохромоцитоме);
- при инфильтативных и гранулематозных процессах, болезнях накопления (амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз, лейкоз, мукополисахаридоз, гликогеноз, липидоз);
- при дефиците микроэлементов (калий, магний, селен), витаминов и питательных веществ, анемиях;
- при системных заболеваниях соединительной ткани (дерматомиозит, ревматоидный артрит, системная склеродермия, системная красная волчанка);
- при системных нейромышечных заболеваниях (нейромышечных расстройствах, мышечных дистрофиях);
- при воздействии токсических и физических факторов (алкоголя, кокаина, свинца, кобальта, ртути, уремии, радиации).

3. *Неклассифицируемые болезни миокарда (фиброэластоз эндомиокарда, идиопатический миокардит Абрамова-Фидлера).*

Классификация Американской ассоциации кардиологов, разработанная в 2006 г. предусматривает выделение первичных КМП при изолированном поражении миокарда и вторичных КМП, когда поражение миокарда является проявлением мультиорганных заболеваний.

Классификация кардиомиопатии Американской ассоциации сердца (ААСВ. J. Maron, J. A. Towbin, G. Thiene и соавт., 2006 г.)

Первичные КМП: изолированное (или превалирующее) повреждение миокарда.

Вторичные КМП: миокардиальное повреждение является частью генерализованных системных (мультиорганных) заболеваний.

Среди первичных КМП выделены:

Генетические:

- гипертрофическая КМП;
- аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ);
- некомпактный миокард левого желудочка;
- нарушения депонирования гликогена;
- PRKAG2 (protein kinase, AMP-activated, gamma 2 non-catalytic subunit);
- болезнь Данона (Danon disease);
- дефекты проведения;
- митохондриальные миопатии;
- нарушения ионных каналов (синдром удлиненного интервала Q-T, LQTS);
- синдром Бругада;
- синдром укороченного интервала Q-T (SQTS);
- синдром Ленегра (Lenegre);
- катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия (CPVT);
- синдром необъяснимой внезапной ночной смерти (Asian SUNDs).

Смешанные:

- дилатационная КМП;
- рестриктивная КМП.

Приобретенные:

- воспалительная (миокардит);
- стресс-индуцированная (tako-tsubo);
- перипартальная;
- тахикардие-индуцированная;
- у детей, рожденных матерями с инсулинозависимым сахарным диабетом.

В 2008 г. Европейское общество кардиологов (ЕОК) предложило новую классификацию КМП, имеющую практическое значение, и принятую во многих европейских странах. КМП группируются в зависимости от морфологического или функционального фенотипа:

- гипертрофическая КМП;
- дилатационная КМП;
- аритмогенная дисплазия правого желудочка;
- рестриктивная КМП;
- неклассифицируемые кардиомиопатии (некомпактный миокард, стресс-индуцированная кардиомиопатия Tako-tsubo).

Все фенотипы КМП подразделяются на:

- семейные/генетические – не идентифицированный генный дефект и другие подтипы заболевания;
- несемейные/негенетические - идиопатические и другие подтипы заболевания.

В 2013 г. классификация КМП была дополнена следующими понятиями системы MOGE(S):

M - морфофункциональные признаки или внешние клинические проявления (Morpho-functional);

O - какие органы затронуты (Organ/system involvement);

G - доля наследственной компоненты (Genetic);

E - этиология или явный генетический дефект, ставший причиной заболевания (Etiological Annotation);

S - стадия сердечной недостаточности (Stage) является необязательным параметром.

Таким образом, диагноз кардиомиопатии дополняется результатами полученных клинических, генетических, морфологических изменений у конкретного пациента.

В нашем издании для простоты изучения этого сложного вопроса рассматриваются наиболее часто встречающиеся в детском возрасте первичные КМП.

Гипертрофическая кардиомиопатия

Определение

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – это заболевание неясной этиологии, характеризующееся ограниченной или диффузной первичной гипертрофией миокарда левого, редко правого желудочка без расширения или с небольшим уменьшением полости пораженного желудочка, сопровождающаяся нормальной или увеличенной контрактильностью миокарда при значительном снижении его диастолической релаксации.

Выделяют два основных типа гипертрофической кардиомиопатии:

- симметричная - с одинаково выраженной или равномерной гипертрофией миокарда всех стенок ЛЖ без обструкции и градиента давления между ЛЖ и АО;

- ассиметричная, с преимущественной гипертрофией МЖП и с обструкцией и градиентом давления между ЛЖ и АО.

Эпидемиология

Распространенность ГКМП составляет 41-58 % от всех больных детей с кардиомиопатиями.

Этиология

ГКМП является генетически детерминированным заболеванием, вызванным генетическими аномалиями или спонтанными мутациями, приводящими к нарушению структуры и функции саркомеров миофибрилл. Передается аутосомно-доминантным типом наследования с высокой пенетрантностью. Аномальный ген локализуется в 14 хромосоме. Генные мутации при ГКМП обусловлены мутацией бета-тяжелых цепей миозина, гена сердечного тропонина Т, гена альфа-тропонина и гена белка С, связывающего миозин.

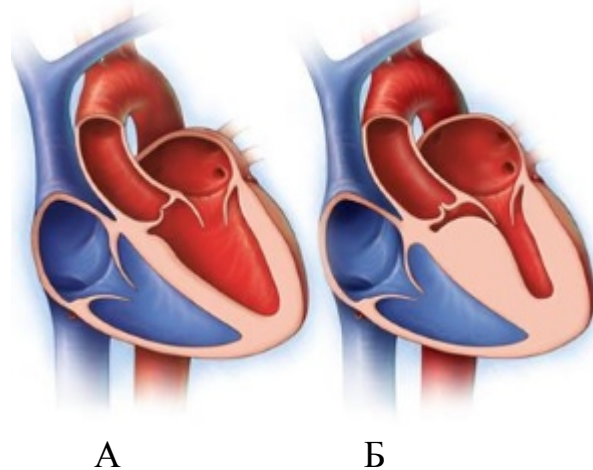


Рисунок 32. Гипертрофическая кардиомиопатия (схема). А-здоровое сердце; Б-сердце при гипертрофической кардиомиопатии. Определяется утолщение стенки ЛЖ и МЖП, уменьшение полости ЛЖ и расширение полости ЛП.

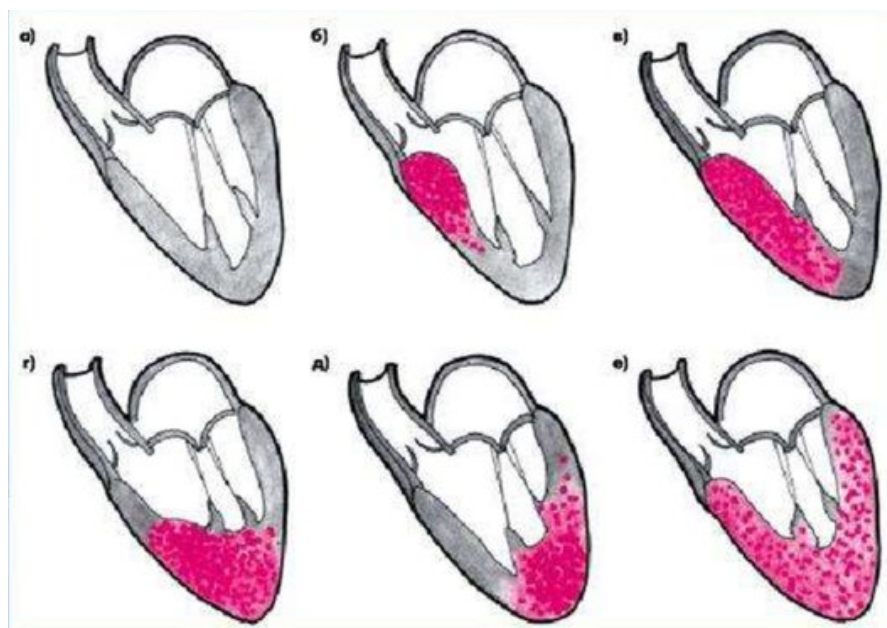


Рисунок 33. Различные морфологические формы ГКМП (схема). а-здоровое сердце; б,в-асимметричная форма ГКМП с преимущественной гипертрофией верхней, средней и нижней трети МЖП; г-гипертрофия МЖП сочетается с увеличенной массой передней или передно-боковой стенки ЛЖ при нормальной толщине задней стенки ЛЖ; д- гипертрофия верхушки (апикальная форма ГКМП); е-симметричная форма ГКМП. Одинаковое утолщение передней, задней стенки ЛЖ и МЖП.

Патогенез

Толщина стенки пораженного желудочка при ГКМП превышает 13-15 мм и может достигать 35 мм, масса сердца у детей достигает 700 грамм (Рис. 32, 33).

При симметричной ГКМП в основе нарушения внутрисердечной гемодинамики лежит снижение диастолической функции ЛЖ в виде значительного уменьшения скорости и объема релаксации стенок ЛЖ и ухудшения его наполнения кровью в диастолу. Сократительная функция гипертрофированного миокарда левого желудочка сохранена или даже несколько увеличена. Нарушение релаксации левого желудочка связано с ригидностью его утолщенных стенок. В результате этих процессов уменьшается ударный выброс крови из левого желудочка.

При асимметричной форме ГКМП к вышеописанным морфологическим и гемодинамическим изменениям присоединятся гипертрофия миокарда около устья аорты, значительно преобладающая над утолщением стенки левого желудочка в других его отделах. При выраженной форме ассиметричной ГКМП возникает субаортальный стеноз, затрудняющий кровоток из левого желудочка в аорту.

Классификация

1. Наследственность: семейная форма, спорадическая форма;
2. Характер и локализация гипертрофии:

- симметричная (концентрическая) гипертрофия ЛЖ;
- ассиметричная гипертрофия (субаортальный стеноз, мезовентрикулярная гипертрофия, верхушечная гипертрофия);

3. Выраженность и характер обструкции:

- не обструктивная форма;
- обструктивная форма (постоянная обструкция в покое, лабильная обструкция - динамическая, мезовентрикулярная обструкция);

4. Стадия болезни и градиент давления между полостью левого желудочка и аортой:

- 1 стадия – градиент давления до 25 мм.рт.ст.;
- 2 стадия – градиент давления до 35 мм.рт.ст.;
- 3 стадия – градиент давления до 45 мм.рт.ст.;
- 4 стадия – градиент давления до 80 мм.рт.ст. и более;

5. Осложнения:

- синкопальный синдром;
- аритмический синдром фибрилляции;
- тромбоэмболический синдром;
- инфекционный эндокардит;
- сердечная недостаточность.

Клиника

Манифестация заболевания может начаться в периоде новорожденности, но чаще всего в возрасте до 20 лет. Преобладают мальчики.

Клинические признаки проявляются в виде быстрой утомляемости и слабости во время интенсивных физических нагрузок, сердцебиения, приступов головокружения, синкопальных состояний с потерей сознания, обмороков на фоне психоэмоциональных и физических нагрузок. Такие симптомы связаны с острым нарушением кровенаполнения ЛЖ при гиперкатехолемии и увеличением градиента давления в результате обструкции, падению сердечного выброса и кратковременной ишемии головного мозга.

Кроме этого наблюдаются одышка, боли в области сердца при физической нагрузке, аритмический синдром в виде различных экстрасистол, фибрилляции предсердий и даже фибрилляции желудочков.

При осмотре у ребенка усилен верхушечный толчок, определяется тахикардия, границы относительной сердечной тупости расширены влево и вверх, выслушивается систолический шум на верхушке сердца и в 3-4 межреберье слева от грудины, шум усиливается в ортоположении, после физической нагрузки и обусловлен субаортальным стенозом и относительной недостаточностью митрального клапана.

Особенностью ГКМП у детей является длительное бессимптомное течение заболевания.

Диагностика

На рентгенограмме в поздних стадиях заболевания определяется усиленный легочный рисунок за счет венозного застоя, обусловленного

диастолической дисфункцией ЛЖ и увеличением ЛП. На фронтальной поверхности грудной клетки определяется сглаженность талии тени сердца.

На электрокардиограмме при ГКМП изменения возникают рано в виде гипертрофии миокарда ЛЖ. При этом желудочковый комплекс в левых грудных отведениях определяется типа qR или qRs и желудочковый комплекс типа QS в правых грудных отведениях.

Гипертрофия межжелудочковой перегородки на ЭКГ проявляется в виде глубоких и узких зубцов Q в II, III, aVF и V5-V6 отведениях. Кроме этого у таких детей диагностируются нарушения фазы реполяризации миокарда левого желудочка и регистрируются различные формы внутрижелудочковых блокад.

С помощью эхокардиографии выявляется гипертрофия миокарда левого желудочка в виде асимметричности гипертрофии стенок ЛЖ и МЖП. Диагностическим критерием считается увеличение толщины стенки ЛЖ более 13-15 мм, а также соотношение толщины МЖП к толщине ЗСЛЖ более 1,3-1,5.

К другим диагностическим критериям ГКМП относятся уменьшение в диаметре полости ЛЖ, гипокинезия утолщенной МЖП, увеличение полости левого предсердия, сужение путей оттока из ЛЖ в аорту. Систолическая функция ЛЖ характеризуется гипердинамией, связанной со снижением периферического сосудистого сопротивления. Характерно увеличение показателей фракции выброса и систолического укорочения диаметра ЛЖ.

У детей с ГКМП выделяют несколько вариантов течения заболевания:

- бессимптомное течение;
- манифестное течение с выраженными клиническими и инструментальными критериями;
- маломанифестное течение с непредсказуемым фатальным исходом в виде внезапной сердечной смерти.

Осложнения ГКМП у детей встречаются в виде:

- аритмического синдрома;
- тромбоэмболического синдрома;
- наложения инфекционного эндокардита;
- сердечной недостаточности;
- внезапной сердечной смерти.

Лечение

В терапии ГКМП у детей отдают предпочтение препаратам групп β -адреноблокаторов и антагонистов кальция.

Из β -адреноблокаторов часто используют метопролол сукцинат, который назначается по следующей схеме:

на 1-2- недели в дозе 1-2 мг/кг в сутки;

на 3-4- недели в дозе 2-3 мг/кг в сутки;

на 5-7- недели в дозе 3-4 мг/кг в сутки;

с 8-й недели и далее в дозе 4-5 мг/кг в сутки, достигнуть целевой дозы 6 мг/кг в сутки.

Можно также применять карведилол или пропранолол в соответствующих дозировках. В первые 2 недели лечения необходимо осуществлять контроль величины диуреза, динамики массы тела больного ребенка, уровня АД и ЧСС, фракции выброса левого желудочка по данным ультразвукового исследования.

Антагонисты кальция применяются при непереносимости β -адреноблокаторов у больных с необструктивной формой ГКМП или у детей с бронхиальной астмой. Чаще назначают верапамил. Дозу верапамила следует подбирать индивидуально. Верапамил назначается по следующей схеме:

до 4 лет внутрь по 0,02 г (20 мг) 2-3 раза в день;

до 14 лет - по 0,04 (40 мг) 2-3 раза в день.

Внутривенно верапамил вводят в возрасте:

от 1 года до 5 лет по 0,002-0,003 г (2-3 мг);

от 6 до 14 лет - по 0,025-0,05 г (25-50 мг).

Детям до 1 года верапамил назначают в дозе 0,1-0,2 мкг/кг массы тела (однократная доза составляет 0,75-2 мг).

Прогноз

У больных с асимметричной ГКМП болезнь особенно прогрессирует в периоде полового созревания, а после 20 лет градиент давления между ЛЖ и аортой нарастает медленно.

Наиболее благоприятное течение отмечается при необструктивных формах ГКМП, особенно при верхушечном типе с неотягощенным семейным анамнезом.

Дилатационная кардиомиопатия

Определение

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) характеризуется значительной кардиомегалией за счет выраженной дилатации полостей сердца, особенно левого желудочка и резко выраженной сократительной недостаточностью миокарда, обусловленным первичным внутренним дефектом поврежденных кардиомиоцитов. Это сопровождается прогрессирующей хронической сердечной недостаточностью, рефрактерной к проводимой терапии и плохим прогнозом.

Эпидемиология

ДКМП самая распространенная кардиомиопатия у детей и составляет 5-7 человек на 100000 населения в год. Преобладают мальчики, средний возраст которых составляет 6-10 лет.

Этиология

Различают первичную или идиопатическую ДКМП и вторичную или специфическую ДКМП. При первичной ДКМП имеется наследственный компонент. Предполагается связь заболевания с врожденным генетическим дефектом мышечной ткани сердца, с нарушением метаболизма миокарда на клеточном уровне, дефектами в строении митохондрий, недостаточностью лактатдегидрогеназы, нарушением синтеза миофиламентов. В ряде случаев

ДКМП формируется в результате перенесенного внутриутробно или в раннем детстве вирусного кардита.

Патоморфология

Макроскопически сердце увеличено за счет всех его отделов, а конфигурация приближается к шаровидной. Отмечается выраженная дилатация всех полостей с преимущественным увеличением ЛЖ, гипертрофия миокарда умеренно выражена, неравномерная с очагами склероза (Рис. 34).

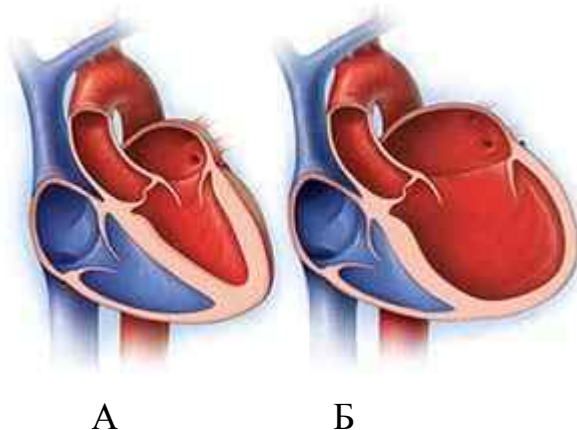


Рисунок 34. Дилатационная кардиомиопатия (схема). А-здоровое сердце; Б-сердце при дилатационной кардиомиопатии. Отмечается расширение ЛЖ и ЛП, истончаются стенки ЛЖ.

Клиника

Характерно длительное бессимптомное течение. Наблюдается отставание в приросте массы тела и физического развития. Дети отказываются от подвижных игр, интенсивных физических нагрузок, жалуются на перебои в сердце, умеренную одышку. Отмечается склонность к обморокам, синкопальным состояниям, рецидивирующим пневмониям. Иногда единственным признаком заболевания являются изменения на ЭКГ в виде различных блокад.

Манифестация заболевания связана с присоединением интеркуррентного заболевания. В этом случае дети поступают в стационар с признаками острой сердечной недостаточности. Температура тела остается нормальной.

Клинически определяются признаки хронической сердечной недостаточности, границы сердца резко расширены во все стороны, но значительно больше влево, выслушивается систолический шум относительной недостаточности митрального клапана. В нижних отделах легких определяются застойные влажные хрипы, у ребенка появляется ночной сухой приступообразный кашель.

У детей с ДКМП имеется склонность к тромбообразованию во всех полостях сердца, больше в левом желудочке с тромбоэмболическими

отложениями на его стенках. Наиболее часты тромбы с локализацией в ушках предсердий при их фибрилляции.

Диагностика

Заболевание не имеет специфических клинических критерий и прижизненная диагностика его затруднена.

На рентгенограмме грудной клетки в прямой проекции диагностируется усиление легочного рисунка за счет венозного полнокровия и у 1/3 детей наблюдается умеренная легочная сосудистая гипертензия. Форма сердца часто шаровидная, митральная или трапециевидная, имеет место увеличение кардиоторакального индекса более 60-65%. Пульсация сердца ослабленная, вялая (Рис. 35).



Рисунок 35. Рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции. Дилатационная кардиомиопатия. Тень сердца значительно расширена, больше влево.

На электрокардиограмме характерны признаки метаболических, дистрофических и склеротических изменений в миокарде желудочков. Наряду с умеренными гипертрофическими изменениями миокарда желудочков и перегрузки ЛП, может регистрироваться низкий вольтаж желудочкового комплекса в стандартных отведениях. Электрокардиографическим критерием диагностики ДКМП у детей является соотношение амплитуды зубца RV6 к максимальной амплитуде зубца R в одном из стандартных отведений, которое должно составлять больше 3.

Кроме этого при ДКМП у детей выявляются различные нарушения ритма сердца, от политопной и полиморфной экстрасистолии до приступов мерцательной аритмии. Нарушение проводимости проявляется в блокадах ветвей предсердно-желудочкового пучка, чаще левой передней ветви.

При ультразвуковом исследовании сердца определяется резкое расширение полостей сердца, особенно ЛЖ, относительная недостаточность атриовентрикулярных клапанов, дисфункция папиллярных мышц. Отмечается снижение фракции выброса ниже 30-50%, повышается конечное диастолическое давление крови в ЛЖ.

Лечение

Целью терапии при ДКМП является улучшение функционального состояния сердца, коррекция сердечной недостаточности, профилактика и лечение осложнений, таких как, тромбоэмболии и аритмии.

Больным детям рекомендуют ограничение физической нагрузки, диету с уменьшением потребления поваренной соли и жидкости.

Препаратами первой линии в лечении ДКМП являются ингибиторы АПФ, назначение которых целесообразно на всех стадиях развития заболевания. Использование ингибиторов АПФ приводит к уменьшению давления крови в левом предсердии и секреции ВПР, что приводит к снижению напряженности нейрогуморальной регуляции сердечно-сосудистой системы, предупреждению дальнейшего развития некроза кардиомиоцитов. Они также оказывают антифибротическое действие и в конечном итоге способствуют уменьшению степени митральной регургитации.

Ингибиторы АПФ комбинируют с β -адреноблокаторами. Применение β -адреноблокаторов показано при хронической сердечной недостаточности, а также для контроля частоты сердечных сокращений пациентам с синусовой тахикардией и фибрилляцией предсердий. Применение β -адреноблокаторов при ДКМП снижает патологическую адренергическую стимуляцию, улучшает общую гемодинамику, ишемию миокарда и повреждение кардиомиоцитов, тем самым улучшают прогноз, качество жизни и выживаемость пациентов.

Блокаторы рецепторов ангиотензина II (БРА II) рекомендуется назначать при хронической СН, когда иАПФ плохо переносятся из-за кашля, или в дополнение к ним, а также, если признаки СН сохраняются на фоне оптимальных возрастных доз иАПФ, диуретиков и БАБ, за исключением тех случаев, когда пациенту назначен антагонист альдостерона. Назначать БРА II необходимо в условиях стационара с титрованием дозы на протяжении 2-4 недель, с мониторингом функции почек и содержания электролитов сыворотки крови. У детей чаще всего применяется Лозартан и Ирбесартан.

Лозартан назначается детям 6-16 лет с массой тела 20-50 кг внутрь, первоначально в дозе 25 мг в сутки однократно с достижением максимальной дозы 50 мг в сутки однократно через несколько недель. Детям с массой тела 50 кг и выше Лозартан первоначально дается в дозе 50 мг в сутки однократно и максимальная доза 100 мг в сутки однократно достигается также через несколько недель. Ирбесартан применяется в дозе от 0,5 до 4,5 мг/кг массы тела в сутки.

Для профилактики и лечения осложнений в виде различных нарушений ритма сердца назначают антиаритмические препараты. В этом случае

предпочтение отдается препаратам 3-й группы антиаритмических средств, таких как амиодарону и соталолу.

Соталол назначается в начальной дозе от 0,3 мг/кг в сутки в 2 приема до 2 мг/кг в сутки в 2-3 приема. Увеличение дозы препарата проводится один раз в 3 дня, в течение которых, проводится оценка и мониторинг клинического состояния, сердечного ритма и интервала QT. Увеличение до целевой дозы не обязательно, если клинический эффект был достигнут при более низкой дозировке препарата.

Амиодарон применяется в дозе 10 мг/кг в сутки в течение 10 дней с дальнейшим переходом на дозу 5 мг/кг в сутки 5 дней в неделю. Эта дозировка эффективна в отношении как суправентрикулярных, так и желудочковых аритмий. Она не ухудшает сократительную способность миокарда и обладает свойствами периферического вазодилататора. В случае развития тяжелых нарушений проводимости пациентам имплантируют кардиостимулятор. При возникновении синкопальных состояний или эпизодов внезапной смерти показана установка автоматического имплантируемого дефибриллятора.

В комплексной терапии хронической сердечной недостаточности применяют традиционные диуретики, которые назначают, комбинируя с антагонистами альдостерона. Препарат и доза диуретиков подбирается индивидуально, в составе комбинированной терапии.

Назначение антиагрегантов показано всем пациентам с ДКМП.

Трансплантация сердца применяется пациентам с рефрактерностью к медикаментозному лечению. Показаниями к оперативному лечению являются быстрое прогрессирование сердечной недостаточности, развитие жизнеугрожающих аритмий, высокий риск тромбоэмболических осложнений.

Прогноз

Прогноз неблагоприятный из-за развития рефрактерной к лечению ХСН и тромбоэмболических осложнений. Каждое повторное обострение сопровождается более тяжелым течением сердечной недостаточности. У части больных детей возможно легкое течение заболевания. Продолжительность жизни колеблется от 1 до 20 лет. Средняя продолжительность жизни у детей составляет 5 лет. Больные погибают от рефрактерной к терапии ХСН, жизнеугрожаемых аритмий и тромбоэмболического синдрома.

Рестриктивная кардиомиопатия

Определение

Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) - эта группа разнородных по этиологии и патогенезу заболеваний, объединенных наличием общего патофизиологического признака в виде нарушения диастолического расслабления ригидных стенок желудочков сердца вследствие распространенного эндомиокардиального фиброза или инфильтрации стенок желудочков различными патологическими субстанциями, что приводит к

затруднению диастолического наполнения желудочков, нарушению внутрисердечной гемодинамики и сердечной недостаточности.

Патогенез

В основе заболевания лежит распространенный интерстициальный фиброз эндокарда и субэндокардиальных слоев миокарда или эндомиокардиальный фиброз (Рис. 36).

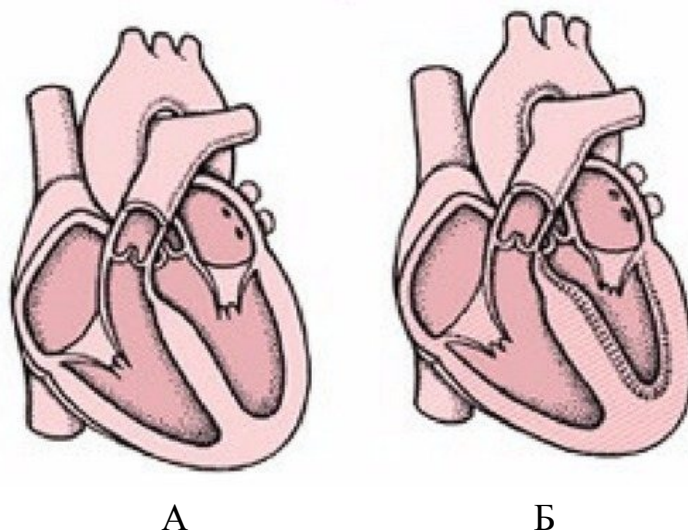


Рисунок 36. Рестриктивна кардиомиопатия (схема). А-здоровое сердце; Б-сердце при РКМП. Определяется утолщение эндокарда и стенок ЛЖ полость ЛЖ уменьшена, ЛП увеличено.

Выделяют идиопатические РКМП и специфические РКМП.

Классификация

Классификация РКМП (Новикова Т.Н., Новиков В.И., 1999 г.)

1. Идиопатические (первичные) рестриктивные кардиомиопатии (эндомиокардиальный фиброз неизвестной этиологии);
2. Вторичные специфические рестриктивные кардиомиопатии:
 - эндомиокардиальный фиброз при специфических заболеваниях, таких как гиперэозинофильный синдром, карциноидный синдром, радиационные поражения, фиброэластоз эндокарда;
 - инфильтративные кардиомиопатии при амилоидозе, липидозах, гемохроматозе, других болезнях накопления, саркоидозе.

Идиопатическая рестриктивная кардиомиопатия

Этиология

Этиология не известна. Характерно отсутствие в анамнезе какого-либо первичного заболевания, являющегося причиной поражения эндокарда. Предполагается генетический дефект, аутоиммунные нарушения, вирусные и паразитарные поражения, исходы хронических кардитов. Чаще болеют мальчики.

Патогенез

Сердце небольших размеров, полости желудочков не изменены или уменьшены. Характерно значительное увеличение предсердий на стороне пораженного желудочка. Фибропластические процессы поражают чаще ЛЖ или в сочетании с ПЖ. Может быть небольшой выпот в перикард.

Увеличение ригидности стенок желудочков гемодинамически сопровождается синдромом рестрикции, резким увеличением диастолического давления в желудочках, что значительно затрудняет их кровенаполнение. При этом происходит повышение гемодинамической нагрузки на предсердия, их систолической перегрузки и повышению внутрипредсердного давления крови. Ретроградно повышается давление крови в венозном отделе малого круга кровообращения. В большом круге кровообращения выявляется артериальная систолическая гипотензия, из-за синдрома малого выброса. Снижение ударного объема ЛЖ обусловлено низким объемом диастолического наполнения желудочков при хорошей систолической его функции. Дефект диастолы приводит к развитию типичной диастолической сердечной недостаточности, вследствие релаксационной недостаточности желудочков и систолической недостаточности предсердий.

Клиника

У ребенка с РКМП в разгар заболевания отмечается выраженная одышка, тахикардия. Утомляемость и слабость при малейшей физической нагрузке. Развивается сердечная недостаточность преимущественно по правожелудочковому типу. При осмотре ребенка наблюдается умеренный периоральный цианоз, акроцианоз, усиливающийся при физической нагрузке, набухание шейных вен и отсутствие спадения их на вдохе. Пульс слабого наполнения, систолическое артериальное давление снижено. Верхушечный толчок обычной силы, границы относительной сердечной тупости не изменены, а верхняя граница смещена вверх из-за увеличения предсердий. Возникает относительная недостаточность митрального и трикуспидального клапана.

На верхушке сердца выслушивается систолический шум митральной недостаточности, у мечевидного отростка - шум трикуспидальной недостаточности. Часто выявляются различные аритмии и тромбоэмболические осложнения. Характерно увеличение печени, в поздних стадиях асцит и анасарка.

Диагностика

На рентгенограмме грудной клетки в прямой проекции легочный рисунок усилен за счет венозного застоя крови, определяется атриомегалия за счет увеличения одного или обоих предсердий.

На электрокардиограмме характерна постоянная тахикардия. Выявляются эктопические предсердные аритмии, особенно пароксизмальная тахикардия, постоянная форма фибрилляции предсердий. Имеются признаки перегрузки предсердий. Гипертрофия миокарда желудочков не характерна. Определяются различные нарушения внутрижелудочковой проводимости и фазы реполяризации миокарда желудочков.

На эхокардиограмме определяется утолщение эндокарда желудочков. Часто в перикарде обнаруживается жидкость. Гипертрофии и дилатации желудочков сердца нет. Диагностируется выраженная атриомегалия. При двухмерном режиме выявляются фиброзные «заплаты» в путях притока ЛЖ и ПЖ, иногда обнаруживаются пристеночные тромбы. Определяются признаки относительной недостаточности митрального и трикуспидального клапанов. Систолическая функция желудочков сохранена. Для этой патологии характерна высокая максимальная скорость раннего диастолического наполнения желудочков, значительно превышающая над скоростью наполнения в систолу предсердий.

При выявлении на этапе планового профилактического обследования у ребенка, характерных для кардиомиопатий электрокардиографических, эхокардиографических признаков, ребенка госпитализируют в кардиологическое отделение детской больницы для обследования, постановки диагноза и определения тактики лечения. При внезапном появлении клинических признаков острой сердечной недостаточности, синкопальных состояний и жизнеугрожаемых нарушений ритма сердца ребенку оказывают неотложную помощь и затем госпитализируют в реанимационное отделение детской больницы.

Лечение

Комплексная терапия РКМП в настоящее время не разработана и в основном является симптоматической. Однако, для некоторых форм РКМП, обусловленных амилоидозом и гемохроматозом существует специфическая терапия. В этих случаях на ранних стадиях заболевания назначают ГКС, а в более поздних стадиях терапия в основном сводится к устранению симптомов застойной сердечной недостаточности. Единственным радикальным методом лечения РКМП является трансплантация сердца.

Прогноз

Течение заболевания может быть быстро прогрессирующим и медленно прогрессирующим. Срок жизни детей РКМП от 1 года до 10 лет. Прогноз для жизни неблагоприятный.

СИНДРОМ ВНЕЗАПНОЙ ДЕТСКОЙ СМЕРТИ

Определение

Синдром внезапной детской смерти (СВДС) (*лат. mors subita infantum*, *англ. sudden infant death syndrome, SIDS*) определяется как внезапная смерть от остановки дыхания внешне здорового младенца или ребёнка до 1 года, при которой вскрытие не позволяет установить реальную причину летального исхода. Иногда СВДС называют «смертью в

колыбели», поскольку ей могут не предшествовать никакие клинические признаки, и ребенок часто умирает во сне.

Впервые определение СВДС введено в 1969 году. Исследование проблемы ведется с 1950-х годов, а со второй половины 1980-х годов изучение СВДС стало более интенсивным.

Эпидемиология

СВДС является наиболее распространенной причиной смерти младенцев в возрасте от 2 недель до 1 года и составляет 35-55% всех случаев смерти в этой возрастной группе. Частота возникновения СВДС в США составляет 0,5 на 1000 родившихся детей, однако есть расовые и этнические различия. Средний риск синдрома внезапной детской смерти для детей афроамериканцев и индейцев выше вдвое. Пик заболеваемости находится между 2-м и 4-м месяцами жизни. Почти все случаи СВДС происходят во время сна ребенка.

В 1980-е годы в западноевропейских странах смертность от СВДС регистрировалась на уровне 2 на 1000 живорождённых. После проведения кампании «сон на спине» к концу века она снизилась примерно до 0,5 на 1000 и в настоящее время остаётся около этой отметки. Статистика СВДС не является высокоточной. Причина состоит в том, что этот диагноз ставится в результате исключения всех остальных причин смерти и не существует единой и обязательной для всех стран методики его установления.

Этиология

Точные причины СВДС в настоящее время не установлены. К СВДС относят любые случаи смерти непонятной этиологии, что заставляет критично относиться к выделению СВДС в отдельное заболевание. Если при вскрытии детей с предварительным диагнозом СВДС обнаруживаются такие заболевания, как врождённые пороки развития, опухоли, тяжёлые инфекции, то диагноз СВДС не ставится. В тоже время в случае неясной этиологии смерти у детей на секции часто находят признаки хронической гипоксии.

Имеется предположение, что это результат дисфункции механизмов нейрорегуляции кардиореспираторного контроля. Дисфункция может быть прерывистой или преходящей, а также вовлекать в себя несколько механизмов. Факторы, которые могут вызывать СВДС следующие:

- нарушенный механизм пробуждения ото сна;
- невозможность обнаружить повышенную концентрацию CO_2 в крови;
- нарушение проводимости сердца, которая приводит к жизнеугрожаемым аритмиям.

Менее 5% детей с СВДС имеют эпизоды длительных апноэ перед смертью. Имеется определенная взаимосвязь между младенцами с СВДС и детьми с рецидивирующим длительным апноэ.

Патогенез

При помощи метода автордиографии установлено, что у детей, умерших от СВДС, нарушен механизм связывания субстанции Р с рецептором NK1R. Субстанция Р является нейропептидом, присутствующим

в головном и спинном мозге, части нервной системы, щитовидной железе, в коже и мышцах. Она влияет на расширение сосудов, вызывает сокращение гладкой мускулатуры и отвечает за передачу болевых импульсов в центральную нервную систему.

Возможными патогенетическими механизмами СВДС также могут являться:

- удлинение интервала QT на ЭКГ. Этот показатель отражает время от момента сокращения желудочков сердца до их полного расслабления. В норме этот показатель составляет 0,43-0,45 мс. Увеличение этого значения может привести к желудочковой аритмии, приводящей к смерти новорожденного;

- апноэ. В этом случае мозг младенца временно перестает стимулировать работу дыхательных мышц. Для детей отсутствие поступления в организм кислорода в течение 30 секунд приводит к смерти. Интервалы между вдохами удлиняются у недоношенных детей;

- рецепторы серотонина. При вскрытии после СВДС было обнаружено недостаточное количество этих рецепторов в клетках продолговатого мозга. Дефицит нервных окончаний, реагирующих на серотонин, нарушает синхронную работу дыхательного и сердечно-сосудистого центров. Теоретически в ряде случаев это может являться причиной СВДС;

- нарушение терморегуляторной функции у младенца. Температура воздуха в помещении, где находится ребенок, должна находиться в пределах 20-24°C. При перегреве организма ребенка угнетается функциональная способность клеток продолговатого мозга. В связи с этим даже кратковременная остановка работы сердца или прекращение дыхания в результате перегревания может служить причиной внезапной смерти младенца;

- инфекция. Иммунная система кроме основной функции также принимает участие в регуляции работы сердца и легких. Угнетение иммунитета внутриутробно или в периоде новорожденности потенциально также может стать причиной развития СВДС;

- генетическая предрасположенность. Если в роду уже встречались случаи внезапной остановки сердца или СВДС, то риск смерти младенца составляет около 90%.

Последние десятилетия изучаются факторы, коррелирующие с СВДС. Вопрос о взаимодействии факторов пока открыт. Выделяют следующие факторы риска развития СВДС у детей:

- сон на животе является основным фактором риска, не вызывающим сомнений. В период с 1970 по 1991 большинство руководств для родителей в западных странах рекомендовали укладывать малыша на живот, для профилактики аспирации желудочного содержимого при срыгивании. В результате исследований установлено, что сон на животе повышает риск СВДС. После изменения официальной рекомендации и проведения массовой кампании «укладывать ребёнка на спину» в странах Западной

Европы смертность сократилась в 2-3 раза, аналогичные результаты получены в США и других странах;

- излишнее укутывание, тёплая одежда. По этой причине в ряде стран последние годы педиатры официально рекомендуют использовать ночной мешок стандартизированной термостойкости вместо традиционного одеяла, хотя другие соображения, такие как скапливание углекислого газа под одеялом тоже могут иметь значение. Следует отметить, что переохлаждать ребёнка в аспекте риска СВДС тоже не рекомендуется;

- слишком мягкое основание кровати для ребенка. По неизвестным причинам отмечается высокий риск развития СВДС у детей, спящих на диване. Также не рекомендуется у грудных детей использование подушки;

- должны учитываться ранее происходившие опасные симптомы в виде беспричинной остановки дыхания или сердца у ребёнка или его братьев и сестёр;

- мать-одиночка моложе 20 лет, которая не обращалась к врачу за дородовой помощью;

- болезнь матери во время беременности;

- короткий менее 1 года промежуток между первой и второй беременностью или если ранее у женщины имели место выкидыши;

- курение матери, употребление спиртных напитков или наркотиков;

- осложнённые роды при тазовом предлежании плода. При этом риск развития СВДС возрастает в 7 раз;

- длительные роды более 16 часов. При этом риск развития СВДС возрастает в 2 раза;

- проблемы пренатального развития в виде хронической гипоксии плода;

- недоношенные дети;

- затруднения при вскармливании грудью матери;

- искусственное вскармливание;

- мужской пол ребёнка. 61% случаев СВДС приходится на мальчиков;

- возраст ребёнка от 2 до 6 месяцев. На этот период приходится 90% случаев СВДС.

- чаще происходит в зимнее время года, что, возможно, объясняется инфицированием респираторным синцитиальным вирусом человека;

- сон в отдельных с родителями комнатах.

Кроме перечисленных внешних факторов, причинами развития СВДС у детей могут быть:

- ствол мозга детей, умерших в результате СВДС, имеет значительно сниженную концентрацию серотонина, гидроксилазы триптофана, ключевой зимазы серотонина;

- в стволе мозга определяется повышенное количество серотонинергических нейронов;

- в стволе мозга наблюдаются пониженные связи рецептора 1А серотонина;

- снижение концентрации транспортера серотонина в медулле;

- повышенный полиморфизм А гена аллели 4 у девочек и аллели 3 у девочек в моноаминоксидазе.

Складывается впечатление, что аномалии в синтезе серотонина уменьшают способность ребёнка нормально регулировать акт пробуждения и дыхательные движения в случаях, потенциально угрожающих его жизни во сне. Исследования показывают, что у детей, умерших в результате СВДС, имеется опосредованная серотонином дисрегуляция (serotonin-mediated dysregulation) вегетативной нервной системы. Это повышает чувствительность ребёнка к внешним стрессовым факторам, таким как пронированная поза во сне и перегревание.

Согласно опубликованным в 2012 году исследованиям с экспериментами на мышах, причиной синдрома СВДС названо отсутствие у умерших особей гена АТОН1, кодирующего белок, который отвечает за нейронные связи и прохождение нейронных сигналов, способствующих изменению ритма дыхания при накоплении в крови углекислоты.

Предполагают, что СВДС может быть вызван сбоями в функционировании автономной нервной системы, особенно тех её отделов, которые связаны с дыханием и работой сердца.

Профилактика

Для профилактики СВДС применяются рекомендации, предложенные И. М. Воронцовым:

- стараться укладывать ребёнка спать на спину, а не на живот;
- укладывать ребёнка на плотный матрас без подушки;
- использовать специальный спальный мешок вместо одеяла, соблюдая при этом режим, установленный в инструкции;
- если используется одеяло, располагать ребёнка в изножье кровати, так чтобы ему некуда было сползть под одеяло;
- стремиться к тому, чтобы ребёнок спал в собственной кроватке, но в одной комнате с родителями;
- не перегревать и не переохлаждать ребёнка, не пеленать его слишком туго;
- не курить в помещении, где находится ребёнок;
- избегать воздействия на ребёнка резких запахов, звуков, световых раздражителей, прежде всего во время его сна, в том числе и дневного;
- стремиться сохранить по мере возможности естественное вскармливание ребёнка хотя бы в течение 4 месяцев;
- проводить соответствующее возрасту массаж, гимнастику и закаливание.

ИНФЕКЦИИ МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Определение

Инфекция мочевыводящих путей (ИМП) - рост бактерий в мочевом тракте.

Эпидемиология

Инфекции мочевыводящих путей представляют собой наиболее частую бактериальную инфекцию у детей. Заболеваемость варьируется в зависимости от возраста и пола. У новорожденных симптомы во многом отличаются от симптомов у детей раннего и старшего возраста. Распространенность в периоде новорожденности выше, преобладают мальчики. Более часты инфекции, не вызванные кишечной палочкой. У этих детей существует более высокий риск уросепсиса. Согласно данным

метаанализа среди госпитализированных с лихорадкой детей первых трех месяцев жизни ИМП наблюдались у 7,5% девочек, 2,4% мальчиков, подвергнутых циркумцизии и 20,1% мальчиков, не подвергнутых циркумцизии. В первый год жизни ИМП чаще встречаются у мальчиков (3,7%), чем у девочек (2%). Позже частота ИМП изменяется до 3% у девочек препубертатного возраста и 1% у мальчиков препубертатного возраста.

Этиология

E. coli обнаруживается примерно в 75% ИМП и чаще встречается при внебольничных, чем при внутрибольничных инфекциях. В последнем случае возбудителями являются *Klebsiella pneumoniae*, *Enterobacter spp.*, *Enterococcus spp.*, *Serratia*, *Pseudomonas spp.* и *Candida spp.* Грамположительные микроорганизмы представлены, в основном, энтерококками и стафилококками (5-7%). У новорождённых детей относительно частой причиной инфекций мочевыводящих путей являются стрептококки групп А и В. В последнее время отмечен рост выявления *Staphylococcus saprophyticus*, хотя его роль остается спорной. ИМП у новорожденных часто осложняется бактериемией. В ретроспективном исследовании 12,4% посевов крови новорожденных, госпитализированных по поводу ИМП, были положительными на бактериемию, чаще при нозокомиальных ИМП. Гематогенный путь наблюдается при инфицировании *Actinomyces species*, *Brucella spp.*, *Mycobacterium tuberculosis*. Стерильная пиурия характерна для инфекций, вызванных *Mycobacterium tuberculosis*, *Chlamydia trachomatis*.

Классификация

Существует пять широко используемых систем классификации по: локализации, числу эпизодов, степени тяжести, симптомам и осложняющим факторам. Для лечения острых состояний наиболее важны локализация и степень тяжести.

Классификация по локализации

Асимптоматическая бактериурия - бактериурия, обнаруженная при диспансерном или целенаправленном обследовании у ребенка без каких-либо жалоб и клинических симптомов заболевания мочевой системы.

Острый пиелонефрит - воспалительное заболевание почечной паренхимы и лоханки, возникшее вследствие бактериальной инфекции. Начало пиелонефрита обычно внезапное. Клинические признаки и симптомы включают лихорадку ($> 38^{\circ}\text{C}$), озноб, боль в боку и болезненность реберно-позвоночного угла. Дети старшего возраста могут сообщать о сопутствующих симптомах цистита вместе с лихорадкой и болью в боку. У детей раннего возраста могут быть неспецифические признаки, такие как плохой аппетит, задержка развития, вялость, раздражительность, рвота или диарея.

Острый цистит - воспалительное заболевание мочевого пузыря, бактериального происхождения. Симптомы включают дизурию, частые позывы к мочеиспусканию, недержание мочи, зловонную мочу, гематурию и надлобковую боль.

Хронический пиелонефрит - повреждение почек, проявляющееся фиброзом и деформацией чашечно-лоханочной системы, в результате

повторных атак инфекции МВП. Как правило, возникает на фоне анатомических аномалий мочевыводящего тракта или обструкции.

Уросепсис - генерализованное неспецифическое инфекционное заболевание, развивающееся в результате проникновения из органов мочевой системы в кровеносное русло различных микроорганизмов и их токсинов.

Классификация по числу эпизодов

Первая ИМП может быть признаком анатомических аномалий, которые могут предрасполагать к осложнениям ИМП и потенциальному повреждению почек. Рекомендуется визуализация органов мочевыделительной системы. Рецидивирующую инфекцию можно разделить на неразрешенную и хроническую.

При неразрешенной инфекции начальная терапия недостаточна для устранения роста бактерий в мочевыводящих путях (неадекватная терапия, недостаточная концентрация антимикробных препаратов в моче, инфекция с участием нескольких микроорганизмов с различной чувствительностью к противомикробным препаратам).

Персистирующая инфекция вызывается повторным появлением бактерий из очага стойкой инфекции, которую невозможно искоренить. Это инфицированные камни, нефункционирующие или плохо функционирующие почки или сегменты почек, культя мочеточника после нефрэктомии, некроз сосочка, киста урахуса, дивертикул уретры или мочевого пузыря, инфицированные периуретральные железы, пузырно-кишечные, ректоуретральные или пузырно-влагалищные свищи. При рецидивирующих инфекциях выделяется один и тот же патоген, хотя после лечения антимикробными препаратами могут наблюдаться эпизоды стерильной мочи.

При повторном инфицировании каждый эпизод может быть вызван множеством новых микроорганизмов, в отличие от бактериальной персистенции, при которой всегда выделяется один и тот же патоген. Однако наиболее распространенным общим патогенным видом являются различные серотипы кишечной палочки. Следовательно, рецидивирующая инфекция мочевых путей, вызванная разными серотипами *E. coli*, не означает инфицирование одним и тем же микроорганизмом.

Классификация по степени тяжести

При легких ИМП у детей может быть только умеренная гипертермия. Дети могут принимать жидкости и пероральные препараты. Они незначительно обезвожены или не обезвожены и имеют хороший ожидаемый уровень комплайенса (приверженности терапии). Если ожидается низкий уровень соблюдения режима лечения, таких детей следует вести как детей с тяжелой формой ИМП. При тяжелой ИМП инфекция связана с лихорадкой более 39°C, ощущением недомогания, постоянной рвотой и умеренным или сильным обезвоживанием.

Классификация по симптомам

Бессимптомная бактериурия указывает на ослабление уропатогенных бактерий хозяином или колонизацию мочевого пузыря невирулентными бактериями, которые неспособны активировать симптоматический ответ

(отсутствие лейкоцитурии, отсутствие симптомов). Бессимптомная ИМП включает лейкоцитурию, но без других симптомов.

Симптоматическая ИМП, включая симптомы нарушений мочеиспускания, надлобковую боль, лихорадку и недомогание (характерно для пиелонефрита). Наличие только симптомов цистита может означать раннее распознавание инфекции, которое в дальнейшем может перерасти в пиелонефрит, или рост бактерий, контролируемый балансом вирулентности и реакции хозяина.

Классификация по осложняющим факторам

При неосложненной ИМП инфекция возникает у пациента с морфологически и функционально нормальными верхними и нижними мочевыми путями, нормальной функцией почек и компетентной иммунной системой. Эта категория включает в основном изолированный или рецидивирующий бактериальный цистит и обычно связана с узким спектром инфекционных патогенов, которые легко искореняются коротким курсом пероральных антимикробных препаратов. Пациентов можно вести амбулаторно, с акцентом на документирование разрешения бактериурии с последующим плановым обследованием на предмет потенциальных анатомических или функциональных аномалий мочевыводящих путей.

Считается, что все новорожденные, большинство пациентов с клиническими признаками пиелонефрита и все дети с известными механическими или функциональными обструкциями мочевыводящих путей имеют осложненные ИМП. Механическая обструкция обычно возникает из-за наличия клапанов задней уретры, стриктур или камней, независимо от их расположения. Функциональная обструкция часто возникает в результате дисфункции нижних мочевых путей (НДМП) нейрогенного или ненейрогенного происхождения и дилатационного пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР). Пациентам с осложненными ИМП требуется госпитализация и парентеральное введение антибиотиков. Своевременная анатомическая оценка мочевыводящих путей имеет решающее значение для исключения наличия значительных аномалий. При наличии механических или функциональных нарушений необходим адекватный дренаж инфицированных мочевыводящих путей.

Клиника

Анамнез включает уточнение числа рецидивов инфекции, анамнестических данных о возможных пороках развития мочевыводящих путей (по антенатальному УЗИ или скринингу в 1 месяц), предшествующих операциях, семейном анамнезе, а также наличии запоров или симптомов со стороны нижних мочевыводящих путей.

У новорожденных с пиелонефритом или уросепсисом могут наблюдаться неспецифические симптомы в виде нарушения роста, желтухи, повышенной возбудимости и лихорадки. Инфекция мочевыводящих путей является причиной повышения температуры тела у 4,1-7,5% детей, обращающихся в педиатрическую клинику. Септический шок встречается редко, даже при очень высокой температуре. У маленьких детей признаки

ИМП могут быть неопределенными и неспецифическими. Для детей старше двух лет характерны частые мочеиспускания, дизурия и надлобковая, абдоминальная или поясничная боль.

Физикальное обследование включает осмотр носоглотки, лимфатических узлов, брюшной полости (запор, пальпируемая и болезненная почка или пальпируемый мочевого пузырь), поясницы (аномалии пояснично-крестцовой области, агенезия крестца), гениталий (фимоз, синехии, вульвит, эпидидимоорхит), измерение температуры тела.

Диагностика

Перед применением любого противомикробного агента необходимо провести забор мочи. Методика получения мочи для анализа, а также посев влияют на степень экзогенного загрязнения, и соответственно интерпретацию результатов.

Мочу необходимо собирать в определенных условиях и как можно скорее исследовать, чтобы подтвердить или исключить ИМП, особенно у детей с лихорадкой. У новорожденных, младенцев и детей, не приученных к туалету, существует четыре основных метода получения мочи с различной степенью заражения и инвазивностью:

Мочеприемник, прикрепленный к очищенным наружным половым органам: этот метод чаще всего используется в повседневной практике. Отрицательные результаты как на лейкоцитарную эстеразу, так и на нитраты по данным тест-полосок, или пиурию и бактериурию по данным микроскопии позволяют исключить ИМП без необходимости подтверждающего посева. Однако при недостаточном туалете наружных половых органов может быть обнаружена высокая частота ложноположительных результатов (85-99%) .

Сбор мочи из средней порции: младенца кладут на колени маме или ухаживающему персоналу, которые держат стерильную миску под половыми органами младенца. Младенцу предлагают жидкости для перорального приема и ожидают мочеиспускания. Этот метод отнимает много времени и требует обучения лиц, осуществляющих уход. Существует хорошая корреляция между результатами посева мочи, полученными этим методом, и надлобковой аспирацией с частотой ложноположительных результатов всего 5% и ложноотрицательных 12%, однако уровень контаминации выше по сравнению с надлобковой пункцией.

Катетеризация мочевого пузыря: у девочек, а также у новорожденных, этот метод может быть альтернативой надлобковой пункции с более высокой степенью контаминации. В проспективном исследовании с использованием катетеризации мочевого пузыря у детей с лихорадкой в возрасте менее 36 месяцев контаминация определялась как выделение множественных патогенов, непатогенных микроорганизмов или количеством колоний $<10\ 000$ КОЕ / мл. У детей младше шести месяцев и мальчиков, не подвергшихся обрезанию, при каждой повторной попытке катетеризации следует использовать новый стерильный катетер.

Надлобковая аспирация мочевого пузыря: это наиболее чувствительный метод получения незагрязненного образца мочи у детей раннего возраста. Использование УЗИ для оценки наполнения мочевого пузыря упрощает надлобковую пункцию и повышает диагностическую ценность получения образца мочи с 60% до 97%. Осложнения возникают редко и регистрируются только в 0,22% случаев, начиная от преходящей гематурии и заканчивая перфорацией кишечника. Однако пункция мочевого пузыря более болезненна, чем катетеризация, у младенцев младше двух месяцев. В нашей стране данный метод, несмотря на его преимущества перед катетеризацией мочевого пузыря, не получил распространения.

У детей старшего возраста, приученных к туалету, которые могут опорожняться по команде после осторожного втягивания крайней плоти и очистки головки полового члена у мальчиков, раздвигания половых губ и очистки периуретральной области у девочек, использование сбора средней порции, является предпочтительным методом получения мочи. После двукратной очистки отверстия уретры и промежности марлей и жидким мылом риск заражения снизился с 23,9% до 7,8% в рандомизированном исследовании.

Если этого требует клиническая ситуация и для дифференциальной диагностики сепсиса, наиболее целесообразно получить адекватный образец мочи путем катетеризации или надлобковой пункции. У младенцев мочесборник можно использовать только в том случае, если анализ мочи при помощи тест-полосок отрицательный, в противном случае мочу следует получать с помощью катетеризации или надлобковой пункции. Это также рекомендуется для детей, которые тяжело больны и нуждаются в исключении или подтверждении ИМП.

Для анализа мочи используются три метода:

1. Индикаторные полоски: они удобны, потому что обеспечивают быстрые результаты, не требуют микроскопии и готовы к использованию. Лейкоцитарная эстераза (как суррогатный маркер пиурии) и нитрит (который превращается из пищевых нитратов большинством грамотрицательных кишечных бактерий в моче) являются наиболее частыми маркерами и обычно оба присутствуют в тест-полоске. Преобразование пищевых нитратов в нитриты бактериями в мочевом пузыре занимает около четырех часов. Однако нитрит не является очень чувствительным маркером для младенцев, которые часто опорожняют мочевой пузырь, и не все патогенные микроорганизмы в моче восстанавливают нитраты до нитритов. Тест очень специфичен, т. е. ложноположительных результатов мало, однако обладает невысокой чувствительностью у детей раннего возраста по вышеизложенным причинам.

2. Микроскопия: это стандартный метод оценки пиурии после центрифугирования мочи с порогом в пять лейкоцитов в поле зрения (25 лейкоцитов/мкл). Было продемонстрировано, что выявление в

нецентрифугированной моче более 10 лейкоцитов/мкл является высокочувствительным тестом для выявления ИМП.

3. Исследование на автоматическом анализаторе методом проточной цитометрии. Количество лейкоцитов, клеток плоского эпителия и эритроцитов хорошо коррелирует с ручными методами.

Не рекомендуется изолированную пиурию, бактериурию или положительный нитритный тест у детей до 6 месяцев считать признаками инфекции мочевыводящих путей.

После отрицательных результатов по данным индикаторных полосок, микроскопическом или автоматическом анализе мочи посев мочи, как правило, не требуется, особенно если есть альтернативный источник лихорадки. Если результат тест-полоски положительный, настоятельно рекомендуется подтверждение посевом мочи.

При тяжелой ИМП можно ожидать выделение более 10^5 КОЕ/мл. Однако титр может варьироваться и зависеть от метода сбора проб мочи, диуреза, а также времени и температуры хранения до культивирования. Американская академия педиатрических рекомендаций по инфекциям мочевыводящих путей предполагает, что диагноз должен основываться на наличии пиурии и выявлении не менее 10^5 КОЕ/мл. Однако некоторые исследования показали, что тяжелая ИМП может сопровождаться бактериурией менее 10^4 микроорганизмов. Если моча получена путем катетеризации, 10^3 - 10^5 КОЕ/мл считается положительным, и любые результаты, полученные методом надлобковой пункции, следует рассматривать как значимые. Выделение смешанной культуры указывает на экзогенную контаминацию образца.

Пиурия без бактериурии (стерильная пиурия) может быть вызвана неполным курсом антибиотикотерапии, мочекаменной болезнью или инородными телами в мочевыводящих путях, а также инфекциями, вызванными *Mycobacterium tuberculosis* или *Chlamydia trachomatis*. К недостаткам посева мочи относится необходимость существенных временных затрат - культивирование требует минимум два дня для получения результата с профилями чувствительности. Это приводит к отсрочке лечения, что открывает возможность развития нежелательных осложнений, таких как восходящая инфекция.

В настоящее время плановые посева мочи у асимптомных пациентов с инфекцией мочевых путей в анамнезе не рекомендованы.

Функциональные методы диагностики ИМП у детей

1. Ультразвуковая диагностика

УЗИ почек и мочевого пузыря рекомендуется у детей раннего возраста с фебрильными ИМП, чтобы исключить обструкцию верхних и нижних мочевыводящих путей. Аномальные результаты обнаруживаются в 15% случаев, а 1-2% имеют отклонения, требующие немедленных действий (дренирование мочевых путей). УЗИ пропускает дилатацию мочеточников примерно в одной трети случаев. У приученных к туалету детей следует измерять остаточную мочу после мочеиспускания, чтобы исключить

нарушения мочеиспускания как причину ИМП. Повышенный остаточный объем мочи является предиктором рецидива ИМП у детей со сформированными туалетными навыками. Совершенствование аппаратуры для проведения ультразвуковых исследований, отсутствие лучевой нагрузки, неинвазивность позволило данному методу выйти на первое место в диагностике анатомических аномалий верхних и нижних мочевых путей, существенно потеснив рентгенологические методы. Для дифференциального диагноза анатомической обструкции и необструктивной дилатации чашечно-лоханочной системы может быть применена фармакологическая проба с фуросемидом. Дополнительная информация может быть получена при проведении цветового и энергетического доплеровского картирования и исследования мочеточниково-пузырных выбросов.

2. Радионуклидное сканирование

Изменения клиренса димеркаптоянтарной кислоты (DMSA) во время острой ИМП указывают на пиелонефрит или повреждение паренхимы, хорошо коррелируют с наличием дилатационного рефлюкса и риском дальнейших эпизодов пиелонефрита, рецидивов инфекции и будущего рубцевания почек. В острой фазе фебрильного ИМП (до четырех-шести недель) DMSA-сканирование может выявить пиелонефрит по дефектам перфузии. Почечные рубцы можно обнаружить через 3–6 месяцев. Следует отметить, то после первой симптоматической внебольничной ИМП у большинства пациентов с ПМР степени III или выше были нормальные результаты раннего сканирования с помощью DMSA.

3. Микционная цистоуретрография.

Микционная цистоуретрография (МЦУГ), несмотря на опасения по поводу ионизирующего излучения и инвазивного характера обследования остается золотым стандартом для исключения или подтверждения пузырно-мочеточникового рефлюкса, поскольку она позволяет лучше определять степень ПМР и оценивать конфигурацию мочевого пузыря и уретры.

Объем контрастного раствора, вводимого в мочевой пузырь через стерильный катетер, рассчитывается у детей до двух лет по формуле: $V \text{ (мл)} = \text{Вес (кг)} \times 7$, а у детей старше двух лет по формуле Коффа: $V \text{ (мл)} = 30 \times (\text{возраст в годах} + 1)$. Радионуклидные исследования для обнаружения рефлюкса имеют более низкую дозу облучения, чем МЦУГ, но визуализация анатомических особенностей хуже. Недавние исследования альтернативных методов визуализации для обнаружения ПМР показали высокую информативность уросонографии мочеиспускания с контрастным усилением с внутривезикулярной инстилляцией различных ультразвуковых контрастных агентов. Другим альтернативным методом является магнитно-резонансное исследование.

Из-за риска почечного рубцевания МЦУГ рекомендуется после первого эпизода фебрильной ИМП у мальчиков и девочек в зависимости от пола, возраста и клинических проявлений. Время проведения МЦУГ не влияет на наличие или тяжесть ПМР. Выполнение ранней МЦУГ у пациентов с доказанной стерильной мочой не вызывает каких-либо серьезных

осложнений. Другой вариант исследования - сначала выполнить сканирование с DMSA, а затем МЦУГ, если после ИМП наблюдается недостаточность поглощения корковым веществом почек контраста. Димеркаптоантарная кислота поглощается клетками проксимальных канальцев почек и является хорошим индикатором функции паренхимы почек. В областях с острым воспалением или рубцами поглощение DMSA слабое и проявляется в виде холодных пятен.

Дальнейшая терапия выявленного пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР) в раннем детском возрасте остается весьма спорной темой детской урологии. Клиническая картина в этом возрасте характеризуется высокими темпами спонтанного созревания даже при дилатационном рефлюксе до 45%, высокой долей мальчиков с высокой степенью рефлюкса, часто ассоциированного с гипоплазией или дисплазией почек (до 30%), а также незрелой функцией мочевого пузыря. Оперативное пособие считается показанным при рецидивирующей инфекции мочевых путей на фоне рефлюкса, его сочетании с другими аномалиями мочевой системы.

4. Внутривенная урография.

Данный метод исследования широко укоренился в отечественной педиатрической практике. Однако в раннем детском возрасте он имеет существенные ограничения: противопоказан у детей в возрасте менее двух недель, ограниченно применим у детей первых месяцев жизни из-за высокого риска осложнений (контраст-индуцированная нефропатия, тромбоз почечных вен, медуллярный некроз с развитием острого почечного повреждения). Внутривенная урография противопоказана также пациентам при непереносимости йод-содержащих препаратов. У новорожденных и пациентов грудного возраста при сниженной концентрационной функции почек, незрелости почечной паренхимы рекомендована модификация данного метода - инфузионная урография.

5. Компьютерная томография с контрастным усилением и магнитно-резонансная томография (МРТ). Являются высокоинформативными способами для оценки структурно-функционального состояния верхних мочевых путей, однако их применение лимитировано необходимостью применения седации (общая анестезия), а при проведении компьютерной томографии и высокой лучевой нагрузкой. Данные методы при проведении обследования детей с инфекцией мочевых путей могут быть рекомендованы только для уточнения характера обструкции мочевых путей как причины рецидивирования ИМС. В отличие от компьютерной томографии, применяемой с возраста 3 месяцев, магнитно-резонансная томография выполняема с периода новорожденности, а препараты, используемые для контрастирования, не содержат йода и могут применяться у пациентов с непереносимостью йода.

Дисфункция мочевого пузыря и кишечника

Дисфункция мочевого пузыря-кишечника определяется как сочетание дисфункции нижних мочевыводящих путей и запоров (стандартизированный документ Международного общества по недержанию мочи - ICCS). Функцию

мочевого пузыря и кишечника можно оценить с помощью стандартизированных опросников (оценивается фаза накопления мочевого пузыря, фаза опорожнения мочевого пузыря и функция кишечника), а также урофлоуметрии и оценки остаточной мочи после мочеиспускания (УЗИ-контроль, катетеризация). При проведении урофлоуметрии кривые потока в форме колокола и башни необходимо расценивать как нормальные, тогда как кривые в форме стаккато, плато и фракционированные являются аномальными. Кривые потока могут быть оценены, если объем опорожнения превышает 50% ожидаемой емкости мочевого пузыря. Емкость мочевого пузыря в зависимости от возраста рассчитывается по формуле: $30 \times (\text{возраст, годы} + 1)$, мл. Так, в возрасте 3-х лет она составляет $30 \times (3+1) = 120$ мл. Функциональная емкость мочевого пузыря оценивается как максимальная сумма объема мочеиспускания и остаточной мочи после мочеиспускания. Аномальные значения емкости мочевого пузыря составляют $\geq 150\%$ от ожидаемых для возраста, а остаточной мочи ≥ 20 мл, в соответствии с рекомендациями ICCS (Международное общество по проблемам детей с недержанием мочи: International Children's Continence Society, <http://i-c-c-s.org>). Сочетанная дисфункция мочевого пузыря и кишечника являются факторами риска развития и рецидивирования ИМП, особенно у детей с дилатационным ПМР. Наиболее часто у детей с сочетанной дисфункцией мочевого пузыря-кишечника встречается дисфункциональное мочеиспускание, реже — гиперактивный мочевой пузырь. Нормализация дисфункционального мочеиспускания или гиперактивности мочевого пузыря важна для снижения частоты рецидивов ИМП. Если признаки дисфункции мочевого пузыря и кишечника выявляются вне инфекционных эпизодов, настоятельно рекомендуется дальнейшая диагностика и эффективное лечение.

Клинически рецидив ИМП и гиперактивные мочевой пузырь могут проявляться дизурией и незначительной лейкоцитурией, однако при ультразвуковом исследовании эхографическими признаками цистита являются неравномерное утолщение стенки мочевого пузыря более 5 мм, неоднородность, слоистость стенки с неровным внутренним контуром за счет отека, взвесь в просвете мочевого пузыря, тогда как при гиперактивном мочевом пузыре характерно равномерное утолщение стенки до 5-8 мм.

Лечение запоров снижает частоту рецидивов ИМП. Возможная причинная связь между сочетанной дисфункцией мочевого пузыря-кишечника и ИМП - неполное опорожнение мочевого пузыря с повышенным уровнем остаточной мочи. Последнее может быть следствием повышенной активности тазового дна во время мочеиспускания (дисфункциональное мочеиспускание) или обструкции выходного отверстия мочевого пузыря, вызванной растяжением прямой кишки со сжатием прилегающей шейки мочевого пузыря. Также была показана связь между сверхактивными сокращениями и ИМП. Увеличение количества уропатогенных организмов в желудочно-кишечном тракте также может быть причиной увеличения ИМП,

если запор является частью сочетанной дисфункции мочевого пузыря-кишечника.

Лечение

Основным методом лечения инфекции мочевых путей является антибактериальная терапия. При осложненной инфекции мочевых путей необходима обязательная ликвидация причины. Так, в случае обструктивных нарушений оттока мочи органического или функционального характера необходимо восстановление нормального пассажа мочи, в случае катетер-ассоциированной инфекции или развития ИМП на фоне мочекаменной болезни проводится удаление камня и смена катетера. Временное отведение мочи (надлобковая цистостомия или чрескожная нефростомия) может потребоваться в случае неэффективности консервативного лечения обструктивной уропатии.

Выбор между пероральной и парентеральной терапией должен основываться на возрасте пациента, тяжести болезни с подозрением на уросепсис, отказе от жидкости, еды и/или пероральных лекарств, рвоте, поносе, наличия осложненного пиелонефрита и комплайнса больного и родителей. Своевременное адекватное лечение ИМП может предотвратить распространение инфекции и рубцевание паренхимы почек. Отсрочка лечения детей с фебрильной ИМП более 48-72 часов увеличивает риск рубцевания почечной паренхимы.

В связи с большей удельной частотой уросепсиса и тяжелого пиелонефрита у новорожденных и младенцев в возрасте до двух месяцев рекомендуется парентеральная антибактериальная терапия. У этих пациентов могут возникать электролитные нарушения с угрожающей жизни гипонатриемией и гиперкалиемией на основе псевдогипоальдостеронизма. У больных раннего возраста с тяжелой фебрильной ИМП необходима адекватная парентеральная регидратация с переходом на энтеральную при улучшении состояния ребенка.

При неосложненном пиелонефрите можно рассматривать как пероральное, так и парентеральное лечение, поскольку оба метода одинаково эффективны у детей без анатомических аномалий мочевыводящих путей. У госпитализированных пациентов, особенно грудного возраста, антибактериальную терапию рекомендуется начинать с внутривенного пути введения препарата в первые двое-четверо суток с последующим переходом на пероральный прием.

При отсутствии выраженной интоксикации и сохранной способности ребенка получать препарат через рот рекомендовано рассмотреть пероральный прием препарата с первых суток. Недавние исследования с использованием исключительно пероральной терапии цефалоспорином третьего поколения (например, цефиксимом или цефтибутеном) показали, что это эквивалентно обычной двух-четырехдневной внутривенной терапии с последующим пероральным лечением. Аналогичные данные были получены для амоксициллина-клавуланата. Оптимальная длительность терапии составляет 7-14 дней. Если выбрана амбулаторная терапия, необходимо

гарантировать адекватное наблюдение и, при необходимости, корректировку терапии.

Комбинированное лечение ампициллином и аминогликозидами или цефалоспоридами третьего поколения дает отличные терапевтические результаты. Согласно международным рекомендациям применение аминогликозидов требует мониторинга концентрации. Комбинированное применение петлевых диуретиков и аминогликозидов обладает нефротоксическим действием. У детей раннего возраста категорически запрещено применение левомицетина (хлорамфеникола) из-за его способности вызывать аплазию кроветворения в данной возрастной группе.

Выбор антимикробного агента также основан на локальных данных о чувствительности к противомикробным препаратам и впоследствии должен быть скорректирован в соответствии с результатами определения антибиотикочувствительности выделенного уропатогена. Следует помнить, что не все антибиотики разрешены к применению у новорожденных и в раннем детском возрасте. При осложненных ИМП возбудителями чаще всего являются уропатогены, отличные от *E. coli*, такие как *Proteus mirabilis*, *Klebsiella spp.*, *Pseudomonas aeruginosa*, энтерококки и стафилококки. При выделении этих патогенов предпочтительно парентеральное лечение антибиотиками широкого спектра действия. Следует учитывать, что энтерококки природно устойчивы к препаратам цефалоспоринового ряда. Лечение цефалоспоридами также не показано при инфекциях, вызванных *Enterobacter spp.*, *Citobacter freundii*, *Serratia spp.*, *Norganella morgani*. И если *Enterococcus faecalis* чувствителен к ампициллину, то *Enterococcus faecium* природно устойчив практически ко всем антибактериальным препаратам, за исключением ванкомицина, линезолида и нитрофуранов. Как препараты резерва, а также при уросепсисе используются аминогликозиды, тобрамицин, карбапенемы. Однако у бактерий *Klebsiella pneumoniae* карбапенемазы могут вызывать резистентность к карбапенемам. При псевдомонадной инфекции применяется тикарциллин/клавуланат или сочетание цефтазидима и тобрамицина, в особо рефрактерных случаях – фторхинолоны не разрешены к применению в раннем детском возрасте.

Рекомендуется уменьшение дозы антибактериального препарата в зависимости от клиренса креатинина (Табл. 25).

Таблица 25.

Рекомендации по терапии пиелонефрита в зависимости от тяжести и возраста EAU (2019).

Диагноз	Препарат	Способ введения	Длительность
---------	----------	-----------------	--------------

Пиелонефрит в первые 6 месяцев	Цефтазидим+Ампициллин или аминогликозид+ампициллин	3-7 дней паренте-рально и затем как минимум 2 дня перорально У новорожденных 7-14 дней паренте-рально и затем перорально	10-14 дней Новорожденные 14-21 день
Неосложненный пиелонефрит старше 6 месяцев	Цефалоспорины 3 поколения	Перорально (в дебюте паренте-рально при необходимости)	7-10 дней
Осложненный пиелонефрит	Цефтазидим+ампициллин или аминогликозид+ампициллин	7 дней паренте-рально затем перорально	10-14 дней

Перспективным направлением терапии инфекции мочевых путей является фаготерапия. Бактериофаги выпускаются либо в виде монопрепаратов, содержащих вирулентные фагибактерий одного вида (протейный, синегнойный, клебсиеллезный), либо в виде комбинированных препаратов -поливалентных бактериофагов. При пероральном приеме бактериофаги активно размножаются и могут находиться в организме несколько суток, поступают в кровь, достигают пораженных органов, лизируют бактерии и размножаясь, выводятся с мочой.

Совершенно иная тактика применима при асимптомной или бессимптомной бактериурии. Бессимптомная бактериурия (ББ) - обычное явление и может защитить от симптоматической инфекции мочевых путей.

Бессимптомная бактериурия встречается:

- у 1-5 % здоровых женщин;
- у 4-19 % здоровых пожилых женщин;
- у 0,7 % мужчин;
- у 27 % пациентов с диабетом;
- у 2-10% беременных женщин;
- у 23-89% пациентов со спинальными патологиями.

Она не характерна для молодых мужчин, при ее обнаружении следует исключать хронический бактериальный простатит.

Лечение ББ должно проводиться только в случаях доказанной пользы для пациента, чтобы избежать риска противомикробной резистентности и устранения штамма ББ, имеющего потенциально защитные свойства. К ним относится терапия до проведения урологических процедур, нарушающих целостность слизистой оболочки.

Общепринятой является тактика отказа от антибактериальной терапии как бесперспективной при 2 ранее неэффективно проведенных курсах, а также в случае пациентов с дисфункциональными реконструированными нижними отделами мочевыводящих путей, пациентов с почечными трансплантатами, пациентов с рецидивирующими инфекциями мочевых путей.

Сохранение бактериурии с лейкоцитурией или без таковой после 2-3 курсов лечения не должно рассматриваться как показание для последующего лечения в течение ближайшего года.

Эффективность лечения оценивают через 24-48 часов по клиническим признакам и результатам исследования мочи. При успешном лечении моча обычно становится стерильной через 24 часа, а лейкоцитурия обычно исчезает в течение трех-четырех дней. В 90% случаев нормализация температуры тела наблюдается в течение 24-48 часов после начала терапии. У пациентов с длительно сохраняющейся лихорадкой и отсутствием положительной динамики по лабораторным данным необходимо исключить антибиотикорезистентные штаммы уропатогенов и/или наличие врожденных обструктивных уропатий или острой обструкции мочевыводящих путей, а так же абсцедирование почечной паренхимы. В этих случаях рекомендуется немедленное выполнение ультразвукового обследования и при подтверждении нарастающей обструкции - дренирование мочевыводящих путей по согласованию с урологами (катетеризация мочевого пузыря, стентирование мочеточников, нефростомия и др.), при выявлении абсцедирования проводится комбинированная антибактериальная терапия и решение вопроса об оперативном вмешательстве.

У детей с фебрильной ИМП необходимо определение маркеров системного воспаления (прокальцитонина, С-реактивного белка) и уровня лейкоцитоза для раннего прогнозирования паренхиматозного воспаления почек. У пациентов с фебрильной ИМП следует также мониторировать уровень электролитов в сыворотке крови с целью диагностики возможности развития тяжелого метаболического ацидоза, гипонатриемии, гиперкалиемии.

Рекомендуется выполнение бактериологического исследования мочи после курса терапии, далее через 5-9 дней и 4-6 недель. При дальнейшем наблюдении плановые посевы мочи не показаны, достаточно выполнение общего анализа мочи.

Профилактика

Долгосрочная антибактериальная профилактика должна рассматриваться в случаях высокой предрасположенности к ИМП и риска приобретенного поражения почек. Некоторые недавно опубликованные проспективные рандомизированные исследования не подтверждают эффективность антибактериальной профилактики. Тем не менее, другие исследования продемонстрировали значительное снижение риска развития рецидива ИМП за счет непрерывной антибиотикопрофилактики. Длительное применение антибиотиков может снизить риск повторных симптоматических ИМП у детей, у которых был один или несколько предыдущих ИМП, но польза может быть небольшой и должна рассматриваться вместе с повышенным риском микробной резистентности.

Показаниями к длительной в течение 3-12 месяцев профилактики являются:

- наличие пузырно-мочеточникового рефлюкса 3-5 степени;
- фебрильные рецидивы ИМП (более 2 рецидивов в течение 6 мес);

- тяжелые аномалии развития МВП до хирургической коррекции.

Для проведения антибактериальной профилактики используется триметоприм/сульфаметоксазол в дозе 2 мг/кг по триметоприму или нитрофурантоин 1-2 мг/кг. Оба препарата применяются один раз в сутки на ночь перорально. Сложная ситуация создается при необходимости профилактики у детей первых трех месяцев жизни, как правило с тяжелыми врожденными аномалиями мочевых путей, поскольку нитрофурантоин в данной группе противопоказан, применение триметоприм/сульфаметоксазола ограничено. Европейская ассоциация урологии рекомендует в таких случаях применение пероральных цефалоспоринов - цефаклора 10 мг/кг/сут и цефиксима 2 мг/кг/сут.

В настоящий момент не рекомендуется антибактериальная профилактика при пузырно-мочеточниковом рефлюксе 1-2 степени и отсутствием рубцевания почечной паренхимы по данным скинтиграфии.

В качестве профилактики могут использоваться также фитопрепараты, как в виде официальных сборов (комбинированные растительные препараты в форме капель), так и самостоятельно приготовленные родителями, в первую очередь клюквенный сок или морс. Следует учитывать, что фитопрепараты также могут иметь ограничения в раннем детском возрасте. Морсы не рекомендованы к применению у новорожденных.

В качестве профилактических препаратов могут применяться также пробиотики. Их применение основано на микробном антагонизме, доказанном у штаммов *Lactobacillus rhamnosis* GR-1, *Lactobacillus reuteri* RC-14.

Также для профилактики могут быть использованы монокомпонентные и поливалентные бактериофаги.

По данным литературы внутрипузырные инстилляци являются относительно безопасным и эффективным методом профилактики и лечения рецидивирующих ИМП, однако имеют плохую переносимость в детском возрасте.

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ГАСТРОИНТЕСТИНАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

В семье появился малыш. Для родителей начинается новая жизнь, полная радостных ощущений и неожиданных открытий. Вместе с тем, следует быть готовыми и к трудностям, без которых не обойтись, пока ребенок еще совсем мал.

Дело в том, что в течение первых месяцев жизни у большей части здоровых детей отмечаются явления пищеварительного дискомфорта. Объясняется это морфофункциональной незрелостью ЖКТ, сниженной ферментативной способностью кишечника, поджелудочной железы, приводящих к нарушению процессов переваривания и усвоения пищи.

По этой причине у малыша возникают срыгивания, колики, метеоризм, запоры, поносы.

Определение

К функциональным расстройствам следует относить заболевания ЖКТ, возникшие в результате нарушения регуляции его функций, которые не связаны с органическими, структурными или биохимическими изменениями, доступными обнаружению современными диагностическими методами.

В соответствии с предложенными в 2016 г. Римскими критериями IV функциональные нарушения ЖКТ в настоящее время называют функциональными гастроинтестинальными расстройствами (ФГИР), что указывает не только на моторно-тонические нарушения, но и на нарушения внутриполостного пищеварения, кишечной микробиоты, повышение

висцеральной чувствительности, на фоне изменений координации ЦНС и ЖКТ.

Определение ФГИР согласно Римским критериям IV (2016) звучит следующим образом. Это устойчивые комплексы гастроинтестинальных симптомов, развивающихся из-за комбинации нарушений моторики, висцеральной чувствительности и мукозального гомеостаза в определенных социально-средовых условиях и/или при наличии психологических личностных особенностей, семейной предрасположенности.

Эпидемиология

Известно, что в структуре обращаемости к врачу у детей первого года жизни до 76% занимают визиты по поводу жалоб со стороны желудочно-кишечного тракта. При этом органическая патология выявляется не более чем в 10 - 15% случаев. В современных условиях в педиатрии большое внимание уделяется функциональным расстройствам пищеварения (ФРП), которые встречаются с большой частотой у здоровых детей. При этом как минимум один симптом ФРП проявляется у более чем, половины детей раннего возраста (55%), у 30% детей - срыгивания, у 20% - младенческие колики, у 15% – функциональные запоры.

Этиология

Функциональные нарушения моторики органов пищеварения, в отличие от органических, связаны с нарушениями их нервной и/или гуморальной регуляции. В основе развития этих заболеваний лежит расстройство так называемой оси «мозг – кишка», дисрегуляция ЖКТ со стороны ЦНС.

Сегодня ФГИР рассматриваются как результат сложного взаимодействия эндогенных, в том числе генетических, факторов и факторов внешней среды, в развитии которых важную роль играет состояние нервной системы, в том числе энтеральной, а также кишечной микрофлоры. Тем не менее, как и ранее, в обобщенном виде ФГИР можно рассматривать как группу патологических состояний, обусловленных первичным нарушением регуляции моторики органов пищеварения.

В последние годы как активный участник кишечно-мозговой оси стала рассматриваться кишечная микрофлора. Установлено, что микробиота оказывает действие на барьерную функцию слизистой оболочки кишечника, вызывает иммунный и нейроэндокринный ответ, может давать прямые и непрямые эффекты на функцию и даже морфологию мышечных и нервных клеток кишечника. Она не только оказывает влияние на кишечные функции, но также стимулирует развитие ЦНС в перинатальном периоде и взаимодействует с высшими нервными центрами, вызывая депрессию и когнитивные расстройства при патологии.

Классификация

Классификация функциональных расстройств органов пищеварения (2016).

G. Функциональные гастроинтестинальные расстройства у детей:
Новорожденные/ Младенцы/ Дети

G1. Младенческие срыгивания (младенческая регургитация)

G2. Синдром руминации

G3. Синдром циклической рвоты

G4. Младенческие кишечные колики

G5. Синдром функциональной диареи

G6. Младенческая дисхезия

G7. Функциональный запор

H1d. Аэрофагия

Патогенез

Развитию функциональных гастроинтестинальных расстройств у детей раннего возраста способствуют:

- анатомо-физиологические особенности ЖКТ;
- наличие морфологической и/или функциональной незрелости ЖКТ;
- нарушение нейрогуморальной регуляции пищеварительного тракта (собственная и висцеральная нервная система кишечника);
- особенности микрофлоры кишечника;
- особенности факторов неспецифической защиты и иммунологической реактивности;
- особенности обмена веществ, главным образом, электролитного;
- нерациональное питание (переход на искусственное вскармливание, частая смена одной детской смеси на другую);
- медикаментозные препараты.

Особый интерес у детей представляют анатомо-физиологические особенности брюшной части пищевода, к которой относят часть его от пищевода до перехода в желудок. На границе между пищеводом и желудком располагается кардия, объединяющая место впадения пищевода в желудок и пищеводный конец желудка. В области кардии находится переход слизистой оболочки пищевода в слизистую оболочку желудка.

Функция абдоминального отдела пищевода заключается в препятствии ретроградному забросу в просвет пищевода желудочного содержимого. Выполнение этой функции осуществляется при помощи клапанного и сфинктерного механизмов. У детей грудного возраста кардиальный жом располагается под диафрагмой или на её уровне. В дальнейшем кардиальное утолщение мышечной оболочки отодвигается от диафрагмы в дистальном направлении. Слабое развитие мышечной оболочки пищевода и кардиального отдела желудка у детей первых лет жизни способствует недостаточной выраженности угла Гиса. Считается, что критической величиной угла Гиса для появления недостаточности запирающей функции кардии, является 90° .

Отмечается также недостаточное развитие и кругового слоя мышечной оболочки кардиального отдела желудка. Кардиальный сфинктер желудка у

детей функционально неполноценен, что может способствовать забросу содержимого желудка в пищевод. Отсутствие плотного охватывания пищевода ножками диафрагмы, нарушение иннервации при повышенном интрагастральном давлении способствуют легкости возникновения срыгивания и рвоты.

Обязательным критерием всех форм ФГИР является отсутствие анатомических, метаболических и воспалительных изменений отделов ЖКТ, то есть органических причин, которыми можно было бы объяснить имеющуюся симптоматику. Вместе с тем с позиций биопсихосоциальной модели, в развитии функциональных расстройств признается роль нарушений мукозального гомеостаза и микробной контаминации.

Первоочередной задачей при постановке диагноза ФГИР является исключение органической патологии. Лишь после этого можно говорить о функциональном характере заболевания. В связи с этим следует выделить так называемые симптомы тревоги, при наличии которых требуется более глубокое лабораторно-инструментальное обследование для выявления их причины.

Симптомы тревоги при гастроинтестинальных симптомах, требующие углубленного обследования:

- семейный анамнез по воспалительным заболеваниям кишечника, целиакии или язвенной болезни;
- устойчивая боль в правом верхнем или правом нижнем квадранте живота;
- параректальная боль;
- дисфагия, одиофагия;
- постоянная рвота;
- гастроинтестинальное кровотечение;
- ночная симптоматика, диарея, боли в животе;
- необъяснимая потеря веса;
- замедление линейного роста;
- необъяснимая лихорадка.

Синдром срыгивания

Относится к числу наиболее распространенных функциональных нарушений желудочно-кишечного тракта у детей грудного возраста и представляет из себя пассивный обратный заброс небольшого количества желудочного содержимого в глотку и ротовую полость в сочетании с отхождением воздуха.

Частота срыгиваний составляет до 30% в детской популяции, является причиной 40% случаев обращения к педиатру. У 23% детей срыгивания рассматриваются родителями как «беспокойство». Следует отметить, что в возрасте до 3-х месяцев 1-2 эпизода срыгивания в день встречается практически у каждого ребенка, в 4 месяца срыгивания наблюдаются у 67% детей, в 6-7 месяцев - у 21% детей, в 1 год - не более чем у 5%.

Предрасполагающим фактором для возникновения срыгиваний у детей первых месяцев жизни являются: незрелость сфинктерно-клапанного аппара-

та пищевода и желудка, их моторики и иннервации; слабость нижнего сфинктера у входа в желудок; слабое развитие дна желудка при достаточном развитии пилорического отдела; повышенная возбудимость ротоглотки. Немаловажное значение имеет горизонтальное расположение желудка и форма его в виде «мешка» или «открытой бутылки»; слабая растяжимость стенок желудка из-за недостаточного развития эластической и мышечной ткани; тонкая, нежная, сухая легкоранимая слизистая оболочка; низкая секреторная функция железистой ткани, отделяющей малое количество пищеварительных соков с низким содержанием ферментов.

Причины срыгиваний у здоровых детей:

- высокое давление в брюшной полости (тугое пеленание, запоры, повышенное газообразование, длительный крик, осмотр живота после кормления);

- нарушение техники кормления, быстрое и беспорядочное кормление;

- перекорм детей первых 3-4 месяцев жизни;

- аэрофагия (заглатывание воздуха во время кормления) возникает при нарушении носового дыхания (насморк, неправильное положение и техника кормления при естественном вскармливании); сосание тугой или маломолочной, или слишком обильной груди матери; насасывание воздуха ребенком вследствие неправильной подачи бутылочки, большое отверстие в соске; аномалии зубочелюстной зоны у ребенка (короткая уздечка языка, наличие «волчьей пасти», «заячьей губы»).

Физиологические срыгивания: частота не больше 1-2 раз в сутки; не велики по объему; возникают в первые 15-20 минут после кормления; не влияют на общее состояние, аппетит, поведение, настроение ребенка.

Довольно долгое время сохраняется нормальная масса тела и соответствующие возрасту весовые прибавки. Исчезают самостоятельно.

В отличие от рвоты, при срыгивании съеденная пища выделяется без усилий, без выраженных сокращений мускулатуры брюшной стенки и диафрагмы, не сопровождается вегетативными симптомами. Ребенок как бы «сливает» молоко изо рта сразу или через небольшой промежуток времени после кормления. Детей раннего возраста с неосложненными срыгиваниями иногда называют «счастливыми плевунами».

Критерии диагностики младенческих срыгиваний (Римские критерии 2016)

Диагноз включает оба диагностических критерия у детей в возрасте от 3 недель до 12 месяцев, не имеющих других заболеваний:

- срыгивания 2 или более раз в день в течение 3 и более недель;

- отсутствие отрыжки, рвоты с кровью, аспирации, апноэ, недостаточного набора веса, нарушений в технике и позе кормления, проблем глотания.

У детей первого года жизни срыгивание иногда можно спутать с рефлюксом. Под рефлюксом понимают более интенсивный, чем при срыгивании, возврат пищи в рот. Ребенок, страдающий рефлюксом, обычно

срыгивает после каждого кормления, большим объемом съеденной пищи по сравнению со срыгиванием. Рефлюкс чаще всего проявляется через несколько недель после рождения. Дети, страдающие рефлюксом, после приема пищи, как правило, плачут и становятся беспокойными.

Оценка срыгиваний и рефлюксов в баллах (Y. Vandeplas et al., 1993):

0 баллов - отсутствие срыгиваний.

1 балл - менее 5 срыгиваний в сутки, объем не более 3мл.

2 балла - более 5 срыгиваний в сутки, объем более 3 мл.

3 балла - более 5 срыгиваний, объем $\frac{1}{2}$ разового кормления, не чаще чем в 2-3 кормлениях.

4 балла - срыгивания объемом $\frac{1}{2}$ разового кормления после каждого приема пищи.

5 баллов - срыгивания от $\frac{1}{2}$ до полного объема смеси, не менее чем в половине кормлений.

Дети с синдромом упорных срыгиваний (3-5 баллов) на первом году относятся к группе риска развития патологии со стороны ЖКТ и нуждаются в динамическом наблюдении, комплексном обследовании и лечении.

Последствия упорных срыгиваний:

- рефлюкс-эзофагит;
- анорексия и отказ от еды, снижение поступления пищевых веществ в организм ребенка, развитие гипотрофии, анемии;
- ГЭР может привести к аспирационной пневмонии, обструктивному, рецидивирующему бронхиту, ларингиту, бронхиальной астме;
- развитие обструктивного апноэ во время сна, синдром внезапной смерти;
- снижение качества жизни всей семьи.

Руминация

Руминация (пережевывание, мерицизм, жвачка) наблюдается у части грудных детей и характеризуется повторным поступлением проглоченной пищи в рот за счет сокращения желудка, брюшного пресса, диафрагмы и открытия кардии.

Это особый вид повторяющегося самостимулирования, с помощью которого ребенок компенсирует нехватку внешних стимулов.

Факторы возникновения руминации:

- психологические: нарушение отношения между матерью и ребенком; неспособность матери адекватно выполнять свои родительские функции.
- дисфункция пищевода - желудочно-пищеводный рефлюкс.

Характерно начало в возрасте 3-8 месяцев и отсутствие эффекта от изменения характера питания, лечения гастроэзофагеального рефлюкса и приема антихолинергических препаратов. Руминация также не сопровождается рвотой, не наблюдается во время сна и когда ребенок занят общением с окружающими. Признаки дискомфорта отсутствуют.

Руминация представляет собой явление, подобное тому, которое наблюдается у жвачных животных. У детей, в отличие от взрослых, пища из желудка не имеет такого неприятного вкуса и запаха, поэтому некоторым детям этот процесс доставляет удовольствие, что стимулирует переход данного патологического процесса в привычку.

При руминации происходит возвращение части желудочного содержимого обратно в рот через несколько минут после еды. Пережевывание его, ощущение при этом удовольствия, вновь проглатывание. Часть содержимого пассивно вытекает между губ. Весь цикл может повторяться несколько раз в течение 1-2 часов после еды.

Позже для срыгивания пищи ребенок вызывает у себя рвоту, раздражая пальцем рефлексогенную (рвотную) зону корня языка. На этом этапе болезнь приобретает признаки психического нарушения. Поэтому руминация характерна для детей, отстающих в психомоторном развитии, а также избалованных малюток, пытающихся таким способом получить желаемое от взрослых.

Руминация может являться симптомом депривации или признаком тяжелого органического поражения центральной нервной системы.

В старшем возрасте содержимое желудка становится более кислым и при постоянном срыгивании возникает повреждение пищевода (эзофагит). В ряде случаев возможно попадание рвотных масс в дыхательные пути, в результате чего может возникнуть аспирационная пневмония.

Рвота

Рвота - это сложный нервно-рефлекторный акт, в результате которого содержимое желудка (кишечника) извергается наружу через рот, реже нос. При рвоте происходит сокращение диафрагмы, межреберных мышц и мышц брюшной стенки с участием рвотного центра. Обычно рвоте предшествует саливация, учащенное дыхание, сердцебиение, тошнота, которая у новорожденных и детей раннего возраста может проявляться беспокойством, отказом от еды, выталкиванием соски, напряжением мышц брюшного пресса.

Рвотные движения сопровождаются бледностью, усилением потоотделения, снижением артериального давления. Часто рвота заканчивается появлением необычного звука на вдохе – ребенок как бы давится, после чего он начинает плакать.

Различают следующие виды регургитации и рвоты в зависимости от объема рвотных масс и силы струи:

- срыгивание (объем от 5 до 30 мл);
- обильная рвота (50-100 мл или более);
- рвота фонтаном (струя с дальностью до 50 см и более);
- атоническая рвота (вялое вытекание содержимого желудка - при нарушении функции пищевода, атонии желудка).

При проведении дифференциального диагноза необходимо тщательно собрать анамнез. Имеют значение связь рвоты с приемом пищи, характер рвотных масс, наличие примесей, особенности запаха и другие характеристики. Так, наличие кислого запаха рвотных масс свидетельствует о

желудочном их происхождении. Обнаружение слизи в рефлюктанте подтверждает наличие гастрита, в том числе аллергического происхождения, особенно у детей раннего возраста при аллергии к белкам коровьего молока. Примесь желчи в рвотных массах говорит о наличии патологии, располагающейся ниже привратника, дуодено-гастральной рефлюксе.

Причины функциональных рвот:

- у детей первого года жизни рвота чаще всего является проявлением гастро-эзофагеального рефлюкса (ГЭР);
- аспирация амниотической жидкости в процессе родов;
- перекармливание детей первых 3-4 месяцев жизни - упругий тонус желудка;
- физиологическая недостаточность надпочечников у новорожденных;
- аэрофагия;
- неврологические расстройства;
- недостаточность кардии (халазия кардии, пищеводно-желудочная недостаточность, грудной желудок);
- кардиоспазм (ахалазия пищевода, хиатоспазм, мегаэзофагус);
- пилороспазм;
- простая диспепсия;
- острый гастрит.

Неврогенная рвота

Неврогенная рвота (вторичная функциональная форма) наблюдается у грудных и детей раннего возраста с капризным аппетитом и определенными вкусовыми предпочтениями.

Обычно это дети от неуравновешенных, беспокойных родителей. Часто рвота является проявлением невротических реакций и возникает у эмоциональных, возбудимых детей с перинатальным поражением ЦНС.

Рвота бывает особенно подчеркнутой к 5-6 месяцам жизни, когда ребенка переводят на более разнообразную пищу. Рвота носит атонический характер в виде потока и возникает вскоре после или во время еды.

Функциональные рвоты обычно не сопровождаются тошнотой, болями в животе, кишечными дисфункциями. Ребенок переносит рвоту легко, сохраняя нормальное самочувствие.

Причины неврогенной рвоты:

- рвота, как реакция защиты, отпора при насильственном кормлении;
- слишком холодная или горячая пища, обильное кормление;
- нежелательные манипуляции (наказание, принуждение, связывание);
- при различных неудобствах (мокрые пеленки, тугое пеленание);
- невнимательное, грубое отношение к ребенку;
- неприятие ребенка матерью по каким-либо причинам (нежелательная беременность);
- изоляция ребенка от матери;
- эмоциональные нагрузки.

Тревожные симптомы при рвотах:

- наличие примеси крови в рвотных массах, необычное их окрашивание;

- очень частая рвота (каждые 2-3 часа);
- рвота «фонтаном»;
- повышенная возбудимость или плач;
- плоская весовая кривая, потеря массы тела;
- упорная симптоматика на протяжении всего 1-го года жизни;
- диарея или отсутствие самостоятельной дефекации;
- отказ от пищи;
- высокая температура тела;
- высыпания на коже;
- кашель;
- в сочетании с олигурией или полиурией;
- необычный запах мочи (ацетона, клинового сиропа, потных ног, сыра, прелых листьев и т.д.);
- сочетание с желтухой и увеличением печени.

Осложнения рвотного синдрома:

- аспирация может быть причиной асфиксии новорожденных, а также вызвать развитие аспирационной пневмонии. Для предотвращения ее ребенка укладывают с приподнятым на 30° головным концом;

- патологический гастроэзофагальный рефлюкс ведет к эзофагиту;
- дегидратация - при упорной рвоте теряется большое количество воды и солей и поэтому возникает внеклеточная, сольдефицитная дегидратация.
- различные нарушения КОС.

Диагностический алгоритм обследования детей с синдромом срыгивания и рвоты:

1. Анамнез:

- наследственная отягощенность по заболеваниям ЖКТ;
- перинатальная патология, неврологический анамнез;
- характеристика синдрома: возраст появления срыгивания и рвоты, частота в течение суток, связь со временем приема пищи, ее объемом и характер рвотных масс;
- динамика нарастания массы тела;
- наличие запоров.

2. Клиническое обследование:

- оценка физического и нервно-психического развития, неврологический статус;
- физикальное обследование проводится полностью, особое внимание обращается на исследование ЖКТ; мягкий или вздутый живот; контурируются ли через переднюю брюшную стенку петли кишечника; отсутствие или наличие видимой перистальтики (признак механической непроходимости); напряжение, гиперемия кожи живота; симптомы перитонита; отсутствие перистальтических шумов (может свидетельствовать о динамической кишечной непроходимости); размеры печени;

- выяснить время последней дефекации и характер каловых масс (запор, приводящий к вздутию живота может привести к срыгиванию и рвоте).

3. Лабораторно-инструментальное обследование:

- общий анализ крови с тромбоцитами, протромбин (при кровотечении: гематокрит, коагулограмма).

- биохимический анализ крови: уровни калия, натрия, хлориды, белок, печеночные маркеры, КОС;

- исследование биоценоза кишечника;

- фиброэзофагогастродуоденоскопия;

- УЗИ органов брюшной полости;

- рентгенологическое исследование ЖКТ с контрастным веществом;

- рН-метрия верхних отделов пищеварительного тракта;

- определение рН кала (при лактазной недостаточности менее 5);

- исследование кала на содержание углеводов;

- ацетон в моче (при подозрении на ацетонемическую рвоту);

- по показаниям проводятся компьютерная томография, Эхо-ЭГ, ЭЭГ, нейросонография, люмбальная пункция;

- консультация: невропатолога, эндокринолога, окулиста.

Объем исследования зависит от характера предполагаемой патологии.

Кишечная колика

Кишечная колика – одна из наиболее частых причин беспокойства малыша и его родителей.

По данным исследований, проведенных в Испании, около 20% всех обращений к педиатру связаны с детской коликой. В других работах частота выявления детских колик составляет от 30 до 70%.

Колики носят временный характер и обычно проходят в возрасте 4-6 месяцев. Они возникают в процессе адаптации ребёнка к условиям внешней среды, к необходимости самостоятельно переваривать пищу. Ферментная система ЖКТ и регуляция пищеварения у ребёнка первых месяцев жизни ещё не зрелая, не совершенная. Всё это приводит к временным нарушениям переваривания пищи, усилению процессов брожения и газообразования. В результате наблюдается растяжение стенки кишечника и появление болевого синдрома. Болевой синдром связан с повышенным газонаполнением кишечника на фоне кормления или в процессе переваривания, который сопровождается спазмом участков кишечника. О патогенезе данного состояния до сих пор нет единого мнения. Однако большинство авторов считают, что детские колики обусловлены незрелостью нервной регуляции деятельности кишечника.

Термин «кишечная колика» означает эпизоды острых болей в животе. Под «младенческой кишечной коликой» понимают эпизоды острых болей в животе, встречающиеся у детей первого полугодия жизни, в основном, у детей первых 5-ти месяцев жизни, которые сопровождаются пронзительным криком, покраснением лица, сучением ножек и стихают после отхождения газов и/или кала.

По данным проведенного в 2015 г. анкетирования врачей поликлиник г. Москвы, 70% детей страдают тяжелым течением колик.

Причины младенческих кишечных колик:

1. Первая группа факторов типична для практически здоровых детей:
 - незрелость нервной регуляции деятельности кишечника;
 - реакция кишечника ребенка на продукты питания, используемые матерью: острые, пряные, продукты, вызывающие повышенное газообразование, цельное коровье молоко и др.;
 - реакция ребёнка на некоторые компоненты смесей для кормления;
 - неправильное приготовление смесей: излишнее разведение или слишком концентрированные;
 - недоношенность. Чем меньше гестационный возраст ребенка, а также масса при рождении, тем выше риск развития у младенца детских колик;
 - курение матери во время беременности и кормления грудью увеличивают риск возникновения колик у ребёнка в 2 раза;
 - недостаток выработки или особенности метаболизма в материнском организме гормона прогестерона;
 - чаще кишечные колики возникают у первенцев, мальчиков, родившихся от матерей с повышенным уровнем тревожности;
 - аэрофагия (заглатывание воздуха во время кормления; нарушение носового дыхания при насморке, неправильное положение и технике кормления при естественном вскармливании; сосание тугой или маломолочной, или слишком обильной груди матери;
 - насасывание воздуха ребенком вследствие неправильной подачи бутылочки, большое отверстие в соске; короткая уздечка языка у ребенка, наличие аномалий зубочелюстной зоны в виде «волчьей пасти» и «заячьей губе».

2. Вторая группа факторов - это различные заболевания и, прежде всего, заболевания самого ЖКТ, где кишечная колика является лишь отдельным симптомом.

К ним относятся:

- пищевая аллергия;
- лактазная недостаточность;
- синдром мальабсорбции (целиакия, муковисцидоз);
- энтероколиты;
- дисбактериоз кишечника;
- простая диспепсия.

Критерии диагностики младенческой колики:

- симптоматика начинается и завершается у детей младше 5 месяцев жизни;
- повторный и пролонгированный период детского плача, беспокойства или раздражительности, которые возникают без очевидной причины и не могут быть предупреждены;
- нет признаков нарушения развития, лихорадки или иных болезней;

- одинаково часто встречаются как на естественном, так и на искусственном вскармливании.

Для диагностики до сих пор актуально «правило трех», или критерии Wessell, предложенные педиатром Моррисом Весселем в середине прошлого века. Он указал, что колики начинаются в течение первых 3 недель после рождения, продолжаются около 3 часов в день и преимущественно беспокоят детей первых 3 месяцев жизни. Как правило, они не влияют на прибавку в весе, психомоторное развитие ребенка и не приводят к формированию какой-либо патологии. В таких случаях оправданно говорить об их функциональном характере.

Типичный приступ колик обычно начинается на 3-4 неделе жизни ребёнка, чаще в вечернее время, во время кормления или после него – сразу или через некоторое время. Отличительной особенностью младенческих колик является беспокойство, пронзительный крик с покраснением лица, сучением ножек, прижатие их к животу с последующим резким распрямлением. Живот, как правило, вздут, урчит. Плач сильный на фоне выраженного беспокойства ребенка, продолжающийся от 10 минут до 3 часов, с короткими перерывами, иногда до тех пор, пока ребенок не устанет. После отхождения газов и/или кала состояние обычно улучшается, боли стихают.

Несмотря на то, что приступы колики повторяются достаточно часто, общее состояние ребенка хорошее, в период между приступами он спокоен, нормально прибавляет в массе, имеет хороший аппетит. Это может служить одним из диагностических критериев.

Однако сильный плач нередко становится причиной госпитализации с подозрением на острый аппендицит, инвагинацию, ущемление грыжи и другую патологию. В 5-10% случаев колики могут быть проявлением какого-либо органического заболевания: колит, пилоростеноз, отит, метаболические нарушения, инфекционно-воспалительные поражения органов мочевыделительной системы, нервной системы, и др.

В качестве более редкой патологии, с которой тоже необходимо проводить дифференциальную диагностику при младенческой колике, рассматривают переломы костей.

При патологических состояниях и длительных кишечных коликах ребенок начинает отставать в развитии, как физическом, так и психомоторном, снижается аппетит, появляются другие кишечные расстройства (метеоризм, срыгивание, рвота, диарея).

Кроме того, чрезмерный плач и беспокойство ребенка могут стать причиной проблем в семье и повлиять на отношения между родителями, матерью и ребенком, вызывать неуверенность, тревожность, стресс, послеродовую депрессию у матери, способствовать досрочному прекращению грудного вскармливания.

Длительный плач малыша зачастую не дает возможности матери выспаться, что приводит к повышению уровня ее тревожности. Замечено, что чем больше матери беспокоятся, устраивают суету вокруг ребенка, тем

тяжелее и длительнее протекают клинические проявления колик у младенца. Биологическая взаимосвязь мать – младенец в данном случае несомненна. На этом фоне нередко снижается лактация, что в свою очередь становится еще одним неблагоприятным фактором. С одной стороны, период адаптации к новым смесям в период их подбора с целью компенсации недостатка грудного молока сопровождается во многих случаях усилением колик.

С другой стороны, снижение активности лактации сопровождается беспокойством матери, что способствует сильному продолжительному плачу ребенка.

Алгоритм дифференциальной диагностики кишечной колики:

I этап - Опрос родителей, осмотр ребёнка, оценка его самочувствия и физического развития.

II этап - Копрологическое исследование, определение содержания углеводов в кале, исследование кала на кишечные инфекции.

III этап - Определение уровня общего и специфических IgE к пищевым аллергенам; посев кала на дисбактериоз; исследование на СМА, переносимость лактозы; консультации врача гастроэнтеролога, аллерголога, диетолога.

Тревожные сигналы при кишечных коликах:

- вздутие живота с явлениями метеоризма, с наличием или отсутствием опрелостей;

- частые срыгивания, рвота и эпизоды кашля;

- отягощенный семейный анамнез по atopическим заболеваниям;

- проявления atopии со стороны кожи, ЖКТ, дыхательных путей;

- отставание в физическом развитии;

- кровотечения из ЖКТ;

- синдром Сандифера (грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, рефлюкс-эзофагит и кривошея).

Клинические признаки, характерные для органических болей:

- локальная стереотипная боль;

- пробуждение от болей во сне;

- особое поведение во время приступов болей;

- прогрессирующее течение заболевания;

- анорексия, рвота, дисфагия;

- отставание в физическом развитии или потеря массы тела;

- немотивированная лихорадка;

- упорный запор или ночная диарея;

- кровь в стуле;

- гепатоспленомегалия, лимфаденопатия;

- изменения в общем анализе крови: увеличение СОЭ, лейкоцитоз;

- наличие хронических заболеваний ЖКТ у членов семьи (болезнь Крона, НЯК, целиакии, язвенная болезнь и др.).

Младенческие кишечные колики в более старшем возрасте могут трансформироваться в функциональные заболевания кишечника -

функциональная абдоминальная боль, синдром раздраженного кишечника (СРК).

Обследования в 10-ти летнем возрасте показали, что у детей, с интенсивными кишечными коликами в раннем возрасте, чаще наблюдаются абдоминальные боли, атопия, мигрени, расстройства сна, поведения, приступы агрессивности и повышенная тревожность, психические расстройства и заболевания в подростковом периоде.

Вздутие живота

У здорового человека в желудочно-кишечном тракте содержится определенный объем газов, характер и количество которых зависит от возраста, образа жизни, питания. В норме у человека большее количество газа накапливается в желудке и ободочной кишке, преимущественно в правом и левом изгибах. Значительно меньше их содержится в тонком кишечнике и сигмовидной кишке. Газы, образующиеся в здоровом организме, улучшают процесс пищеварения: усиливают перистальтику кишечника, помогают лучшему «перевариванию» пищи и быстрому освобождению кишечника. Но иногда в механизмах газообразования происходит сбой, и у ребенка появляются признаки метеоризма.

Вздутие живота - состояние, при котором в желудочно-кишечном тракте происходит избыточное скопление газов, что может быть следствием повышенного их образования или недостаточного выведения из организма.

К причинам вздутия живота, вызывающим нарушение самочувствия, ребенка относятся:

- алиментарные (пищевые) факторы. Самыми частыми из них являются: переедание, нарушение диеты, употребление большого количества жиров, газированных напитков, продуктов, повышающих газообразование (бобовые, черный хлеб, фрукты, овощи), недостаточное количество в рационе растительных волокон;

- факторы, связанные с питанием кормящей матери. Некоторые продукты вызывают газообразование у новорожденных и детей раннего возраста на грудном вскармливании: цельное коровье молоко, острые приправы и пряности, бобовые, виноград, капуста, черный хлеб, напитки с газами, квас и др.

- метеоризм у детей, находящихся на искусственном вскармливании, может быть вызван: неадаптированными для питания ребенка в этом возрасте смесями, ранним прикормом, нарушением кратности и времени режима питания, психогенными факторами.

Следует отметить, что механизм образования вздутия кишечника и более при газообразовании напрямую связан с перевозбуждением или стрессом. Выброс адреналина в кровь приводит к сужению сосудов, что значительно снижает выведение и всасывание газов.

Стресс также повышает тонус кишечника, в результате чего нарушается перистальтика и продвижение пищи, усиливаются процессы брожения и гниения и увеличивается количество газов у ребенка. Появляются спазмы, бурление, урчание, увеличение и напряжение живота, понос или запор.

Дети страдают повышенным метеоризмом очень часто и в любом возрасте. Но больше всего неприятностей доставляет вздутие живота у новорожденных, недоношенных и ослабленных детей, детей с признаками гипотрофии.

Примерно от рождения до пяти месяцев пищеварительный тракт малыша приспособливается к перевариванию пищи: формируется кишечная микрофлора, налаживается выработка ферментов. Зачастую несовершенный пока кишечник не способен справиться с наличием условно-патогенной флоры, поэтому реагирует на дисбиоз повышенным газообразованием и кишечными спазмами, в результате чего происходит вздутие живота, спастическое сокращение одних участков кишечника и расслабление других, что проявляется кишечными коликами с резкими приступообразными болями в животе у младенца.

Кроме того, кишечным коликам и повышенному газообразованию подвержены дети с легко возбудимой нервной системой. Так, при склонности к истерикам и раздражительности, возбуждение может передаваться и на пищеварительный тракт, что обычно проявляется нарушением переваривания пищи и, как следствие, метеоризмом.

У детей такое состояние может сопровождаться икотой, неприятной отрыжкой, повышенным потоотделением. Во время кишечных колик ребенок капризничает, беспокоится, подергивает ножками, беспрестанно плачет. При успешном отхождении газов все перечисленные симптомы проходят.

Причины вздутия живота у детей 2-3 лет могут быть разные, ведь такие дети уже вполне могут употреблять пищу, содержащую большое количество крахмала и клетчатки, сырых фруктов и овощей, хлебобулочных изделий, сладостей, молока, пить газированную воду. При неправильном сочетании продуктов, переедании, при несоблюдении режима питания при слишком коротких интервалах между приемами пищи, также возникает метеоризм..

Виды метеоризма:

- дигестивный метеоризм вызывается ферментной недостаточностью;
- дисбиотический метеоризм возникает при дисбалансе микрофлоры.

При росте количества условно-патогенных микроорганизмов усиливаются процессы гниения и брожения;

- динамический метеоризм связан с вялостью работы кишечника. Пища и газы скапливаются в кишечнике из-за малой скорости перистальтики;
- алиментарный метеоризм возникает при употреблении пищи, переваривание которой сопровождается повышенным газообразованием.

Симптомы метеоризма довольно четкие. И даже если ребенок не может описать их все, то родители могут определить многие из них сами. Основной

признак – увеличенное газообразование, сопровождающееся отхождением газов, которое может происходить с трудом или без особых проблем.

Могут проявляться и другие признаки: тошнота, отрыжка, отсутствие аппетита, хотя после последнего приема пищи прошло достаточно времени, ощущение полного желудка, чувство дискомфорта в области живота, ребенок жалуется на боль, урчание в животе, живот вздут (бывает, если отхождение газов затруднено), запор или, наоборот, послабление стула. Скопления газов могут давить на диафрагму, вызывая подреберные боли. Ребенок беспокоен, ищет более удобную позу, в которой дискомфорт ощущается не так сильно, прижимает ножки к животу, сильно плачет. Нарушается сон, появляется общая слабость, вялость.

Для диагностики метеоризма иногда достаточно проследить за питанием ребенка. Исключение из рациона некоторых продуктов и налаживание пищевого режима часто помогает избавиться от проблемы. Однако, в некоторых случаях приходится прибегать к анализам и исследованиям (ОАК, БАК, общий белок и белковые фракции, электролиты крови, ОАМ, копрограмма, водородный тест, который определяет качество переваривания углеводов и переносимость лактозы, для исключения других проблем пищеварительной системы, таких как:

- заболевания органов пищеварения воспалительной природы (панкреатиты, энтериты, колиты и др.);
- невоспалительные болезни, связанные с нарушениями процессов переваривания и всасывания (ферментативные нарушения, СМА, дисбактериоз кишечника);
- инфекционные заболевания с поражением кишечника - гельминтозы, паразитарные инфекции, острые кишечные инфекции, при которых метеоризм сочетается с диареей;
- врожденные аномалии развития и расположения толстой кишки - ее удлинение (долихосигма) или повышенная подвижность.

При постановке диагноза также следует учитывать возможные проблемы с нервной системой ребенка, эндокринные расстройства, наличие очагов инфекции в организме и пр.

Кишечные дисфункции

Дефекация является сложным физиологическим актом, в котором принимают участие ЦНС, автономная и вегетативная нервная система, группа мышц внутреннего и наружного анального сфинктеров, мышцы тазового дна, прямая кишка, эндокринная система. Акт дефекации требует синхронной работы гладкой мускулатуры кишечника, внутреннего сфинктера, пуборектальной мышцы и мышц тазового дна.

У новорожденных и грудных детей дефекация осуществляется при расслаблении внутреннего анального сфинктера. В более старшем возрасте в акте дефекации принимает участие кора головного мозга.

В норме позыв к дефекации возникает регулярно утром вследствие ортостатического влияния, после вставания с постели или вскоре после

завтрака под влиянием гастроцекального рефлекса. Начало приема пищи является наиболее сильным фактором, стимулирующим моторную деятельность толстого кишечника. Интенсивность раздражения зависит от количества химуса, фекалий, находящихся в просвете толстой кишки, что определяется характером съеденной пищи.

Дефекация является весьма изменчивой и подверженной внешним влияниям функция организма. Её режим значительно варьирует у разных людей в зависимости от возраста, индивидуальных физиологических факторов, питания, социальных и культурных особенностей. У здоровых детей частота стула может колебаться от 2-3 раз в день до 5-6 раз в неделю.

В норме у ребенка на грудном вскармливании кал обычно гомогенный с консистенцией пюре, желтого цвета и слегка кислого запаха, нередко частично свернувшийся, может быть после каждого кормления 5-8 раз в сутки. У детей находящихся на искусственном вскармливании частота стула 2-3 раза в день, консистенция более густая, бледно-желтого цвета, слегка гнилостного запаха. Объем кала в раннем возрасте не превышает 10 г/кг в сутки. У старших детей стул 1-2 раза в день, крутой или оформленный, коричневого цвета, специфического запаха. Количество его от 120 до 200 грамм в сутки.

Изменения частоты стула, консистенции или объема, наличие в кале крови, слизи, гноя, избытка жира и других непереваренных веществ могут указывать на болезнь.

Запор

Запор (обстипация, скопление) - нарушение функции кишечника выражающееся в увеличении интервалов между актами дефекации по сравнению с индивидуальной физиологической «нормой» или в систематически недостаточном опорожнении кишечника.

По данным разных авторов запоры наблюдаются у 10-25% детей, причем в 3 раза чаще у детей раннего и дошкольного возраста. В России по результатам проведенного исследования запором страдают 54% детей в разных возрастных группах. 16 - 32% родителей отмечают у своих детей склонность к запорам, но к врачам не обращаются. Среди детей с тяжелой задержкой психомоторного развития запоры отмечаются более чем у 50% больных и у 74% - у детей с ДЦП.

До наступления полового созревания запоры с равной частотой встречаются у мальчиков и у девочек. Более половины детей, страдающих запорами, попадают в поле зрения врача спустя 3-7 лет от момента появления первых симптомов заболевания.

Классификация запоров:

1. По топографии: кологенный, проктогенный.
2. По стадии течения: компенсированный, субкомпенсированный, декомпенсированный.
3. По течению: острый и хронический.
4. По механизму формирования:

- преимущественное нарушение эвакуации (механическая обструкция, аномалии);

- преимущественное нарушение моторики: гипокинетический, гиперкинетический, смешанный;

- расстройство рефлекса на дефекацию со стороны прямой кишки.

5. Выделяют запоры: функциональные и органические.

Факторы риска развития функциональных запоров у детей:

- отягощенный семейный анамнез (52%);
- морфофункциональная незрелость ЖКТ;
- неблагоприятные условия внутриутробного развития;
- перинатальные поражения ЦНС постгипоксического и травматического генеза;
- нерациональный режим дня и питания кормящей матери;
- особенности питания ребенка (однообразное, нерациональное, сухоядение, длительное употребление щадящей пищи в малом объеме, недостаточный питьевой режим);
- быстрый переход на искусственное вскармливание, частая смена смесей;
- нарушения микробиоценоза кишечника;
- гиподинамия, малоподвижный образ жизни;
- эмоциональные перегрузки.

Виды функциональных запоров: дискинетические (гипо- и гипертонические), алиментарные, неврогенные, психогенные, воспалительные, рефлекторные, эндокринные, токсические, «застойные», привычные, инфекционные, медикаментозные, вследствие органических заболеваний ЦНС.

Причины алиментарных запоров:

- нерациональное, несбалансированное, неполноценное, нерегулярное питание;
- ограничение растительной клетчатки;
- избыток в питании белков, жиров, Са;
- недостаточный питьевой режим;
- недокорм, сокращение объема потребляемой пищи;
- сухоядение, отсутствие полноценного горячего обеда;
- дефицит в рационе ребенка карнитина и железа.

Психогенные запоры могут возникать как реакция на неблагоприятные условия для опорожнения кишечника, дефекации в непривычной, негигиенической обстановке, при плохой звукоизоляции туалетов, в начале посещения ребенком детских дошкольных учреждений, школы, возникновении страха перед горшком. Может развиться привычка испражняться стоя и лежа.

Псевдозапоры появляются у детей, на грудном вскармливании в результате: недостаточного количества грудного молока, наличия дефектов

полости рта, вялого сосания, срыгивания, в период лихорадки при обезвоживании организма и уплотнении каловых масс, гипервитаминоза D.

Острый запор.

Причины острого запора: перенесенные ОКИ, длительная антибактериальная терапия, обезвоживание, стресс, резкая смена климата, воды, режима и характера питания, непроходимость толстой кишки.

Характерны коликообразные боли в животе, рвота, симптомы общей интоксикации, возможен сосудистый коллапс. Кроме задержки кала наблюдается задержка газов, появление метеоризма. В 43% случаев острый запор является триггерным фактором формирования хронического запора.

Хронический запор.

Хронический запор (согласно IV Римским критериям, 2016) - это стойкое или часто повторяющееся, сроком больше 3 месяцев, нарушение функции толстой кишки:

- с урежением частоты стула менее 3-х раз в неделю у детей старше 3-х лет и менее 6 раз в неделю у детей до 3-х летнего возраста;
- вынужденным натуживанием, занимающим больше 25% времени акта дефекации;
- ощущением неполного опорожнения кишки;
- изменением характера стула в виде твердого, фрагментированного, большого диаметра.

Для большинства детей старше 3-х лет задержку стула, более чем на 36 часов следует считать как запор. У детей до 1 года - стул реже одного раза в день рассматривают как склонность к запору, при этом масса кала менее 35 грамм в сутки.

Клинические проявления функциональных запоров у детей первого года жизни включают кишечные и внекишечные проявления.

Кишечные проявления наблюдаются в виде урежения стула, отсутствие самостоятельного стула, энкопреза (каломазание, «парадоксальное недержание кала»), примеси крови в стуле, «запорных поносов», боли в животе, метеоризма, вздутия живота.

К внекишечным проявлениям функциональных запоров относятся общая слабость, утомляемость, головокружение, головная боль, снижение эмоционального тонуса, беспокойство, сухость кожи, шелушение, заеды в углах рта, субфебрильная температура тела, снижение аппетита, обложенность языка, тошнота, отрыжка, неприятный вкус во рту, сердцебиение, боли в области сердца.

Основные критерии для постановки диагноза «запор» в соответствии с формулировкой IV Римского консенсуса (2016), представлены следующими симптомами:

- менее 3 дефекаций в неделю;
- отделение кала большой плотности;
- отсутствие ощущения полного опорожнения кишечника после дефекации;

- наличие чувства «блокировки» содержимого в прямой кишке при потугах;

- необходимость в сильных потугах;
- необходимость пальцевого удаления содержимого из прямой кишки, поддержки пальцами тазового дна и др.

По степени компенсации выделяют 3 стадии запоров.

Компенсированный запор: стул 1 раз в 2-3 дня, как правило, самостоятельный, сохранены позывы на дефекацию, но с чувством неполного опорожнения. В половине случаев беспокоят боли в животе и явления метеоризма.

Субкомпенсированный запор: стул 1 раз в 3-5 дней после приема слабительных препаратов или очистительной клизмы, на фоне метеоризма и умеренных болей в животе. Дефекация болезненная.

Декомпенсированный запор: самостоятельного стула нет, его задержка может достигать 7-10 и более суток, и сопровождается болями в животе, метеоризмом, интоксикацией. Опорожнение кишечника возможно только при использовании гипертонических или сифонных клизм. Развивается энкопрез, выражены признаки каловой интоксикации.

Осложнения запоров включают:

- энкопрез;
- непроходимость кишечника на почве образования каловых камней, «завалов»;

- интоксикация в 68 - 80% случаев;
- анальная трещина;
- острый парапроктит;
- параректальные свищи;
- мегаколон;
- геморрой;
- дисбактериоз кишечника;
- злокачественные опухоли толстой кишки.

Обследование детей с хроническими запорами включает:

1. Анамнез жизни и болезни, предрасполагающие факторы.
2. Физикальное обследование, пальцевое ректальное исследование.
3. Общий анализ крови, мочи.
4. Биохимический анализ крови (белки, электролиты, глюкоза).
5. Копрограмма, анализ кала на дисбактериоз.
6. Инструментальные методы исследования:
 - УЗИ органов брюшной полости;
 - RRS и колоноскопия (по показаниям биопсия слизистой толстой кишки);
 - ЭГДС (по показаниям);
 - нейросонография (по показаниям);
 - ирригография;
 - ЭЭГ, ЭХО-ЭГ (по показаниям);

- консультации специалистов (по показаниям).

Дисхезия

Дисхезия - это болезненность и затруднения при дефекации. Младенческая дисхезия - это затрудненная дефекации, возникающая из-за отсутствия координации между деятельностью мышц брюшного пресса, тазового дна и анального сфинктера.

Акт дефекации состоит из 2-х координированных процессов: мышцы брюшного пресса напрягаются, чтобы создать повышенное внутрибрюшное давление, а мышцы анального сфинктера при этом расслабляются, чтобы обеспечить выход каловых масс.

У новорожденных и детей первых месяцев жизни эти процессы часто могут быть не скоординированы, поэтому ребенок кричит перед тем, как «покакать» вовсе не от боли, а для того, чтобы усилить внутрибрюшное давление до того момента, пока анальный сфинктер не расслабитя и не произойдет дефекация.

Младенческая дисхезия часто встречается у детей первых 2-3 месяцев жизни и проходит к 6 месяцам. Проявляется криком и плачем ребенка в течение 20-30 минут несколько раз в сутки. При этом наблюдается резкое покраснение лица ребенка (так называемый «синдром пурпурного лица»). Характерно для дисхезии то, что ребенок успокаивается сразу после дефекации, кал при этом мягкий и без примесей.

Функциональная диарея

В последние годы специалистов все более привлекают заболевания, протекающие с синдромом диареи. В педиатрии данная проблема является особо актуальной в связи со значительной распространенностью этих заболеваний в детском возрасте, тенденцией к хронизации и частым рецидивам вследствие недостаточной эффективности проводимой терапии и реабилитационных мероприятий. В педиатрической практике диарея является одним из частых поводов для обращения родителей за медицинской помощью.

О диарее говорят тогда, когда частота стула и его количество увеличиваются, а консистенция становится жидкой. Поскольку фекалии на 60-80% состоят из воды, понос связан главным образом с избытком воды. Термин «диарея» в переводе с греческого означает «течь насквозь». У детей раннего возраста диареей считается объем стула более 15 г/кг в сутки. К трехлетнему возрасту объем стула приближается к таковому у взрослых, и в этом случае диареей считается объем, превышающий 200 грамм в сутки. При диарее стул учащается до 3 раз и более, содержание воды в нем увеличивается до 95%.

Любой понос (диарея) – это клиническое проявление нарушения всасывания воды и электролитов в кишечнике, в связи с этим выделяют 4 основных патогенетических механизма:

- кишечная гиперсекреция;

- повышение осмотического давления в полости кишки;
- нарушение транзита кишечного содержимого;
- кишечная гиперэкссудация.

В соответствии с ними различают преимущественно секреторную (гипоосмолярную) диарею, осмотическую (гиперосмолярную) диарею, экссудативную диарею и моторную (гипер- и гипокинетическую) диарею.

Перечисленные механизмы тесно связаны между собой, тем не менее, для каждого заболевания характерен преобладающий тип поноса.

По длительности выделяют острую (до 2-3-х недель), хроническую диарею (более 30 дней). По наличию инфекционного агента – инфекционного или неинфекционного генеза.

Кроме того, диарея может быть функциональной. Функциональная диарея определяется как ежедневный безболезненный несформированный стул три раза в сутки и более в течение 4-х недель или больше с началом в младенчестве или в дошкольные годы.

Диагностические критерии функциональной диареи:

- ежедневный безболезненный обильный неоформленный стул 4 раза и более;
- симптомы, длящиеся более 4-х недель;
- симптомы начинаются в возрасте от 6 до 36 месяцев;
- нет отставания в физическом развитии, если потребление калорий является адекватным.

Этиология и патогенез функциональной диареи не установлены. Патофизиологическая картина свидетельствует об усиленной перистальтике толстой кишки, чаще всего в ответ на психические реакции (волнения, депрессия). В основе функциональной диареи лежит ускорение транзита кишечного содержимого, связанное с усилением двигательной активности кишечника.

Нарушение моторики кишечника связано с двумя основными факторами:

1. Повышенная чувствительность рецепторного аппарата стенки кишечника к растяжению, что приводит к позывам на дефекацию, возникающим даже при незначительном растяжении кишечника.

2. Нервно-психические факторы (психоэмоциональные), которые ведут к нарушению центральной регуляции моторной, секреторной и других функций кишечника, что, в свою очередь, влечет гиперкинетическую дискинезию кишечника, повышенную возбудимость и сократительную активность кишечной мускулатуры как в покое, так и под влиянием эмоциональных и пищевых нагрузок.

Диагноз функциональной диареи ставится методом исключения органической патологии и вторичных функциональных расстройств по совокупности клинико-лабораторных и инструментальных исследований, в процессе которых удается верифицировать болезнь.

Характер диарейного синдрома может также сузить круг дифференциально-диагностического поиска.

Разжиженный, пенистый, с кислым запахом стул наблюдается при дисахаридазной недостаточности, глюкозо-галактозной мальабсорбции.

Водная диарея может быть при инфекциях, инвазиях, вирусных поражениях кишечника, постинфекционном энтероколите, пищевой аллергии, дискинезии ЖКТ на фоне патологии ЦНС, врожденной хлоридной диарее и др.

Жирный кал отмечается при патологии кишечника (целиакия, ЭЭП, энтериты, синдром короткой кишки), при патологии поджелудочной железы (муковисцидоз, синдром Швахмана, изолированная недостаточность липазы и др.), может быть при холепатиях.

Выраженная полифекалия, серый, блестящий, пенистый, зловонный стул отмечается при целиакии, пострезекционном энтерите энтеропатическом акродерматите, муковисцидозе и др.

Примесь слизи в кале часто бывает при лямблиозе, постинфекционном энтерите, ПА, простой диспепсии.

Слизисто-кровянистый жидкий или кашицеобразный стул характерен для болезни Крона, НЯК, ряда острых кишечных инфекций. Прожилки крови могут быть при пищевой аллергии (ПА), аллергии к белкам коровьего молока, анальной трещине.

Диарея может сочетаться с болями в животе, в первую очередь при лактазной недостаточности, кишечных инфекциях и инвазиях, пищевой аллергии, муковисцидозе, НЯК, болезни Крона.

Диарея в сочетании с повторной рвотой может отмечаться при ПА и непереносимости белка коровьего молока, лактазной недостаточности, аномалии кишечника, целиакии.

Диарея в сочетании с кожными проявлениями наблюдается при ПА и аллергии к белкам коровьего молока, энтеропатическом акродерматите, герпетиформном дерматите.

Диарея с множественными аномалиями, глухотой и нанизмом характерна для синдрома Йохансон - Бичарель, который сопровождается панкреатической недостаточностью.

Диарея с костными аномалиями и нейтропенией, тромбоцитопенией характерна для синдрома Швахмана, который также сопровождается панкреатической недостаточностью.

Продолжительность острой диареи не превышает 2-3 недель. Она в большинстве случаев связана с погрешностями в диете, с инфекцией, отравлениями, применением лекарственных средств (антибиотики, препараты, содержащие соли калия, антациды, содержащие соли магния).

Простая диспепсия

У детей первых 6-12 месяцев острая диарея может быть проявлением функционального расстройства пищеварения – простой диспепсии, в

развитии которой немаловажное значение имеют анатомо-физиологические особенности желудочно-кишечного тракта и особенности питания.

Основными причинами простой диспепсии являются:

- нарушение режима питания (количественный или качественный перекарм, укорочение интервалов между приемами пищи);
- введение добавок и прикормов без соблюдения принципов постепенности;
- резкий перевод ребенка на искусственное вскармливание;
- нерациональное, несбалансированное по основным и дополнительным пищевым ингредиентам питание, избыточное введение отдельных веществ (белков, жиров, углеводов);
- дефекты ухода, перегревание даже при получении ребенком полноценной пищи, соответствующей возрасту, на фоне сниженной реактивности организма у детей с рахитом, анемией, диатезом, у недоношенных, после перенесенных ОРВИ, пневмонии, бронхита, пиелонефрита;
- у детей с белково-энергетической недостаточностью (гипотрофией 2-3 степени) назначение пищи, соответствующей паспортному возрасту по объему и составу, может легко вызвать диспепсию.

Заболевание начинается, как правило, остро вслед за погрешностями в диете. Через 10-20 минут после кормления появляется одно-двухкратная рвота. Стул учащается до 5-8 раз в сутки. В зависимости от характера питания стимулируется различная кишечная микрофлора, участвующая в процессах расщепления пищевых остатков. Ферментативное пищеварение заменяется бактериальным. При этом образуется значительное количество продуктов гниения и брожения.

Так, белковый перекарм в виде мяса, творога, кефира, коровьего молока способствует размножению гнилостной флоры. При этом в процессе гниения выделяется большое количество индола, скатола, фенола. Белковая пища долго задерживается в кишечнике. Стул при этом крошковатый, светловатый, с гнилостным запахом, нечастый. Развивается гнилостная диспепсия.

При избытке в рационе жира (сливочное, растительное масло, сырники, шарики, питание с общего стола) образуется много жирных кислот и нейтрального жира, которые усиливают перистальтику кишечника. Это приводит к развитию жировой диспепсии. Стул учащается, в нем появляются белые комочки, так называемые «известковые мыла», которые угнетают бифидофлору. Испражнения напоминают вид рубленых яиц.

При углеводистом перекарме (фруктовые пюре, каши, печенье, сдоба, хлеб, соки) стимулируется бродильная флора, выделяется много газов и уксусной кислоты, что вызывает обильный пенистый стул с кислым запахом, зеленоватого цвета, с небольшой примесью прозрачной стекловидной слизи. Развивается бродильная диспепсия.

Кроме того, ребенка беспокоит вздутие, урчание в животе, в избыточном количестве отходят газы, иногда с неприятным запахом. У истощенных детей видна перистальтика кишок.

Дети становятся беспокойными, особенно во время кормления, плохо сосут грудь, прерывая сосание, плачем от кишечных колик. Общее состояние страдает мало. После отхождения газов, а нередко прикладывание теплой грелки на живот, ребенок успокаивается, играет, улыбается, интересуется окружающим. При объективном осмотре со стороны внутренних органов патологии не определяется.

При копрологическом исследовании, в зависимости от вида диспепсии, в кале обнаруживается нейтральный жир, свободные жирные кислоты, мыла низших жирных кислот, небольшое количество слизи. У детей старше 7-8 месяцев могут быть обнаружены измененные и неизменные мышечные волокна, клетчатка, крахмал, возможно наличие йодофильной флоры, кислая рН кала при бродильной диспепсии.

Лечение простой диспепсии направлено на устранение причины, вызвавшей диарею. Наиболее эффективным и целесообразным методом лечения является диетотерапия, которая проводится с учетом вида вскармливания, тяжести состояния ребенка, преморбидного фона и возраста.

В легких случаях для достижения положительного результата достаточно наладить правильный режим питания ребенка: упорядочить часы приема пищи, нормировать объем, исключить несоответствующие возрасту продукты.

В более тяжелых случаях диетотерапия начинается с водно-солевой паузы на 4-6 часов, чем достигается разгрузка желудочно-кишечного тракта, освобождение кишечника от патологических продуктов пищеварения. В это время ребенок получает жидкость в расчете 170-180 мл/кг массы тела в сутки в виде оралита, энтеродеза, регидрона, глюкосалана, чая, фруктово-овощного отвара, причем 1/3 жидкости это солевые растворы. Питье дается дробно, каждые 10-15 минут, с ложечки, небольшими порциями, комнатной температуры. В дальнейшем назначается дозированное питание с постепенным в течение 2-4 дней, введением прикормов, получаемых ребенком до срыва.

Большое значение для питания детей с диспепсией имеют фрукты и овощи. Применение фруктово-овощных блюд способствует более быстрой нормализации стула, общего состояния. Особенно рекомендуется яблоки, морковь, бананы, картофель. Эти продукты содержат пектиновые вещества, способные связывать воду и набухать, образуя пенистую массу, которая, проходя по кишечнику, адсорбирует остатки пищевых масс, бактерии, удаляет слизь, очищает кишечник, что создает благоприятные условия для пищеварения, всасывания и усвоения пищевых веществ. Кроме того, в овощах, фруктах и ягодах содержатся дубильные вещества, органические кислоты, фитонциды. Они богаты витаминами, микроэлементами, благоприятно влияющими на обменные процессы, а также легкоусвояемыми углеводами – основными источниками энергии.

Медикаментозное лечение ограничено. При беспокойстве ребенка, связанном с метеоризмом, назначаются сорбенты: смекта, неосмектин по 1 порошку (3,0 г) в сутки в 3 приема, активированный уголь или карболен по 0,25-0,5 г 2-3 раза в день. Хороший эффект дает эспумизан (симетикон) по 5,0 мл 3 раза в день, укропная вода, отвар мяты, фенхеля, тмина.

Для лучшего отхождения газов в прямую кишку вводят газоотводную трубку. Согревающий компресс или грелка на живот также уменьшают спазмы и боли в животе. При срыгиваниях и рвоте показан мотилиум, риабал. Возбудимым детям с сопутствующим перинатальным поражением ЦНС можно дать 1% раствор брома с валерианой.

С целью улучшения процессов пищеварения назначают кишечные ферменты: пангрол, креон, панцитрат и др. Для нормализации микробиоты кишечника показано назначение пробиотиков: линекс, бифиформ, аципол, хилак-форте 1-2 раза в день в возрастных дозах.

Лечение

Принципы лечения функциональных расстройств ЖКТ у детей включают:

- нормализация режима питания, диетотерапия;
- проведение разъяснительных психотерапевтических бесед;
- назначение лекарственных препаратов.

Немедикаментозная терапия.

При срыгиваниях и рвоте:

- наладить режим и технику кормления;
- уменьшить разовый объем питания;
- увеличить число кормлений на 1-2 при сохранении прежнего суточного объема питания;
- кормить ребенка в положении сидя, удерживая его под углом 45 - 60°;
- приподнять головной конец кровати на 20 - 30°;
- вертикальное положение ребенка после кормления, пока не отойдет воздух (с целью устранения аэрофагии);
- при искусственном вскармливании следует правильно разводить смеси по инструкции;
- бутылочку во время кормления держать под углом 45°;
- спокойная психологическая обстановка в семье;
- укладываться спать, включить тихую музыку.

При появлении первых признаков колик необходимо положить на живот ребёнка подогретую фланелевую пелёнку или тёплую грелку.

Можно сделать тёплую ванну, простую или с отварами трав, обладающих спазмолитическим эффектом (мята перечная, душица, ромашка, шалфей и др.). Нередко помогает массаж живота: теплой рукой производить поглаживающие движения вокруг пупка по направлению часовой стрелки.

Во время плача носить ребенка на руках, прижав головку к плечу, при сильном вздутии живота можно использовать газоотводную трубку, можно положить ребенка на живот маме или папе. Помогают свежий воздух и про-

гулка в коляске. Ни в коем случае нельзя встряхивать или подкидывать ребенка при плаче и беспокойстве.

Наиболее целесообразным является ведение так называемого дневника плача. В нем родители отмечают время начала и окончания приступа, рацион питания матери при грудном вскармливании, частоту приемов и объем пищи для младенца при любом типе вскармливания, характер стула, наличие газов, обыденные события окружающей среды и т.п.

При запорах следует поощрять ребенка к движению, двигать его ножки, имитируя «поездку на велосипеде». Аккуратно делать массаж животика по часовой стрелке в течение нескольких минут перед кормлением. Увеличить количество жидкости в виде кипяченой воды между кормлениями, особенно в жаркую погоду.

Диетотерапия

Известно, что характер питания может оказывать существенное влияние на клинические проявления, как функциональных расстройств, так и заболеваний. В связи с этим в последние годы значительный интерес исследователей и практикующих врачей привлекают продукты, содержащие пребиотики (компоненты пищи, способные изменять состав микрофлоры в желаемом направлении и оказывать, таким образом, положительный эффект на состояние здоровья ребенка).

Большинство современных исследователей к пребиотикам относят галактоолигосахариды, фруктоолигосахариды грудного молока, инулин и продукты его гидролиза, а также дисахарид – лактозу. На долю олигосахаридов в женском молоке приходится до 15% от общего количества углеводов. Их защитное действие обусловлено в первую очередь способностью служить субстратом для бифидо- и лактобактерий.

Обогащение смесей пребиотиками способствует улучшению трофики кишечной стенки и её проницаемости, снижению развития запоров, срыгиваний, кишечных коликов, улучшению состава кишечной микрофлоры. Все вышеизложенное обеспечивает здоровое пищеварение полноценный рост и развитие ребенка.

Самым рациональным вскармливанием является грудное вскармливание. Риск перекорма или недокорма в этом случае гораздо ниже, чем при искусственном. Потребляя материнское молоко, дети обычно сами регулируют объем пищи во время каждого кормления. Поэтому нужно, как

можно дольше сохранять естественное вскармливание. В рационе матери при этом целесообразно ограничить или исключить молочные, газообразующие продукты (капуста, помидоры, квашеные овощи фрукты, грибы, виноград, лук, чёрный, хлеб, бобовые, щавель, шпинат, квас и др.); показано снижение уровня жиров животного и увеличение жиров растительного происхождения; обогащение рациона пищевыми волокнами. Необходима нормализация кишечной микрофлоры у самой матери (пищевые пре- и пробиотики).

Если ребенок находится на смешанном или искусственном вскармливании, то необходимо подобрать оптимальную адаптированную смесь, которая будет наиболее приближена по составу к грудному молоку и тем самым способствовать образованию хорошего мягкого стула.

Диетотерапия при кишечных коликах.

При искусственном вскармливании рекомендуется выбирать смеси, улучшающие процессы пищеварения и состояние микрофлоры кишечника, обеспечивающие комфортное состояние младенца. В суточный рацион рекомендуется включать кисломолочные смеси и продукты.

При срыгиваниях и рвоте показано более раннее введение густого прикорма (с 4-х месяцев); применение антирефлюксных смесей, содержащих загустители. Это молочные смеси, вязкость которых повышается за счет введения в их состав специальных загустителей.

Используют два вида загустителей: неперевариваемые (содержат камедь из бобов рожкового дерева) и перевариваемые (содержат рисовый, кукурузный крахмал).

Камедьсодержащие антирефлюксные смеси обладают следующими особенностями:

- камедь под действием кислого содержимого загустевает в желудке;
- не переваривается ферментами ЖКТ и не вступает в метаболизм;
- густая консистенция желудочного и кишечного содержимого поддерживается на протяжении более длительного времени, пролонгируя АР-эффект;
- камедь стимулирует перистальтику, способствуя более быстрому опорожнению желудка и кишечника;
- обладают хорошей переносимостью;
- обеспечивают потребность детей в основных пищевых веществах и энергии;
- поддерживают хорошую динамику массо-ростовых показателей;
- эффективны в 60-90% случаев;
- могут выступать в качестве основной смеси.

Показания к применению АР- смесей, содержащих камедь:

- выраженные, упорные срыгивания;
- показаны детям, склонным к запорам;
- могут быть рекомендованы как в полном объеме, так и частично при каждом кормлении;
- эффект от проводимой терапии наступает на 2-3 день;
- длительность применения - 3-4 недели.

Особенности АР-смесей, содержащих рисовый крахмал:

- эффективны при срыгиваниях;
- при нормальном или неустойчивом жидком стуле;
- действуют более «мягко»;
- эффект от проводимой терапии наступает на 6 - 10 день;
- целесообразно рекомендовать для полной замены получаемой ранее молочной смеси;

- для достижения стойкого эффекта эти смеси требуют применения более 1-2 месяцев.

Антирефлюксные смеси следует применять только на определенном этапе лечения срыгиваний, при наличии соответствующих показаний. Длительность применения смеси должна определяться индивидуально. После достижения клинического эффекта ребенка следует переводить на обычную адаптированную смесь.

Диетотерапия при запорах.

Показаны лечебные смеси и кисломолочные продукты питания, богатые растительной клетчаткой, содержащие про- и пребиотики. Вещества, обладающие пребиотическими свойствами: галакто-, фруктоолигосахариды, лактулоза, клейковина бобов рожкового дерева способствуют образованию рыхлого химуса, повышают вязкость и объем каловых масс, улучшают перистальтику и рост нормальной микрофлоры кишечника. Надо отметить, что детям первого года жизни, страдающим запорами, введение прикорма лучше начинать с овощных пюре.

Детскую смесь необходимо готовить по инструкции с правильным добавлением количества воды. Недостаточное потребление жидкости из-за неправильного приготовления смеси – причина запора. В жаркую погоду между кормлениями давать ребенку немного кипяченой прохладной воды. Если ребенок начинает получать прикорм ему необходимо дополнительное количество жидкости между кормлениями. Применяют минеральные воды, низкой минерализации, травы, физиотерапию, массаж, ЛФК.

Учитывая, что у детей первых месяцев жизни дефекация не контролируется центральными механизмами, их главенствующее влияние формируется после года, именно в этом возрасте необходимо начинать прививать ребенку гигиенические навыки – приучение к горшку.

Физиологическими признаками готовности к высаживанию на горшок являются следующие признаки:

- ребенок просыпается после дневного сна с сухим подгузником;
- установление стабильного режима дефекации (как правило, по утрам);
- ребенок способен ощущать позывы к дефекации и сообщать об этом.

Психологические признаки готовности:

- способность сигнализировать о физиологических желаниях;
- знание или понимание этих слов;
- ребенку не нравится ходить в мокрой одежде или грязном подгузнике;
- ребенок интересуется туалетной комнатой и процессами, происходящими там;
- есть желание самостоятельно снимать колготки и трусики.

Медикаментозное лечение

Медикаментозное лечение включает:

- нормализацию перистальтики кишечника (настои укропа, фенхеля, мяты, плантекс; прокинетики: мотилиум, риабал, спазмолитики);

- средства, увеличивающие объем кишечного содержимого: (растительные волокна - отруби, морская капуста, ламинарит, семя подорожника, льняное семя, Мукофальк, Эубикор и др., осмотические гидрофильные коллоиды - Форлак, Дюфалак, Динолак, Лактулоза, Порталак, Нормазе;

- сорбенты: Смекта, Неосмектин, Энтеросгель, активированный уголь;

- пеногасители на основе симетикона (Эспумизан, Боботик, Беби Калм);

- ферментотерапия (Креон, Пангрол, Панцитрат);

- коррекция микробного пейзажа кишечника: пробиотики (Линекс, Баксет беби, Аципол, Флорекс беби, хилак форте, Бифиформ и др.), пребиотики (Дюфалак, Инулин, Эубикор), бактериофаги (с учетом чувствительности флоры), по показаниям антибактериальные препараты (кишечные антисептики: Эрсефурил, Энтерофурил, Макмирор, Стопдиар).

Прогноз

Несмотря на общее представление, закрепленное документально в Римском консенсусе, о ФГИР как о заболеваниях с благоприятным течением, практический опыт подсказывает, что длительное их течение может приводить к развитию серьезных структурных нарушений, присоединению различных патологических состояний в виде аллергического синдрома (41%), недостаточности весовых прибавок (27,3%), частых простудных заболеваний (23%), нарушений микробиоты кишечника (100%) и др.

Но все же, в целом для ФГИР характерно относительно благоприятное многолетнее течение без заметного прогрессирования. 40 - 60% взрослых пациентов и 80 - 90% детей имеют функциональные расстройства органов пищеварения.

5. Боли в животе, возникающие во время дефекации

ЖЕЛТУХИ НОВОРОЖДЕННЫХ

Определение

Желтуха новорожденных - это окрашивание кожных покровов новорожденных детей в желтый цвет, связанное с повышением уровня билирубина в крови. Если у взрослых пациентов она появляется при уровне билирубина в крови 25 мкмоль/л, то у доношенных новорожденных - при уровне билирубина более 60 - 70 мкмоль/л, у недоношенных – более 100 - 120 мкмоль/л.

В клинической лабораторной практике под термином «гипербилирубинемия» понимают любое увеличение концентрации билирубина в сыворотке крови сверх нормативных значений. В неонатологии термином «гипербилирубинемии» обозначают состояния, при которых у доношенных и поздних недоношенных (гестационный возраст 35-36 недель) отмечается повышение концентрации общего билирубина в сыворотке крови более 256 мкмоль/л, а у детей, родившихся до 35 недели гестации, – повышение концентрации общего билирубина более 171 мкмоль/л.

Термин «непрямая гипербилирубинемия» используется в тех случаях, когда это повышение обусловлено преимущественно (более чем 80%) непрямой фракцией билирубина.

Эпидемиология

Гипербилирубинемия, сопровождающаяся желтухой, является одним из наиболее частых метаболических расстройств, выявляемых в периоде новорожденности, и встречается у 50 - 60% доношенных и у 70 - 90% недоношенных детей.

Этиология

Повышение концентрации билирубина в крови новорожденных детей и развитие желтухи может быть связано как с физиологическими, так и с патологическими причинами. Неонатальная гипербилирубинемия, с одной стороны может быть признаком ряда врожденных и перинатальных заболеваний, с другой стороны, значительное увеличение концентрации непрямого билирубина может иметь самостоятельное патологическое значение. При выраженной гипербилирубинемии существует угроза

билирубиновой интоксикации организма, развития билирубиновой энцефалопатии. Обмен билирубина в организме человека представлен на рисунке 37.

Патогенез

Непрямой билирубин является конечным продуктом деградации гемоглобина эритроцитов, стареющих и разрушающихся в клетках моноцитарно - фагоцитарной системы. Продолжительность жизни эритроцитов у взрослого человека составляет 110 - 120 дней, у доношенных новорожденных – 80 - 90 суток, у недоношенных детей, в зависимости от их гестационного возраста, колеблется в пределах 40 - 70 суток. За счет разрушения эритроцитов в организме образуется 80% непрямого билирубина, остальные 20% - в результате распада незрелых форм эритроцитов непосредственно в костном мозге или при поступлении их в кровоток, а также из негемоглобиновых источников (железосодержащих ферментов и миоглобина). Разрушение молекулы гемоглобина происходит при участии фермента гемоксигеназы. В дальнейшем, в результате последовательных окислительных реакций, образуется биливердин. На стадии образования биливердина происходит отщепление глобина и атома железа, которые используются для синтеза нового гемоглобина, а биливердин при участии фермента биливердинредуктазы и АТФ превращается в непрямой билирубин.

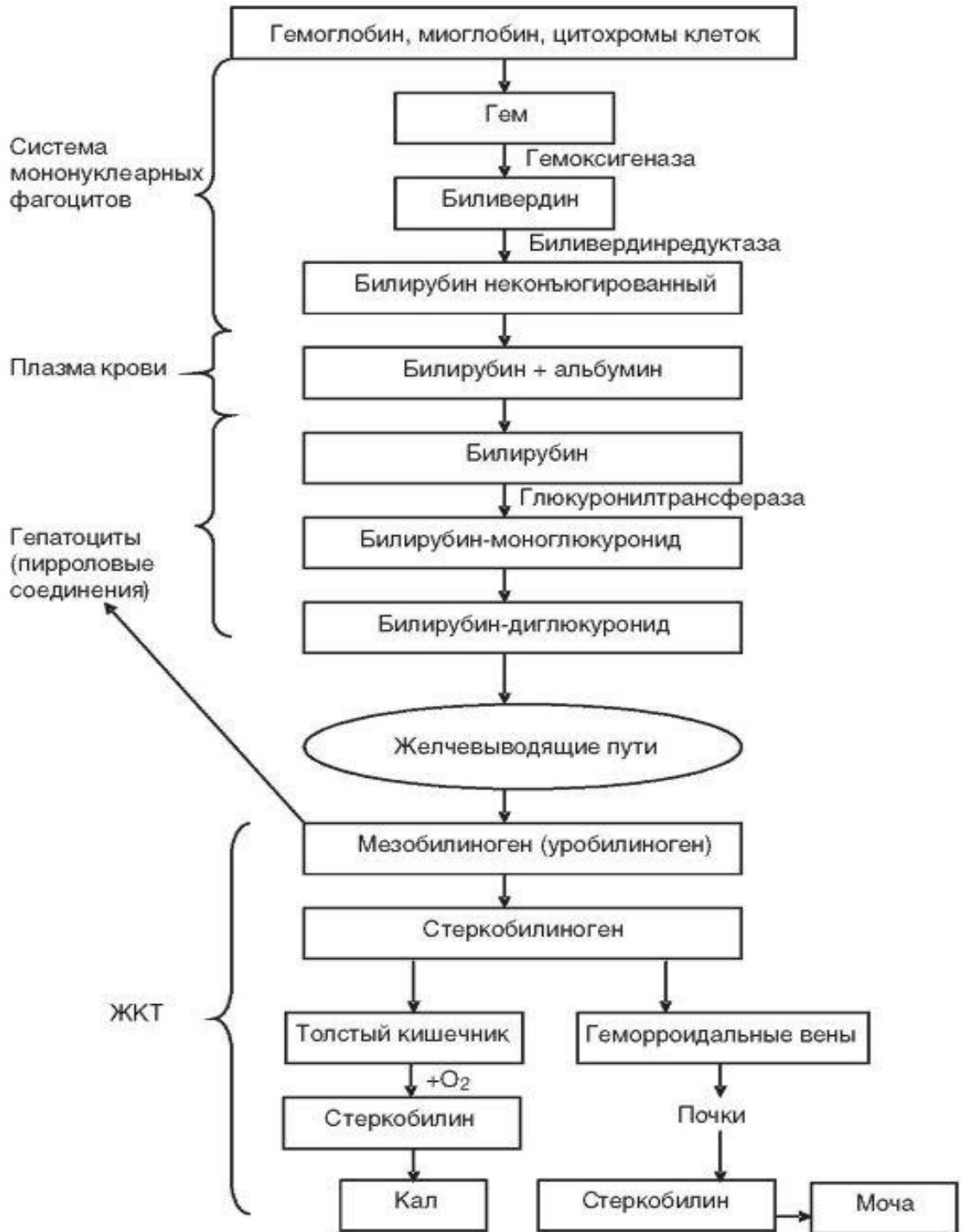


Рисунок 37. Схема обмена билирубина.

Непрямой билирубин – соединение, молекулы которого хорошо растворимы в липидах, но плохо растворимы в воде. Из клеток мононуклеарно - фагоцитарной системы непрямой билирубин попадает в системный кровоток, где при физиологическом значении pH циркулирует в виде дианиона.

В плазме крови непрямой билирубин связывается с альбумином. Концентрация альбумина у здорового новорожденного составляет 30 - 35 г/л.

Этого количества, как правило, достаточно для того, чтобы связать весь образующийся билирубин. Молекула альбумина имеет два места связывания. Часть непрямого билирубина связывается с альбумином прочно, часть – непрочно. Непрямой билирубин, прочно связанный с альбумином, не способен выходить из сосудистого русла в ткани. Билирубин, связанный с альбумином, транспортируется в печень для дальнейшего превращения. Гепатоциты активно захватывают непрямой билирубин. Транспорт непрямого билирубина через мембрану гепатоцита в эндоплазматический ретикулум осуществляют специфические белки - Y и Z - протеины. В гладком эндоплазматическом ретикулуме гепатоцитов происходит связывание (конъюгация) непрямого билирубина с глюкуроновой кислотой. Этот процесс катализирует микросомальный фермент уридиндифосфатглюкуронилтрансфераза, источник которого - уридиндифосфоглюкуроновая кислота, синтезирующаяся в организме из глюкозы при участии фермента уридиндифосфоглюкозодегидрогеназы. Способность печени новорожденного к образованию билирубинмоноглюкуронида выше, чем к синтезу билирубиндиглюкуронида.

Образующийся в процессе связывания непрямого билирубина с глюкуроновой кислотой билирубинглюкуронид (прямой билирубин) - нетоксичное, растворимое в воде, но не растворимое в жирах соединение. С током желчи билирубинглюкуронид попадает в двенадцатиперстную кишку, где немедленно подвергается деконъюгации при участии фермента - глюкуронидазы. В двенадцатиперстной кишке и проксимальном отделе тонкого кишечника прямой билирубин подвергается реабсорбции в портальную систему (печеночно-кишечная циркуляция). Кроме этого, прямой билирубин, минуя печень, может попадать в нижнюю полую вену через аранциев проток, который у новорожденных детей в течение нескольких дней остается открытым. Высокая скорость реабсорбции прямого билирубина у новорожденных обусловлена замедленной перистальтикой кишечника и отсутствием в первые дни жизни кишечной флоры, превращающей прямой билирубин в мезобилиноген, стеркобилиноген и стеркобилин. Усилению реабсорбции прямого билирубина из кишечника способствует также задержка мекония, 1 грамм которого может содержать до 1 мг прямого билирубина.

Особенности обмена билирубина у новорожденных детей

К особенностям обмена билирубина у новорожденных детей относятся:

1. Повышенное образование билирубина вследствие:
 - укороченной продолжительности жизни гемоглобина, неэффективности эритропоэза;
 - повышенного образования билирубина из незритроцитарных источников гема (миоглобин, цитохромы др.) в условиях катаболической направленности обмена веществ.
2. Пониженная функциональная способность печени, проявляющаяся:
 - снижением захвата непрямого билирубина гепатоцитами;

- низкой способностью к конъюгации из-за низкой активности глюкуронилтрансферазы вследствие угнетения ее гормонами матери;
- снижением способности к экскреции билирубина из гепатоцитов.

3. Повышенное поступление непрямого билирубина из кишечника в кровь в связи с:

- высокой активностью β - глюкуронидазы в стенке кишечника;
- поступлением части крови из кишечника через аранциев проток в нижнюю полую вену, минуя печень, т.е. нарушением энтерогепатогенной циркуляции билирубина;
- стерильностью кишечника и слабой редукцией желчных кислот.

Основной причиной повышенного содержания непрямого билирубина в плазме крови является гипоальбуминемия и снижение связывающей способности альбумина. Если количество образующегося билирубина превышает билирубинсвязывающую способность альбумина плазмы крови, его поступление в ткани резко возрастает. Декомпенсированный ацидоз, эндогенные метаболиты и различные лекарственные средства (диазепам, фуросемид, полисинтетические пенициллины, цефалоспорины и др.) способны подавлять связывающую способность альбумина и тем самым способствовать нарастанию концентрации непрямого билирубина в плазме крови. Гипоксия, гиперкапния, ацидоз и повышенная проницаемость эндотелия сосудов облегчают переход непрямого билирубина из плазмы крови в ткани и головной мозг. У новорожденных детей активность Υ - протеина к моменту рождения снижена, но постепенно нарастает и достигает уровня взрослого человека к 5 - 10 дням жизни. Гипоксия и гипогликемия способствует нарушению процесса конъюгации.

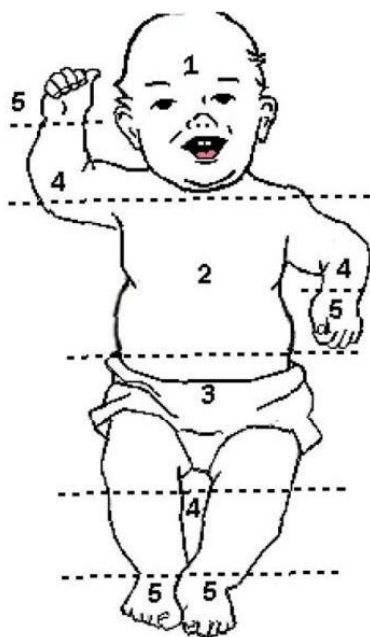
Методы раннего выявления патологической гипербилирубинемии

В группу высокого риска по развитию непрямой гипербилирубинемии сразу после рождения должны быть выделены:

- новорожденные с клиническими и/или лабораторными признаками гемолитической болезни;
- новорожденные с выраженными признаками морфофункциональной незрелости;
- новорожденные с множественными подкожными кровоизлияниями и обширными кефалогематомами;
- новорожденные, нуждающиеся в проведении реанимационной и интенсивной терапии в раннем неонатальном периоде, включая детей с врожденными инфекциями и сепсисом;
- новорожденные с высоким риском раннего проявления болезней обмена или наследственных анемий;
- наличие в семье других детей в выраженной гипербилирубинемией, требующей лечения в неонатальном периоде.

Клинически с целью раннего выявления гипербилирубинемии многие врачи - неонатологи ориентируются в первую очередь на изменение цвета кожных покровов. Первоначально желтый цвет приобретает кожа лица и туловища ребенка. Дальнейшее нарастание концентрации билирубина,

независимо от причины, приводит к распространению желтухи и окрашиванию кожи конечностей. Увеличение концентрации билирубина более 255 – 306 мкмоль/л сопровождается окрашиванием ладоней и стоп. Основываясь на этой закономерности, Kramer L.I. в 1969 году предложил выделять пять степеней выраженности желтухи новорожденных, каждой из которых соответствует свой диапазон концентрации билирубина в сыворотке крови (Рис. 38). В настоящее время считается, что клиническая оценка степени выраженности желтухи на основе шкалы Крамера достаточно субъективна и требует подтверждения наличия гипербилирубинемии инструментальными и лабораторными методами. Шкала Крамера может быть использована для определения необходимости забора крови на биохимический анализ в тех медицинских организациях, в которых отсутствуют аппараты для чрезкожного определения билирубина. Кроме того, шкалу Крамера нельзя применять у недоношенных и новорожденных с дефицитом массы тела. Шкала Крамера не может быть использована для оценки эффективности фототерапии.



Зона по шкале Крамера	Предполагаемый уровень билирубина в крови (мкмоль/л)
1	31,5-136,0
2	93,5-204,0
3	136,0-280,0
4	187,0-306,0
5	>255,0

Рисунок 38. Шкала Крамера.

Более объективным методом оценки скорости и степени накопления билирубина в коже ребенка, чем визуальная оценка, является чрескожное измерение отраженного от кожи и подкожных тканей света с помощью специальных приборов как отечественного, так и зарубежного производства. Проведение чрескожного измерения билирубина должно выполняться в строгом соответствии с инструкцией по эксплуатации используемого прибора. Общим для всех приборов является то, что в диапазоне концентраций билирубина от 100 до 255 мкмоль/л отмечается прямая линейная зависимость между показателями содержания билирубина в коже и сыворотке крови у доношенных и недоношенных новорожденных в гестационном возрасте более 35 недель. При определении чрескожными анализаторами концентраций билирубина более 255 мкмоль/л линейная зависимость между содержанием билирубина в коже и сыворотке крови уменьшается, что требует перепроверки уровня билирубинемии стандартными лабораторными методами. Измерение уровня билирубина должно проводиться только в области лба и/или грудины. Данный метод измерения билирубина не должен использоваться после начала фототерапии.

Рациональное использование приборов для чрескожного измерения билирубина у новорожденных в условиях акушерского стационара позволяет:

- уменьшить неоправданно широкое использование забора крови на билирубин у доношенных новорожденных;
- более объективно выделять среди клинически здоровых новорожденных группу риска по развитию непрямої патологической гипербилирубинемии и целенаправленно проводить лабораторное исследование крови на билирубин;
- предотвращать раннюю выписку домой новорожденных, у которых имеется риск отсроченного развития билирубиновой энцефалопатии.

Стандартное лабораторное исследование концентрации билирубина в крови показано:

- всем недоношенным детям с гестационным возрастом менее 35 недель с желтухой;
- всем новорожденным детям, у которых желтуха появилась в первые 24 часа жизни;
- новорожденным с признаками ГБН или другими известными факторами риска развития патологической желтухи;
- доношенным и поздним недоношенным детям, если уровень билирубина, определенный транскутанным методом, составил: более 140 мкмоль/л в возрасте 24 - 48 часов, более 200 мкмоль/л в возрасте 48 - 72 часа, более 250 мкмоль/л в возрасте старше 72 часов;
- всем детям, получающим фототерапию.

Классификация

В международной классификации болезней X пересмотра желтухи представлены следующими кодами:

- P 55 - Гемолитическая болезнь плода и новорожденного;

- Р 55.0 - Резус - изоиммунизация плода и новорожденного;
- Р 55.1 - АВО - изоиммунизация плода и новорожденного;
- Р 55.8 - Другие формы гемолитической болезни плода и новорожденного;
- Р 55.9 - Гемолитическая болезнь плода и новорожденного неуточненная;
- Р 56.0 - Водянка плода, обусловленная изоиммунизацией;
- Р 57.0 - Ядерная желтуха, обусловленная изоиммунизацией;
- Р 58 - Р 58.9 – Неонатальная желтуха, обусловленная чрезмерным гемолизом с указанием причины;
- Р 59 - Неонатальная желтуха, обусловленная другими неуточненными причинами;
- Р 59.0 - Неонатальная желтуха, связанная с преждевременным родоразрешением;
- Р 59.1 - Синдром сгущения желчи;
- Р 59.2 - Неонатальная желтуха вследствие других и неуточненных повреждений клеток печени;
- Р 59.3 - Неонатальная желтуха, обусловленная средствами, ингибирующими лактацию;
- Р 59.8 - Неонатальная желтуха, обусловленная другими уточненными причинами;
- Р 59.9 - Неонатальная желтуха неуточненная.

По ведущему патогенетическому звену, приводящему к возникновению непрямой гипербилирубинемии, все врожденные заболевания и отдельные состояния перинатального периода подразделяются на четыре основных типа:

- обусловленные увеличением скорости продукции билирубина;
- обусловленные замедлением конъюгации билирубина;
- обусловленные повышением реабсорбции билирубина из кишечника;
- обусловленные комбинированным действием вышеперечисленных факторов (смешанного генеза).

Физиологическая желтуха новорожденного регистрируется у 60-80% здоровых новорожденных. Понятие «физиологическая желтуха» используется только по отношению к доношенным и поздним недоношенным новорожденным.

Для физиологической желтухи характерны следующие признаки:

- желтуха появляется в возрасте более 24 часов жизни;
- общее состояние ребенка удовлетворительное;
- размеры печени, селезенки не увеличены при пальпации;
- отсутствие клинико – лабораторных признаков анемии, полицитемии;
- максимальная выраженность желтой окраски лица, туловища, конечностей происходит на 3 - 4 сутки жизни, желтуха не распространяется на ладони и стопы;
- не наблюдается патологических оттенков желтой окраски кожи (серого, зеленоватого, лимонного);

- нормальная, соответственно возрасту, окраска стула и мочи;
- максимальная концентрация общего билирубина не более 256 мкмоль/л, концентрация прямой фракции – не выше 34 мкмоль/л;
- быстрое уменьшение интенсивности и распространенности желтухи после 4-х суток жизни, угасание желтухи к 8 - 10 суткам жизни.

Примерно в половине случаев при физиологической желтухе к 3 - 4 суткам возникает кратковременная непрямая гипербилирубинемия, которая не имеет негативных клинических последствий и не требует никаких медицинских вмешательств. Любое отклонение от «нормального течения» физиологической желтухи рассматривается как признак патологии. Диагноз физиологической желтухи - диагноз исключения патологических видов желтухи. Практически всегда гипербилирубинемия у недоношенных детей, родившихся ранее 35 недели гестации, обусловлена нефизиологическими причинами.

Гемолитические желтухи

Повышенное образование билирубина вследствие гемолиза эритроцитов может быть обусловлено иммунным конфликтом между эритроцитами матери и плода, наследственными нарушениями структуры эритроцитов (гемоглобинопатии - серповидноклеточная анемия, M – гемоглобинемия) и синтеза гемоглобина (врожденные эритропорфирии), эритроцитарными мембранопатиями (микросфероцитоз, эллиптоцитоз), эритроцитарными энзимodefицитами (дефицит глюкозо - 6 - фосфатдегидрогеназы), ятрогенными факторами (лекарственный гемолиз - высокие дозы викасола), рядом инфекционных заболеваний (врожденные инфекции - цитомегаловирусная инфекция, герпес, краснуха, токсоплазмоз, листериоз, сифилис, неонатальный сепсис).

Для наследственных гемолитических желтух характерно отсроченное после 24 часов жизни появление признаков гемолиза, а также изменение формы и размеров эритроцитов при морфологическом исследовании мазка крови, нарушение их осмотической стойкости. Несмотря на отличия в патогенезе, сходными клиническими и лабораторными признаками сопровождаются гипербилирубинемии, обусловленные полицитемией или повышенной вязкостью крови, а также повышенным экставазальным образованием билирубина (при множественных и обширных экхимозах, больших кефалогематомах, кровоизлияниях в головной мозг, внутренние органы и др.).

Для гемолитической желтухи характерно:

- появление в первые 24 часа жизни после рождения;
- нарастание в течение первых 3- 5 дней жизни;
- желтуха начинает угасать с конца первой - начала второй недели жизни;
- общее состояние ребенка от удовлетворительного до тяжелого;
- гепатоспленомегалия, анемия;
- нормальная окраска кала и мочи;

- концентрация общего билирубина к пуповинной крови (в момент рождения) - при легких формах иммунологического конфликта по резус – фактору и во всех случаях АВО - несовместимости ≤ 51 мкмоль/л; при тяжелых формах иммунологического конфликта по резус - фактору и редким факторам существенно выше 51 мкмоль/л;

- концентрация гемоглобина в пуповинной крови в легких случаях - на нижней границе нормы, в тяжелых - существенно снижена;

- почасовой прирост билирубина в первые сутки жизни больше 5,1 мкмоль/л в час;

- максимальная концентрация общего билирубина на 3 - 4 сутки жизни в периферической или венозной крови у доношенных новорожденных, при отечной и желтушной формах выше 256 мкмоль/л.

- общий билирубин повышается преимущественно за счет непрямой фракции, относительная доля прямой фракции (при условии отсутствия холестатических осложнений) составляет менее 20%;

- снижение концентрации гемоглобина, уменьшение количества эритроцитов и повышение количества ретикулоцитов в периферической и венозной крови в течение первой недели жизни.

Наиболее опасной с точки зрения развития билирубиновой энцефалопатии, причиной гипербилирубинемии является гемолитическая болезнь новорожденного.

Гемолитическая болезнь новорожденного

Гемолитическая болезнь новорожденного (ГБН) - изоиммунная гемолитическая анемия, возникающая в случаях несовместимости крови матери и плода по эритроцитарным антигенам, при этом антигены локализуются на эритроцитах плода, а антитела к ним вырабатываются в организме матери. Возникновение иммунологического конфликта возможно, если на эритроцитах плода присутствуют антигены, отсутствующие на мембранах клеток у матери. Так иммунологической предпосылкой для развития ГБН является наличие резус – положительного плода у резус – отрицательной беременной. При иммунологическом конфликте вследствие групповой несовместимости у матери в большинстве случаев определяется 0 (I) группа крови, а у плода А (II) или реже В (III). Более редко ГБН развивается из-за несовпадения плода и беременной по другим групповым (Дафф, Келл, Кидд, Льюис, MNSs и т.д.) системам крови.

К попаданию эритроцитов плода в кровотоки матери и возникновению иммунологического конфликта в случаях антигенной несовместимости по факторам крови предрасполагает предшествовавшая изосенсибилизация вследствие медицинских абортов, выкидышей, внематочной беременности, родов, при которых иммунная система матери вырабатывает антитела к эритроцитарным антигенам. Если антитела относятся к иммуноглобулинам класса G (к подклассам IgG1, IgG3, IgG4), то они беспрепятственно проникают через плаценту. С увеличением их концентрации в крови повышается вероятность развития гемолитической болезни плода и новорожденного. Антитела подкласса IgG2 обладают ограниченной

способностью трансплацентарного транспорта, антитела класса IgM, к которым относятся в том числе α и β - агглютинины, не проникают через плаценту. Реализация ГБН по резус – фактору, как правило, происходит при повторных беременностях, а развитие ГБН в результате конфликта по групповым факторам крови возможно уже при первой беременности. При наличии иммунологических предпосылок для реализации обоих вариантов ГБН развивается по системе АВО. При этом возникновение гемолиза вследствие попадания в кровь ребенка с А (II) группой крови анти - А - антител встречается чаще, чем при попадании в кровь ребенка с В (III) группой крови анти - В - антител. Однако в последнем случае проникновение анти - В – антител, приводит к развитию более тяжелого гемолиза, нередко требующего проведения заменного переливания крови. Тяжесть состояния ребенка и риск развития ядерной желтухи при ГБН по АВО - системе менее выражены по сравнению с ГБН по резус-фактору. Это объясняется тем, что групповые антигены А и В экспрессируются многими клетками организма, а не только эритроцитами, что приводит к связыванию значительного количества антител в некроветворных тканях и препятствует их гемолитическому воздействию.

Гемолитическая болезнь новорожденного в России диагностируется у 0,9 - 1% новорожденных.

Классификация ГБН:

1. По конфликту между матерью и плодом по системе АВО и другим эритроцитарным факторам крови:

- несовместимость по системе АВО;
- несовместимость эритроцитов матери и плода по резус-фактору;
- несовместимость по редким факторам крови.

2. По клиническим проявлениям выделяют формы заболевания:

- отечная (гемолитическая анемия с водянкой);
- желтушная (гемолитическая анемия с желтухой);
- анемическая (гемолитическая анемия без желтухи и водянки).

3. По степени тяжести:

- легкая степень: в пуповинной крови при рождении определяется гемоглобин более 140 г/л, концентрация билирубина - менее 68 мкмоль/л. В динамике отмечаются умеренно выраженные клиничко - лабораторные изменения (умеренное повышение почасового прироста и/или умеренное снижение гемоглобина), требующие только консервативного лечения. Осложнения отсутствуют.

- средняя степень: в пуповинной крови определяется уровень гемоглобина 100 - 140 г/л, концентрация билирубина - 68 - 85 мкмоль/л. В динамике отмечаются выраженные клиничко – лабораторные изменения (значительное повышение почасового прироста и снижение концентрации гемоглобина), требующие интенсивной фототерапии, в случае неэффективности, заменного переливания крови (ОЗПК).

- тяжелая степень, как правило, соответствует клинической картине отечной формы ГБН. Концентрация гемоглобин в пуповинной крови при

рождении менее 100 г/л, концентрация билирубина при рождении - более 85 мкмоль/л. С рождения и/или в первые часы жизни отмечаются нарушения дыхания и сердечной деятельности. Требуется проведение заменного переливания крови и комплексная интенсивная терапия.

4. По наличию осложнений:

- неосложненная;
- с осложнениями в виде билирубиновой энцефалопатии, синдрома холестаза, других состояний, требующих патогенетической терапии.

Клиника

При сборе жалоб и анамнеза обращается внимание на резус - принадлежность и группу крови матери и новорожденного, соматический и акушерско - гинекологический анамнез матери, наличие гемолитической болезни плода/новорожденного при предыдущих беременностях, выявление во время беременности анти - D - антител у Rh - отрицательной женщины, наличие ультразвуковых признаков гемолитической болезни плода, гестационный возраст и антропометрические показатели новорожденного.

Для отечной формы ГБН с первых минут жизни характерны - общий отечный синдром (анасарка, асцит, гидроперикард, гидроторакс), выраженная бледность кожных покровов и слизистых, гепатомегалия, спленомегалия, желтуха отсутствует или слабо выражена. Большинство детей имеют низкую оценку по шкале Апгар, имеются признаки тяжелой дыхательной и сердечно - сосудистой недостаточности. Данная форма заболевания часто сопровождается шоком и геморрагическим синдромом за счет развития тромбоцитопении и/или развития ДВС - синдрома.

Желтушная форма - при рождении могут быть желтушно прокрашены околоплодные воды, оболочки пуповины, первородная смазка. Характерно раннее развитие желтухи (до 24 часов жизни) на фоне бледности кожных покровов и видимых слизистых оболочек, гепатоспленомегалия.

Анемическая форма - степень выраженности клинических проявлений зависит от степени снижения гемоглобина. Развивается бледность кожных покровов, увеличение размеров печени и селезенки. При выраженной анемии отмечается вялость, плохое сосание, тахикардия, возможны приглушенность тонов сердца, систолический шум.

Осложнения гемолитической болезни новорожденных.

Нарушение структуры и функции головного мозга, обусловленное непрямой гипербилирубинемией, носит название билирубиновой энцефалопатии. При использовании современных перинатальных технологий билирубиновая энцефалопатия является предотвратимым состоянием. В последние два десятилетия частота билирубиновой энцефалопатии в различных странах мира находится в диапазоне от 0,4 до 2,7 на 100 000 новорожденных.

Вероятность развития билирубиновой энцефалопатии при патологической гипербилирубинемии повышается при наличии следующих факторов:

- недоношенность и морфофункциональная незрелость ребенка;

- тяжелая врожденная и неонатальная инфекция (сепсис, менингит);
- гемолитическая болезнь новорожденного;
- дефицит глюкозо - 6 - фосфатдегидрогеназы;
- гипоальбуминемия (концентрация сывороточного альбумина менее 25 г/л);
- выраженный метаболический ацидоз (рН артериальной крови менее 7,15 более одного часа);
- тяжелая асфиксия новорожденных (оценка по шкале Апгар менее 4 баллов), артериальная гипотензия, апноэ, потребность в ИВЛ;
- гипотермия (ректальная температура менее 35°C);
- обширная травма мягких тканей в родах, массивные кефалогематомы, перивентрикулярные, внутрижелудочковые и субарахноидальные кровоизлияния;
- синдром полицитемии;
- задержка отхождения мекония;
- мужской пол.

Следует помнить, что ряд препаратов, в первую очередь антибиотиков, используемых в практике врача - неонатолога, могут вытеснять билирубин из связи с альбумином. У недоношенных детей вероятность билирубинового поражения ЦНС развивается при более низких концентрациях билирубина, чем у доношенных новорожденных, и зависит от концентрации билирубина в крови и массы тела ребенка при рождении. У детей, родившихся с экстремально низкой и очень низкой массой тела, билирубиновая энцефалопатия может возникнуть даже после умеренного повышения концентрации общего билирубина в сыворотке крови в диапазоне 171 - 255 мкмоль/л. У доношенных новорожденных билирубиновая энцефалопатия развивается в случаях превышения концентрации общего билирубина в сыворотке крови выше 342 мкмоль/л с выраженными индивидуальными различиями концентраций (от 342 до 684 мкмоль/л), при которых происходит метаболическое поражение головного мозга.

В течении билирубиновой энцефалопатии можно условно выделить 4 фазы:

1. Асфиктическая фаза.

Нарастание признаков билирубиновой интоксикации: признаки угнетения безусловно – рефлекторной деятельности - вялость, сонливость, апноэ, вялое сосание, монотонный крик, срыгивания, рвота, «блуждающий взор». Эти признаки в большинстве случаев появляются на 4 день жизни, в случае экстренного проведения операции заменного переливания крови, носят обратимый характер.

2. Спастическая фаза.

Появляются классические признаки ядерной желтухи - спастичность, ригидность затылочных мышц, вынужденное положение тела с опистотонусом, негнущимися конечностями и сжатыми в кулак кистями; периодическое возбуждение и резкий мозговой крик, выбухание большого родничка, подергивание мышц лица, крупноразмашистый тремор рук,

исчезновение рефлекса Моро и видимой реакции на сильный звук, сосательного рефлекса; нистагм, апноэ, брадикардия, летаргия, иногда повышение температуры тела, судороги, симптом «заходящего солнца». Эта фаза имеет продолжительность от нескольких дней до нескольких недель. Поражение ЦНС носит необратимый характер.

3. Фаза ложного неврологического благополучия.

Характеризуется полным или частичным исчезновением спастичности. Продолжительность варьирует от 2 до 3 месяцев жизни.

4. Период формирования клинической картины неврологических осложнений. Отмечаются параличи, парезы, атетоз, хореоатетоз, глухота, задержка психического развития, дизартрия, детский церебральный паралич. Указанные симптомы появляются после 3 - 5-го месяца жизни.

Первые две фазы являются признаком острого метаболического поражения ЦНС и обозначаются термином острая билирубиновая энцефалопатия. Отдаленные неврологические нарушения, вызванные нейротоксическим действием билирубина (4 фаза), обозначаются термином хроническая билирубиновая энцефалопатия. Развитие классических признаков острой билирубиновой энцефалопатии в случаях непрямой гипербилирубинемии характерно для доношенных и поздних недоношенных детей. У глубоко недоношенных детей при надпороговых значениях гипербилирубинемии характерные клинические признаки острой билирубиновой энцефалопатии могут отсутствовать или маскироваться симптомами других патологических состояний, но во втором полугодии жизни у них появляются типичные признаки хронической билирубиновой энцефалопатии.

Диагностика

При наличии у беременной женщины отрицательного резус - фактора или принадлежность к 0 (I) группе крови новорожденному рекомендуется обязательно проводить определение группы крови, резус - фактора при рождении, концентрации общего билирубина и гемоглобина в пуповинной крови. С целью выявления антител к эритроцитам ребенка рекомендуется проведение прямой пробы Кумбса, для которой можно исследовать как пуповинную кровь, так и венозную кровь ребенка.

Прямая проба Кумбса является положительной при наличии фиксированных антител на поверхности эритроцитов, что, как правило, наблюдается при ГБН по резус - фактору. Следует отметить, что контаминация Вартоновым студнем, спонтанная агглютинация эритроцитов, технические погрешности могут приводить к ложноположительной пробе Кумбса, а незначительное количество иммуноглобулинов класса IgG и технические погрешности - к ложноотрицательной. Введение анти - D - иммуноглобулина на 28 неделе беременности может привести к положительному результату прямой пробы Кумбса за счет пассивной передачи антител плоду примерно в 15% случаев.

В случаях, когда причина гемолиза не ясна, рекомендуется непрямая проба Кумбса, предназначенная для выявления антител, присутствующих в

исследуемой сыворотке. Это более чувствительный тест для выявления материнских изоантител, чем прямая проба Кумбса.

Всем новорожденным с подозрением на ГБН и течением ГБН показано исследование гемоглобина, общего билирубина и его фракций в крови.

Новорожденным с ГБН рекомендуется общий анализ крови с определением количества тромбоцитов, ретикулоцитов. По показаниям, в зависимости от тяжести состояния и формы ГБН необходимо определение в крови уровня глюкозы, общего белка, альбумина, креатинина, мочевины, холестерина, АЛТ, АСТ, ГГТ, ЩФ, электролитов, КОС, коагулограммы.

При ГБН средней степени тяжести и ее тяжелой форме рекомендуется проведение УЗИ органов брюшной полости, нейросонографии.

Лечение

Во всех случаях заболевания новорожденного необходимо обеспечить поддержание оптимальной температуры тела, обеспечение его организма достаточным количеством жидкости и питательных веществ, профилактике таких метаболических нарушений, как гипогликемия, гипоксемия, ацидоз.

1. Фототерапия (ФТ) является наиболее эффективным методом консервативной терапии.

Фототерапия проводится в соответствии с алгоритмом ведения пациента из группы риска по развитию ГБН (Рис. 39).

Для проведения фототерапии используются предназначенные для лечения гипербилирубинемии новорожденных лампы и устройства; расстояние между ребенком и источником ФТ должно быть, по возможности минимальным в соответствии с инструкцией производителя. Если используется один источник света, то рекомендуется менять положение ребенка для облучения живота и спины каждые 1 - 2 часа.

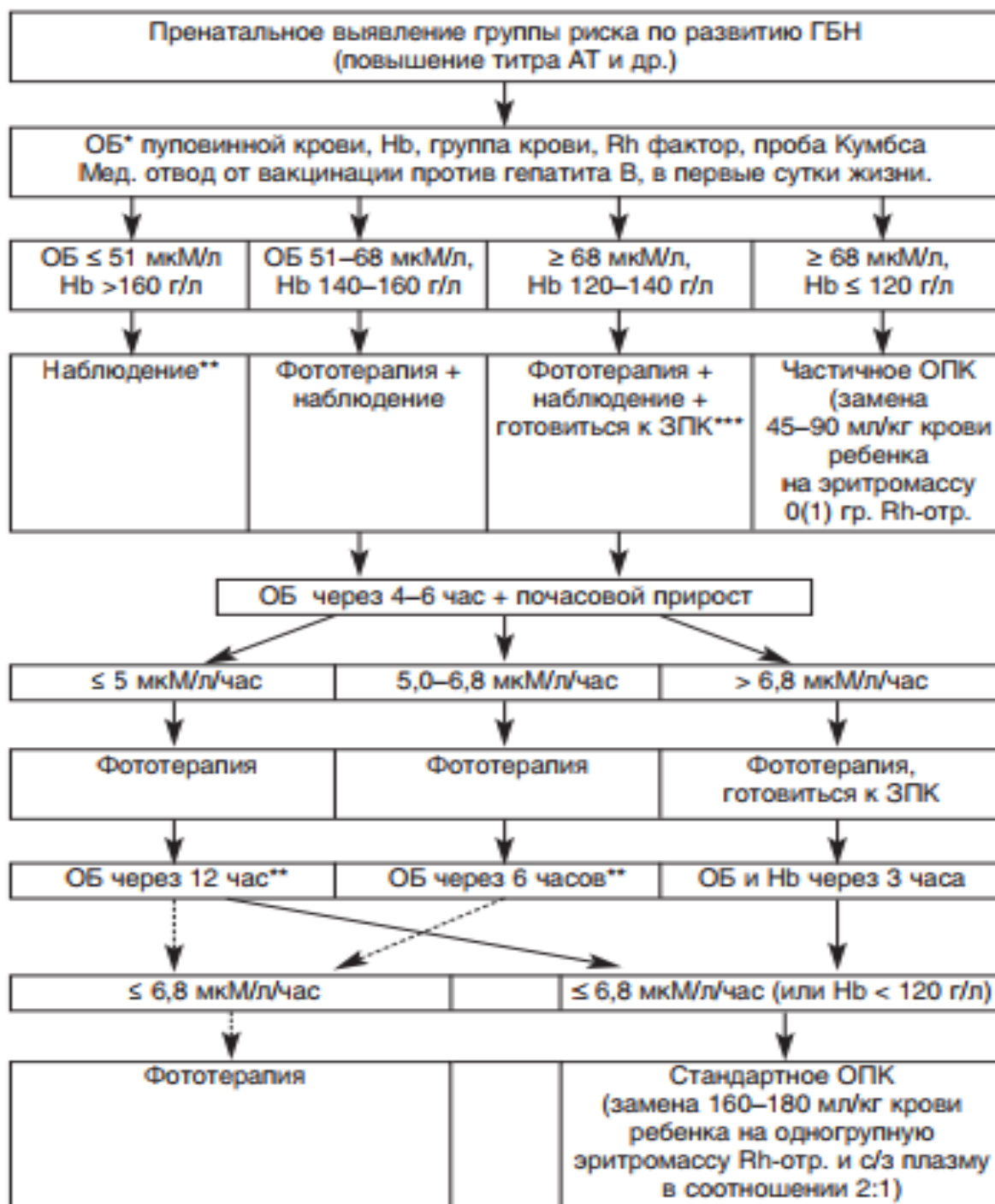


Рисунок 39. Алгоритм ведения детей с риском развития ГБН в первые сутки жизни. *ОБ-общий билирубин, **при появлении желтухи в течение первых 24 часов жизни-неотложное исследование ОБ, дальнейшая тактика ведения зависит от величины почасового прироста билирубина.

У детей с риском операции заменного переливания крови, рекомендуется интенсивная фототерапия - одновременно сверху, сбоку и снизу с помощью нескольких источников или с помощью специального устройства с встроенными несколькими лампами. Поверхность тела ребенка

на фоне ФТ должна быть максимально открыта. Подгузник может быть оставлен на месте. Глаза и половые органы (у мальчиков) должны быть защищены светонепроницаемыми материалами, при защите глаз следует отдавать предпочтение специальным очкам. При проведении фототерапии контролируется температура тела ребенка каждые 2 часа, адекватность питания, динамика массы тела, регулярность мочеиспускания и диурез. Грудное вскармливание на фоне фототерапии должно быть продолжено. Детям с низкой массой тела может потребоваться увеличение суточного объема жидкости на фоне фототерапии до 10 - 20 мл/кг в сутки по сравнению с физиологической потребностью. Доношенным детям дополнительное введение жидкости чаще не требуется. Фототерапия проводится до и после операции заменного переливания крови, а также, при наличии технических возможностей, - во время процедуры ОЗПК при помощи фиброоптической системы. Универсальных критериев для прекращения фототерапии нет, ориентирами служат – отсутствие патологического прироста билирубина, а также снижение его уровня на 17 - 34 мкмоль/л ниже значений, которые являются показанием для фототерапии. Спустя 12 - 24 часа после окончания фототерапии необходимо выполнить контрольное исследование билирубина.

Показания к фототерапии и ОЗПК у недоношенных новорожденных с гестационным возрастом менее 35 недель представлены в таблице 26.

Таблица 26.

Показания к фототерапии и ОЗПК у недоношенных новорожденных с гестационным возрастом менее 35 недель в зависимости от гестационного возраста (уровень общего билирубина в крови).

Гестационный возраст на момент появления желтухи (в неделях)*	Фототерапия (мкмоль /л)**	ОЗПК (мкмоль /л)**
<28 0/7	85-103	188-239
28 0/7- 29 6/7	103-137	205-239
30 0/7- 31 6/7	137-171	222-274
32 0/7- 33 6/7	171-205	256-308
34 0/7- 34 6/7	205-239	291-325

Примечание: *использовать постконцептуальный возраст для фототерапии (например, для ребенка с гестационным возрастом 29 0/7 и возрастом семь дней применять значения билирубина для постконцептуального возраста 30 0/7 недель).

Побочными эффектами фототерапии являются: эритема кожных покровов, синдром «бронзового ребенка», дегидратация за счет неощутимых потерь воды, изменение характера и цвета стула, лактазная недостаточность, кожная сыпь, гемолиз.

2. Трансфузия эритроцитарной массы показана: при ранней анемии (до 7 дней), если после ОЗПК почасовой прирост и абсолютный уровень гипербилирубинемии не достигает критических значений, при поздней анемии.

3. Препараты внутривенных иммуноглобулинов G.

Предполагается, что высокие дозы иммуноглобулинов блокирует Fc - рецепторы клеток ретикулоэндотелиальной системы и тем самым позволяют снизить гемолиз и, следовательно, уровень билирубина. Данные о применении иммуноглобулинов при ГБН противоречивы. Рутинное применение препаратов внутривенных иммуноглобулинов G при ГБН не показано. Применение препаратов внутривенных иммуноглобулинов G в индивидуальных случаях по решению консилиума возможно после получения информированного согласия родителей в письменном виде. Препараты внутривенных иммуноглобулинов применяются в дозе 0,5-1 г/кг в разведении и со скоростью введения согласно инструкции по применению препарата.

4. Инфузионная терапия назначается только в том случае, если состояние ребенка с риском развития дегидратации и гипогликемии, не позволяет увеличить объем жидкости энтерально в соответствии с потребностью ребенка.

5. Желчегонная терапия рекомендуется только в случае развития синдрома холестаза. Проводится препаратом урсодезоксихолевой кислоты в виде суспензии из расчета 20 - 30 мг/кг/сутки в 2 приема.

6. Применение альбумина внутривенно капельно, фенобарбитала, лекарственных препаратов из группы «гепатопротекторов» (эссенциале, хофитол, галстена и др.) не доказано и недопустимо при ГБН у новорожденных детей.

Операция заменного переливания крови (ОЗПК).

Показания к операции заменного переливания крови представлены на рисунке 40. В случае появления клинических симптомов острой билирубиновой энцефалопатии ОЗПК проводится независимо от уровня билирубина. Цель операции заменного переливания крови - предотвращение развития билирубиновой энцефалопатии при неэффективности проводимой консервативной терапии.

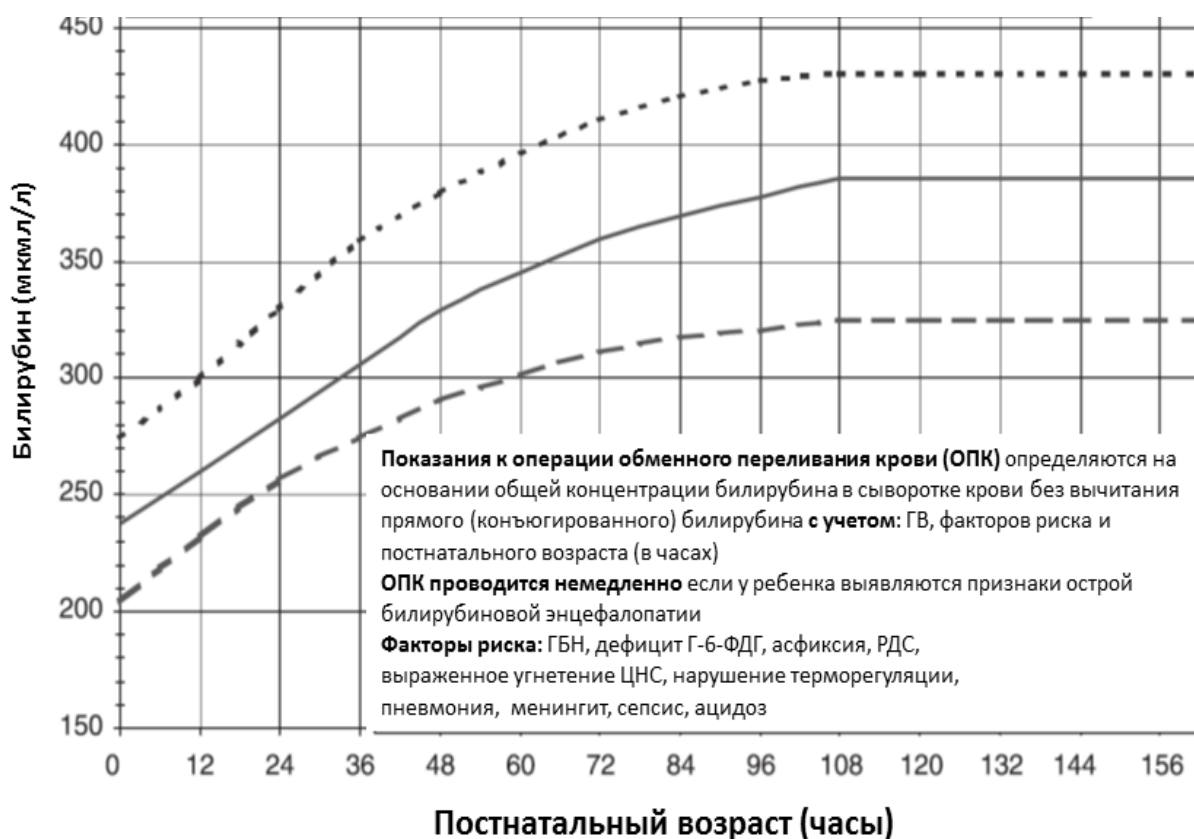


Рисунок 40. Показания к проведению операции ОЗПК доношенным и поздним недоношенным детям.

. . . Новорожденные низкого риска (гестационный возраст более 38 недель - здоровые);

___ Новорожденные умеренного риска (гестационный возраст более 38 недель + факторы риска, гестационный возраст менее 35-37 недель - здоровые);

_ _ Новорожденные высокого риска (гестационный возраст 35-37 недель + факторы риска).

При ОЗПК компоненты донорской крови переливаются в объеме 160-180 мл/кг массы тела для доношенных детей и 170-180 мл/кг для недоношенных. Соотношение эритроцитарной массы/взвеси и свежзамороженной плазмы составляет 2:1.

Подбор компонентов донорской крови в зависимости от специфичности аллоантител осуществляется следующим образом:

- при ГВН, вызванной аллоиммунизацией к антигену D системы резус используют одногруппные резус - отрицательные эритроцитарные компоненты и одногруппная резус - отрицательная свежзамороженная плазма;

- при несовместимости по антигенам системы АВО переливаются отмытые эритроциты или эритроцитарная взвесь 0 (I) группы, совпадающая

по резус - фактору с эритроцитами ребенка, и одногруппную или АВ (IV) плазму.

- при одновременной несовместимости по антигенам системы АВО и резус - фактору переливают отмытые эритроциты или эритроцитарная взвесь О (I) группы резус - отрицательные и свежезамороженную плазму АВ (IV) резус - отрицательную;

- при ГБН, вызванной аллоиммунизацией к другим редким антигенам эритроцитов, осуществляется индивидуальный подбор донорской крови.

ОЗПК проводится в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных бригадой, состоящей как минимум из двух человек: врача и детской медицинской сестры, после получения в письменном виде информированного согласия родителей на проведение манипуляции. Операция проводится при строгом соблюдении правил асептики и антисептики.

До начала ОЗПК у новорожденного в тяжелом состоянии стандартными методами интенсивной терапии должны быть устранены ацидоз, гипоксемия, гипогликемия, электролитные нарушения, гипотермия, гемодинамические нарушения и т.д. Дети не должны получать энтеральное питание в течение последних трех часов до предполагаемого начала операции. Непосредственно перед операцией в желудок должен быть введен постоянный зонд, через который необходимо периодически удалять содержимое желудка. В течение всего процесса подготовки к ОЗПК, выполнения операции и последующего ведения ребенка необходим постоянный мониторинг витальных функций (частота сердечных сокращений, частота дыхания, сатурация кислорода, артериальное давление, температура тела). Техника проведения операции подробно описана в клинических рекомендациях «Гемолитическая болезнь плода и новорожденного» 2017 г.

Осложнения от ОЗПК:

- со стороны сердечно – сосудистой системы (объемная перегрузка, застойная сердечная недостаточность, остановка кровообращения);

- гематологических (нейтропения, тромбоцитопения, реакция «трансплантат против хозяина»);

- инфекционных (бактериальные и вирусные инфекции);

- метаболических (ацидоз, гипокальциемия, гипогликемия, гиперкалиемия, гипернатриемия);

- сосудистых (эмболии, тромбозы, некротизирующий энтероколит, портальная гипертензия, перфорация сосудов пуповины);

- системных осложнений (гипотермия).

Операция частичного заменного переливания крови проводится новорожденным с отечной формой ГБН в максимально короткие сроки после рождения. У наиболее тяжелых пациентов процедура проводится в родовом зале. Учитывая тяжелую анемию, гемическую гипоксию тканей и органов ребенка с отечной формой ГБН, сразу после первичной стабилизацией в родильном зале необходимо осторожно провести частичное заменное

переливание крови, избегая перегрузки кровообращения в условиях имеющейся сердечной недостаточности. Частичное заменное переливание осуществляется с заменой 45 - 90 мл/кг крови ребенка на аналогичный объем эритроцитарной массы 0 (I) резус - отрицательной группы. Исходный уровень гемоглобина при этом может не учитываться.

Конъюгационные желтухи

Конъюгационные желтухи обусловлены различными дефектами системы трансферазы глюкуроновой кислоты при отсутствии усиленного гемолиза эритроцитов, т.е. нарушением процессов конъюгации билирубина в гепатоцитах. К конъюгационным желтухам относятся: желтухи, связанные с исключительно грудным вскармливанием при гипогалактии и особенностями состава грудного молока при нормальном уровне лактации, желтухи, обусловленные диабетической фетопатией и врожденным гипотиреозом. Выраженные нарушения конъюгации билирубина отмечаются при ряде наследственных заболеваний: синдроме Криглера - Найяра I и II типов, синдроме Жильбера и др.

Конъюгационные желтухи характеризуются следующими признаками.

Динамика желтухи:

- появляется не ранее 24 часов после рождения;
- продолжает нарастать или остается выраженной после 4 суток жизни;
- сохраняется более 10 дней жизни.

Особенности клинической картины конъюгационных желтух:

- общее состояние ребенка обычно удовлетворительное, при выраженной гипербилирубинемии может ухудшаться;
- кожные покровы имеют оранжевый оттенок;
- пальпаторно размеры печени, селезенки не увеличены;
- кал и моча обычной окраски.

Лабораторные критерии конъюгационных желтух:

- концентрация билирубина в пуповинной крови в момент рождения менее 51 мкмоль/л;
- концентрация гемоглобина в пуповинной крови соответствует норме;
- почасовой прирост билирубина в первые сутки жизни менее 6,8 мкмоль/л в час;
- максимальная концентрация общего билирубина на 3 – 4 сутки жизни в периферической или венозной крови у доношенных детей более 256 мкмоль/л;
- общий билирубин повышается за счет непрямой фракции;
- относительная доля прямой фракции составляет менее 20%.

Продолжительность конъюгационной желтухи свыше 2 - 2,5 недель у доношенных и свыше 3 – 4 недель у поздних недоношенных детей при содержании общего билирубина в сыворотке крови свыше 155 - 170 мкмоль/л можно рассматривать как пролонгированное или затяжное течение желтухи, что требует проведения терапии.

Желтуха, связанная с составом грудного молока

Наблюдается у 0,5 - 2,5% здоровых доношенных детей, находящихся на грудном вскармливании. Ее развитие связывают с содержанием метаболитов прогестерона (3 α -20 β -прегнадиолоа, 5 β -прегнан-3 α , 20 β -диол) и неэстерифицированных длинноцепочечных жирных кислот, которые конкурентно ингибируют глюкуронилтрансферазу, наличием глюкуронидазы, высокой активностью фермента липопротеинлипазы в молозиве и грудном молоке.

Часто этот вариант гипербилирубинемии ассоциирован с приемом гормональных препаратов и некоторых других лекарственных средств во время беременности, при стимуляции родовой деятельности. Не исключается влияние длительного, в течение всей беременности приема поливитаминов. В отличие от детей с физиологической желтухой, у новорожденных с желтухой, связанной с составом грудного молока, наблюдается более высокая концентрация непрямого билирубина в крови к 4 - 6 дням жизни, которая продолжает нарастать, достигая пика к 10 - 15 дням жизни. Состояние ребенка при этом удовлетворительное, отмечается хорошая прибавка в весе. Если ребенок продолжает получать грудное молоко, желтуха держится 4 - 6 недель и затем постепенно начинает исчезать. Уровень билирубина нормализуется к 16 недели жизни. Прекращение грудного вскармливания на 48 - 72 часа способствует быстрому снижению концентрации непрямого билирубина, как правило, не менее чем на 40% и имеет диагностическое значение при данном варианте гипербилирубинемии. После возобновления кормления грудью непрямого билирубин может повыситься, но он не достигает исходного уровня и в дальнейшем постепенно снижается. Длительная отмена грудного молока с целью полной нормализации билирубина не целесообразна, так как уровень билирубина в большинстве случаев не превышает 340 мкмоль/л.

Транзиторная семейная гипербилирубинемия новорожденных (синдром Люцея - Дрискола)

Транзиторная семейная гипербилирубинемия новорожденных (синдром Люцея - Дрискола) является разновидностью желтухи, связанной с составом грудного молока, так как механизм ее развития связывают с наличием неидентифицированного фактора, ингибирующего трансферазы глюкуроновой кислоты в грудном молоке. Желтуха появляется с первых дней жизни, имеет тенденцию к прогрессивному нарастанию и затяжному течению. Уровень непрямого билирубина может превышать 340 мкмоль/л, что обуславливает необходимость своевременной диагностики и лечения. Отмена грудного вскармливания на 2 - 3 дня способствует снижению уровня билирубина и, следовательно, имеет диагностическое значение. Исследование химического состава грудного молока может позволить дифференцировать данный вариант гипербилирубинемии с другими желтухами, связанными с составом грудного молока, что не является принципиальным с практической точки зрения.

Желтухи, обусловленные исключительно грудным вскармливанием

В основе желтухи, обусловленной исключительно грудным вскармливанием, лежит первоначально недостаточный объем питания, что способствует усилению липолиза, повышению в крови неэстерифицированных жирных кислот, нарушающих процесс захвата билирубина гепатоцитом и подавляющих активность глюкуронилтрансферазы. Вторым фактором, способствующим гипербилирубинемии, является замедленный пассаж по кишечнику и, как следствие, повышение реабсорбции билирубина. Этот вариант желтухи отмечается у 12% детей, находящихся на грудном вскармливании в период становления лактации, и не получающих должный объем питания. Она появляется на 2 - 4 сутки жизни, пик приходится на 3 - 6 день, купируется к концу первого месяца жизни при условии нормализации веса. Общее состояние ребенка не страдает, первоначальная потеря массы тела составляет 8 - 10% и более. По мере увеличения объема кормления нормализуются обменные процессы, восстанавливается пассаж по кишечнику и купируется желтуха. В случае большой потери массы тела у детей на исключительно грудном вскармливании необходимо обеспечить докорм ребенка.

Желтуха, обусловленная диабетической фетопатией

Диабетическая эмбриофетопатия - клиничко-лабораторный симптомокомплекс, развивающийся у детей, родившихся от матерей, страдающих сахарным диабетом, и включающий, кроме характерного внешнего вида, пороки развития. Диабетическая фетопатия - клиничко - лабораторный симптомокомплекс, развивающийся у детей от матерей, страдающих сахарным диабетом и не сопровождающийся пороками развития. Диабетическая эмбриофетопатия проявляется синдромом каудальной дисгенезии, недоразвитием бедренных костей, пороками развития мозга (аненцефалия, менингоцеле), почек (агенезия почек), сердца (транспозиция магистральных сосудов, дефект межпредсердной или межжелудочковой перегородок) и др.

Внешний вид детей при гипертрофической форме диабетической фетопатии имеет особенности: лунообразное лицо, короткая шея, избыточная подкожно - жировая клетчатка, масса тела при рождении превышает 4000 г. Отмечается морфо-функциональная незрелость, отечный синдром, эритематозная окраска кожи, цианоз лица, гипертрихоз, петехии и кровоизлияния на коже, гепатомегалия, кардиомегалия. В неонатальном периоде для детей характерны симптомы угнетения ЦНС, неустойчивость гемодинамики, замедленное восстановление массы тела, склонность к развитию респираторного дистресс - синдрома, транзиторного тахипноэ новорожденного и кардиопатии. Асфиксия при рождении встречается у 25% новорожденных. Высок риск родовой травмы при естественных родах крупным или гигантским плодом.

При гипопластической форме диабетической фетопатии отмечается задержка внутриутробного развития плода с низкими параметрами физического развития при рождении. Для новорожденных с гипопластической формой диабетической фетопатией характерны: развитие гипогликемии в первые два часа после рождения, полицитемии, конъюгационной желтухи с непрямой гипербилирубинемией, которая нередко носит затяжной характер.

Желтуха при гипотиреозе

Гормоны щитовидной железы регулируют активность глюкуронилтрансферазы. Их дефицит может стать причиной нарушения конъюгации билирубина. Особенности желтухи при гипотиреозе - появление ее на 2 - 3 день жизни, продолжительность 3 - 12 недель, а иногда до 4 - 5 месяцев. В крови преобладает непрямой билирубин, концентрация которого составляет 51 - 204 мкмоль/л. Подтверждением диагноза гипотиреоза служит низкий уровень Т3, Т4 и повышение ТТГ в крови. Назначение заместительной терапии способствует быстрой нормализации содержания непрямого билирубина и исчезновения желтухи.

Синдром Криглера – Найяра

Синдром описан в 1952 году как наследуемая негемолитическая желтуха с повышением непрямого билирубина вследствие врожденной недостаточности глюкуронилтрансферазы. Механизм желтухи при синдроме Криглера – Найяра сводится к полной или почти полной неспособности печени конъюгировать билирубин. Известны две генетически гетерогенные формы данного синдрома и в связи с этим выделяют два типа.

Синдрома Криглера – Найяра I типа наследуется по аутосомно - рецессивному типу. Характерна интенсивная желтуха с 15 - 50 - кратным превышением нормального уровня непрямого билирубина в сыворотке крови, которая без лечения сопровождается развитием билирубиновой желтухи. При этой форме гипербилирубинемия, как правило, развивается в течение первых дней после рождения и сохраняется всю жизнь. Диагноз устанавливается на основании прогрессивного нарастания уровня непрямого билирубина, не связанного с гемолизом эритроцитов, и отсутствия эффекта от приема фенобарбитала. Подтверждается молекулярно – генетическим методом. Ежедневное, в том числе в домашних условиях, проведение фототерапии снижает риск развития билирубиновой энцефалопатии. Радикальным методом лечения является трансплантации печени или гепатоцитов. В urgentных ситуациях, при высоком риске развития билирубиновой энцефалопатии, показано проведение операции заменного переливания крови или плазмафереза.

Синдром Криглера - Найяра II типа наследуется по аутосомно - доминантному типу, является прогностически более благоприятным заболеванием и сопровождается менее выраженной желтухой с 5 - 20 - кратным повышением непрямого билирубина в сыворотке крови.

Отличительной особенностью этой формы заболевания служит уменьшение сывороточной концентрации билирубина на фоне приема фенобарбитала в течение трех дней не менее чем на 50-60%. При синдроме Криглера - Найяра II типа дефицит глюкуронилтрансферазы менее выражен, уровень билирубина в сыворотке крови варьирует (от 91 до 640 мкмоль/л), но чаще всего не превышает 342 мкмоль/л. Развитие билирубиновой энцефалопатии отмечается редко и в основном происходит в раннем неонатальном периоде при участии других патологических факторов. Динамический контроль за показателями непрямого билирубина в сыворотке крови, своевременное и адекватное проведение фототерапии, раннее назначение фенобарбитала позволяют эффективно снизить уровень билирубина и предупредить развитие энцефалопатии. С целью подтверждения диагноза возможно проведение молекулярно - генетического исследования. Важно при выявлении сопутствующих заболеваний избегать назначения лекарственных препаратов, конкурирующих с билирубином за глюкуронилтрансферазу.

Синдром Жильбера

Наследственное заболевание, передающееся по аутосомно - доминантному типу и связанное с нарушением захвата билирубина синусоидальной мембраной гепатоцита. Одновременно отмечается и некоторое снижение активности глюкуронилтрансферазы печени - до 50% от нормы. Частота этого синдрома в популяции составляет от 2 до 6%. Желтуха обычно выражена умеренно, общий билирубин в пределах 80 - 120 мкмоль/л, случаев ядерной желтухи не описано, общее состояние детей не нарушается. Клинические проявления могут отмечаться со 2-3 суток жизни, причем интенсивность желтухи может меняться каждые 3-5 недель. С диагностической целью может использоваться фенобарбитал в дозе 5 мг/кг в сутки коротким курсом в течение 3 дней: характерно снижение билирубина на 50-60%, что позволяет с высокой вероятностью предположить данный синдром. Дополнительное диагностическое значение имеет анализ родословной, свидетельствующий о синдроме Жильбера в семье. Подтверждение диагноза возможно на основании генетического тестирования.

Желтуха, обусловленная повышенной реабсорбцией билирубина в кишечнике

Гипербилирубинемия, обусловленная повышением кишечной реабсорбции, чаще всего наблюдается при высокой кишечной непроходимости. Клиническая картина зависит от причины кишечной непроходимости (атрезия двенадцатиперстной кишки, пилоростеноз, обструкция кишечника объемным образованием, болезни Гиршпрунга, мекониевой илеусе), а также, нередко, сопутствующими симптомами обезвоживания и гипогликемии. Лабораторные критерии сходны с критериями конъюгационной желтухи.

Непрямая гипербилирубинемия смешанного генеза чаще всего является ранним клиническим проявлением врожденной или перинатальной инфекции. Клиническая картина и лабораторные признаки являются составной частью симптомокомплекса врожденной инфекции или сепсиса.

Кроме гемолитических и конъюгационных желтух у новорожденных детей могут встречаться печёночные и механические желтухи.

Печёночные желтухи

Данный вид желтух встречается у новорожденных детей при инфекционных гепатитах при врожденных инфекциях вирусной (цитомегаловирус, герпес, краснуха), бактериальной (лиστεрии, сифилис, туберкулез), паразитарной (токсоплазмоз, микоплазмоз) этиологии. Печёночные желтухи могут быть обусловлены наличием токсического гепатита при сепсисе, лекарственном поражении печени, а также часто наблюдаются у недоношенных детей, длительно находящихся на парентеральном питании.

Печёночные желтухи у новорожденных детей характеризуются:

- ранним появлением и волнообразным течением;
- наличием желтухи с серым (грязным), зеленоватым оттенком кожи;
- наличием гепатоспленомегалии;
- ранним появлением геморрагического синдрома;
- непостоянным характером ахолии стула, наличием мочи темно - желтого цвета;
- вовлечением в патологический процесс других органов и систем;
- биохимическим синдромом холестаза - повышением прямой фракции билирубина (более 20% от общего), повышением активности ГГТ, ЩФ, холестерина, β -липопротеидов;
- выраженным повышением активности трансаминаз (АСТ, АЛТ);
- нарушением белково-синтетической функции печени (снижение концентрации альбумина, фибриногена, протромбинового индекса);
- по данным УЗИ органов брюшной полости - визуализация желчного пузыря.

Механические желтухи

Встречаются у новорожденных детей при атрезии или гипоплазии внепеченочных и внутрипеченочных желчных путей вследствие перенесенного перинатального гепатита, при первичном биллиарном циррозе печени, стенозе или кисте общего желчного протока, холелитиазе, сдавлении желчевыводящих путей опухолью, при синдроме сгущения желчи, транзиторном неонатальном холестазах. Механические желтухи наблюдаются при ряде наследственных заболеваний - аномалии желчных путей в сочетании с другими пороками развития (синдром Аллажиля, трисомия по 13, 18, 21 парам хромосом), при семейных несиндромных холестазах (синдромы Байлера, Мак-Элфреша), симптоматических холестазах при наследственных заболеваниях (муковисцидоз, дефицит α 1 – антитрипсина).

Для механической желтухи у новорожденных детей характерно:

- желтуха с зеленоватым оттенком;
- увеличение и уплотнение печени, реже селезенки;
- моча имеет темную окраску, стул обесцвеченный;
- в биохимическом анализе крови повышение прямой фракции билирубина, ЩФ, ГГТ, холестерина;
- отсроченное умеренное повышение АСТ, АЛТ;
- отсутствует нарушение синтетической функции печени.

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Определение

Перинатальные поражения нервной системы - это различные по этиологии заболевания нервной системы, возникшие в антенатальном или позднем фетальном, интранатальном или раннем неонатальном периодах (с 22 недели внутриутробного развития до 7 дней после рождения).

Перинатальные поражения нервной системы занимают лидирующее положение среди неврологических заболеваний у детей. Особенно значимы перинатальные поражения в структуре патологии детей раннего возраста.

Своеобразие перинатальных поражений нервной системы не только во времени их возникновения, но и в том, что они нередко без своевременной диагностики и достаточного лечения могут запоздало манифестировать, принимать хроническое прогрессирующее течение, обуславливая не менее половины всех форм текущей и резидуальной неврологической патологии на протяжении всей последующей жизни пациента. Спектр последних весьма широк: от функциональных, преимущественно дезадаптационных нарушений, до грубых органических поражений в виде детского церебрального паралича, олигофрении, эпилепсии, прогрессирующей гидроцефалии и различных сочетаний последних.

В течение последних 10-15 лет активное внедрение передовых медицинских технологий в практику здравоохранения значительно расширило возможности в изучении истоков многих заболеваний и патологических состояний у новорожденных детей и позволило уточнить этиологию, патогенетические механизмы, клиническую и морфологическую структуру, а также типичную для различного гестационного возраста локализацию церебральных нарушений. В связи с этим в мировой медицинской литературе последнего десятилетия появилось новое направление - "перинатальная неврология".

Особое внимание исследователей к перинатальному периоду развития объясняется многими причинами.

Во-первых, в этот период происходит завершение созревания плода и переход его к внеутробному существованию.

Во-вторых, этот период отличается преимущественно опережающим развитием ЦНС, где происходят интенсивные процессы миграции и дифференцировки нейронов и глиоцитов, формирование сосудистого русла, становление межклеточных, в первую очередь межнейронных, связей.

В-третьих, поскольку между причинными факторами и возникновением перинатальной патологии определяется лишь условная связь, целесообразно при диагностике использовать наряду с термином «этиологические факторы» и понятие «факторы риска».

В настоящее время наиболее значимыми считаются 5 групп факторов риска, вызывающих патологию перинатального периода, среди

которых семейные факторы, в том числе, и генетические, нарушения в течение беременности, патология родовой деятельности, отклонения в течение периода новорожденности, аномалии развития плода. Следует отметить, что у большинства пациентов отмечается сочетание факторов риска, хотя в ряде случаев даже при клинически значимых нарушениях имеет место вполне благоприятное течение перинатального периода, что указывает на определенную условность причинно-следственных связей.

В-четвертых, уже указанная выше, отсроченность манифестации перинатальной патологии.

Таким образом, перинатальный период является чрезвычайно важным в плане формирования последующего неврологического здоровья ребенка.

Классификация

Работа над созданием нового проекта классификации была начата в 1996 году, первоначальный вариант классификации был представлен в 1997 году на II съезде Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины, а в 2000 году «Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных» была утверждена.

Настоящая классификация, в отличие от ранее используемого термина "перинатальная энцефалопатия", отражающего только лишь период воздействия патологических факторов и общее понятие о мозговой дисфункции, предусматривает подразделение неврологических нарушений периода новорожденности на 4 основные группы в зависимости от ведущего механизма повреждения: гипоксические, травматические, токсикометаболические и инфекционные. Наряду с этим в каждой из групп выделяется нозологическая форма, степень тяжести повреждения (легкая, средняя и тяжелая) и ведущие неврологические симптомы и синдромы. Также в комментариях к классификации дается принципиальная схема построения неврологического диагноза: анализ анамнестических данных, клинических синдромов в динамике, а также информативность инструментального и лабораторного обследования.

Принципиально новым в классификации является разделение гипоксических повреждений мозга на церебральную ишемию и внутричерепные кровоизлияния.

В рубрике "Внутричерепная родовая травма" расширено число нозологических форм, включены субарахноидальное и внутрижелудочковое кровоизлияния. В данной классификации предпринята попытка учесть и разграничить специфические особенности патогенеза и клинических проявлений перинатальных повреждений нервной системы у доношенных и недоношенных новорожденных.

Нозологические формы в классификации описывают не только характер заболевания, но и его тяжесть. При первой (легкой) степени отмечается возбуждение и / или угнетение нервной системы, при второй (средней тяжести) - наряду с возбуждением или угнетением может присутствовать судорожный, гипертензионный синдромы, вегетативно-висцеральные нарушения. При третьей (тяжелой) - кроме перечисленных

синдромов возможны дисфункция стволовых отделов мозга, декортикация, децеребрация, кома.

Важно отметить, что у отечественных и зарубежных специалистов существует разный взгляд на основные синдромы перинатального поражения нервной системы. Наибольшие расхождения отмечаются по поводу синдрома повышенной нервно-рефлекторной возбудимости (jitteriness). За рубежом к этому состоянию относятся как возможно физиологическому явлению, так и патологическому синдрому. Зарубежные специалисты считают, что основной компонент этого состояния - тремор, который может быть физиологическим первые 2-3 дня жизни и является патологическим после этого срока. По данным отечественных специалистов, повышенной нервно-рефлекторной возбудимостью страдает более 1/3 детей с гипоксическими поражениями головного мозга, причем этот синдром, представляет собой более полиморфное явление, чем jitteriness.

Синдром внутричерепной гипертензии как клинический синдром существует лишь в отечественных классификациях. В большинстве неонатологических неврологических школ считается, что отек головного мозга, являющийся одной из основ повышения внутричерепного давления, представляет собой патогенетическую сущность гипоксической энцефалопатии, а не клинический синдром.

Надо отметить, что клинические разграничения синдромов повышенной нервно - рефлекторной возбудимости и внутричерепной гипертензии весьма условны (Пальчик А.Б., 2002). Не более информативны физикальные приемы для диагностики гидроцефалии, так как размеры головы и динамика роста могут быть обусловлены экстрацеребральными причинами. Поэтому в большинстве случаев для решения вопроса о наличии изменений внутричерепного давления и размеров ликворных пространств необходимо применять дополнительные методы исследования.

Настоящая классификация составлена с учетом терминологических подходов, использованных в МКБ 10-го пересмотра, что позволяет получать наиболее достоверные статистические данные, сопоставимые с мировыми стандартами, проводить анализ объективных причин заболеваемости и смертности, разрабатывать эффективные методы лечения и профилактики неврологических нарушений у детей (Табл. 27).

Таблица 27.

Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных (2000 г.)

І. Гипоксические поражения ЦНС

<i>Патогенетическая характеристика</i>	<i>Нозологическая форма</i>	<i>Основные клинические симптомы и синдромы</i>
І. А) Р 91.0 Церебральная ишемия	Церебральная ишемия І степени (легкой степени тяжести)	Возбуждение и/или угнетение ЦНС (не более 5-7 суток)

	Церебральная ишемия II степени (средней степени тяжести)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Угнетение ЦНС и/или возбуждение (более 7 дней) 2. Судороги 3. Внутричерепная гипертензия 4. Вегетативно-висцеральные нарушения
	Церебральная ишемия III степени (тяжелой степени)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Прогрессирующая потеря церебральной активности свыше 10 дней Угнетение ЦНС кома Угнетение возбуждение судороги Угнетение судороги кома 2. Судороги (возможен эпилептический статус) 3. Дисфункция стволовых отделов мозга 4. Декортикация 5. Децеребрация 6. Вегетативно-висцеральные нарушения 7. Прогрессирующая внутричерепная гипертензия
I. Б) Р 52 Внутричерепные кровоизлияния гипоксического генеза	Внутрижелудочковое кровоизлияние 1-й степени (субэпендимальное) (характерно для недоношенных)	Отсутствие специфических неврологических симптомов
	Внутрижелудочковое кровоизлияние 2-й степени (субэпендимальное + интравентрикулярное) (характерно для недоношенных)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Шок 2. Апноэ 3. Угнетение ЦНС - кома 4. Судороги 5. Внутричерепная гипертензия (быстро или медленно прогрессирующая)
	Внутрижелудочковое кровоизлияние 3-й степени (субэпендимальное + интравентрикулярное + перивентрикулярное) (характерно для недоношенных)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Шок 2. Апноэ 3. Глубокое угнетение ЦНС кома 4. Судороги (чаще тонические) 5. Внутричерепная гипертензия (быстро или медленно прогрессирующая с дисфункцией каудальных отделов ствола мозга)

	Первичное субарахноидальное кровоизлияние (чаще у недоношенных)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Гипервозбудимость ЦНС 2. Гиперестезия 3. Парциальные (фокальные) клонические судороги 4. Внутрочерепная гипертензия (острая гидроцефалия)
	Кровоизлияние в вещество головного мозга (паренхиматозное) (чаще у недоношенных)	<p>Клиническая картина зависит от локализации и объема кровоизлияния.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Возможно бессимптомное течение 2. Гипервозбудимость ЦНС, судороги 3. Глубокое угнетение ЦНС кома 4. Парциальные (фокальные) судороги 5. Внутрочерепная гипертензия
I. В)	Сочетанные ишемические и геморрагические поражения ЦНС (нетравматические)	Клиническая картина и тяжесть состояния определяются ведущим типом поражения и локализацией.

II. Травматические повреждения нервной системы

<i>Патогенетическая характеристика</i>	<i>Нозологическая форма</i>	<i>Основные клинические симптомы и синдромы</i>
II. А) Р 10 Внутрочерепная родовая травма	Эпидуральное кровоизлияние	<ol style="list-style-type: none"> 1. Ранняя внутрочерепная гипертензия 2. Гипервозбудимость ЦНС 3. Судороги 4. Иногда расширение зрачка на стороне кровоизлияния

<p>II. Б) Р 11.5 Родовая травма спинного мозга</p>	<p>Кровоизлияние в спинной мозг (растяжение, надрыв) (с травмой или без травмы позвоночника)</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Спинальный шок 2. Дыхательные нарушения 3. Двигательные и чувствительные нарушения 4. Нарушение функции сфинктеров 5. Синдром Клода Бернара-Горнера
<p>II. В) Р 14 Родовая травма периферической нервной системы</p>	<p>Травматическое повреждение плечевого сплетения: Проксимальный тип Эрба-Дюшенна (C5-C6)</p> <p>Дистальный тип Дежерина-Клюмпке (C7- Th1)</p> <p>Тотальный паралич (C5-Th1)</p>	<p>Вялый парез проксимального отдела руки (рук)</p> <p>Вялый парез дистального отдела руки (рук). Синдром Клода-Бернара-Горнера</p> <p>Вялый тотальный парез руки (рук). Синдром Клода-Бернара-Горнера. Дыхательные нарушения редко</p>
	<p>Повреждение диафрагмального нерва (C3-C5)</p>	<p>Дыхательные нарушения («парадоксальное» дыхание, тахипноэ). Возможно бессимптомное течение</p>
	<p>Травматическое повреждение лицевого нерва</p>	<p>На стороне поражения:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Лагофтальм 2. Сглаженность носогубной складки на стороне поражения 3. При крике рот перетягивается в здоровую сторону
	<p>Травматическое повреждение других периферических нервов</p>	

III. Дисметаболические и токсикометаболические поражения

<i>Патогенетическая характеристика</i>	<i>Нозологическая форма</i>	<i>Основные клинические симптомы и синдромы</i>
--	-----------------------------	---

III. А) Р 70 – Р 71 Преходящие нарушения обмена веществ	Ядерная желтуха (билирубиновая энцефалопатия)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Угнетение ЦНС 2. Апноэ 3. Судороги 4. Опистотонус 5. Повторные дистонические атаки 6. Симптом «заходящего солнца»
	Гипогликемия	<ol style="list-style-type: none"> 1. Бессимптомное течение 2. Угнетение возбуждение ЦНС 3. Судороги
	Гипомагниемия	<ol style="list-style-type: none"> 1. Гипервозбудимость ЦНС 2. Судороги
	Гипермагниемия	<ol style="list-style-type: none"> 1. Угнетение ЦНС кома 2. Апноэ
	Гипокальциемия	<ol style="list-style-type: none"> 1. Гипервозбудимость ЦНС 2. Судорги 3. Тетанические мышечные спазмы 4. Артериальная гипотензия 5. Тахикардия
	Гипонатриемия	<ol style="list-style-type: none"> 1. Бессимптомное течение 2. Угнетение ЦНС 3. Артериальная гипотензия 4. Судороги 5. Кома
	Гипернатриемия	<ol style="list-style-type: none"> 1. Гипервозбудимость ЦНС 2. Артериальная гипертензия 3. Тахикардия
III. Б) Р 04 Токсико-метаболические нарушения функций ЦНС	Состояния, обусловленные приемом во время беременности алкоголя, табакокурением, употреблением наркотиков и медикаментов, вызывающих зависимость	<ol style="list-style-type: none"> 1. Гипервозбудимость 2. Судороги 3. Гиперакузия 4. Угнетение 5. Кома
	Состояния, обусловленные действием на ЦНС токсинов (вирусных, бактериальных)	

Состояния, обусловленные действием на ЦНС лекарственных препаратов (или их сочетание), введенные плоду и новорожденному

IV. Поражения ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода

<i>Патогенетическая характеристика</i>	<i>Нозологическая форма</i>	<i>Основные клинические симптомы и синдромы</i>
IV. А) Р 35 - Р 37 Поражение ЦНС при внутриутробных инфекциях (TORCH-синдром) Энцефалит Менингит Менингоэнцефалит	Цитомегаловирусная инфекция Герпетическая инфекция Токсоплазмоз Врожденная краснуха, ЕСНО-вирусы и др. Сифилис	1. Менингеальный 2. Внутрочерепная гипертензия
IV. Б) Р 36; Р 37.2; Р 37.5 Поражение ЦНС при неонатальном сепсисе Менингит Менингоэнцефалит Вентрикулит энцефалит	Стрептококковая инфекция Стафилококковая инфекция Коли-бактериальная инфекция Клебсиеллезная инфекция Синегнойная инфекция Листерииоз Кандидоз	3. Судороги 4. Кома 5. Гидроцефалия 6. Очаговые нарушения

В первые дни жизни ребенка нозологическая диагностика поражений нервной системы часто затруднена в связи со сходством клинических неврологических проявлений при различных патологических состояниях. Поэтому в классификации приведены наиболее часто встречающиеся клинические симптомокомплексы, характерные для тех или иных нозологических форм.

Использование классификации перинатальных поражений нервной системы у новорожденных дало возможность оценить частоту и тяжесть гипоксических поражений головного мозга, родовых травм, контролировать эффективность профилактики и ранней терапии неврологических расстройств. Однако многообразие неврологических отклонений не ограничивается периодом новорожденности. Поэтому следующим этапом стало создание классификации последствий перинатальных поражений нервной системы у детей 1-го года жизни (Табл. 28).

Таблица 28.

Классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни (2005)

I. Последствия гипоксических поражений

Этиология и патогенетическая основа	Варианты клинического течения	Основные нозологические формы	Исходы
Последствия церебральной ишемии-гипоксии 1-2 ст.	Перинатальная тран-зиторная гипоксическо-ишемическая энцефалопатия	Доброкачественная внутричерепная гипертензия (G 93.2) Расстройство вегетативной автономной нервной системы (G 90.9)	Полная компенсация неврологических отклонений на первом году жизни. Могут сохраняться негрубые функциональные нарушения.
Последствия гипоксических внутричерепных кровоизлияний 1-2 ст.	Перинатальная тран-зиторная постгеморрагическая энцефалопатия	Гиперактивное поведение, гипервозбудимость (F 90.1) Нарушение (задержка) моторного развития (F 82) Сочетанные формы задержки (F84.8), умственная отсталость неуточненная (F 79) Симптоматические судороги и ситуационно обусловленные пароксизмальные расстройства (R56.0, R 56.8).	

<p>Последствия церебральной ишемии-гипоксии и/или внутримозгового кровоизлияния 2-3 ст.</p>	<p>Перинатальное стойкое (органическое) постгипоксическое и/или постгеморрагическое поражение ЦНС</p>	<p>Различные формы гидроцефалии (G 91, G91.0, G91.1, G91.2, G91.8) Органические формы нарушения психического развития (БДУ F06.9, F79) ДЦП G 80 (G 80.0 - G 80.9) Симптоматические эпилепсии и эпилептические синдромы (G 40, G40.1, G40.2, G40.6, G40.8, G40.9, G41.0 - G41.9)</p>	<p>Неврологические отклонения не компенсированы к 1 году. Сохраняются тотальный или парциальный неврологический дефицит.</p>
---	---	--	---

II. Последствия родовой травмы нервной системы

Этиология и патогенетическая основа	Варианты клинического течения	Основные нозологические формы	Исходы
-------------------------------------	-------------------------------	-------------------------------	--------

<p>Последствия внутричерепной родовой травмы</p>	<p>Перинатальное посттравмати- ческое внут- ричерепное повреждение</p>	<p>Различные формы гидроцефалии (G 91, G91.0, G91.1, G91.2, G91.8) Расстройство вегетативной автономной нервной системы (G90.9) Гиперактивное поведение, гипервозбудимость (F 90.1) Симптоматические эпилепсии и эпилептические синдромы (G 40, G40.1, G40.2, G40.6, G40.8, G40.9, G41.0 - G41.9) Очаговые нарушения (парезы и параличи) (G81.1, G82.1, G83.1, G83.2) Поражения ЧМН (H52.5, H51.2, H49.0, H49.1, H49.2, H51.1, G51.8)</p>	<p>Исходы зависят от ранней диагностики, адекватной терапии и в отдельных случаях определяется своевремен- ностью нейрохирурги- ческой коррекции.</p>
<p>Последствия родовой травмы спинного мозга</p>	<p>Перинатальная посттравмати- ческая миелопатия</p>	<p>Двигательные (парезы и параличи) и чувствительные повреждения (G81.9, G82.3, G82.4) Другие болезни спинного мозга (G95) Нарушения функции сфинктеров, спинальный мочево- й пузырь (G95.8) Расстройство вегетативной автономной нервной системы (G90.9)</p>	<p>Выраженность нарушений варьирует от грубых двигательных и сенсорных дефектов до минимальной моторной недостаточности</p>

Последствия родовой травмы периферической нервной системы	Перинатальная посттравматическая невропатия	Периферические парезы и параличи, зависящие от локализации повреждения (G51.0, G50.8, G82.0, G83.1, G83.2) Поражения нервных корешков и сплетений (G54, G54.0, G54.2, G54.8, G54.9)	Выраженность нарушений варьирует от грубых двигательных и сенсорных дефектов до минимальной моторной недостаточности
---	---	--	--

III. Последствия дисметаболических и токсико-метаболических нарушений

<i>Этиология и патогенетическая основа</i>	<i>Варианты клинического течения</i>	<i>Основные нозологические формы</i>	<i>Исходы</i>
Последствия переходящих дисметаболических нарушений	Перинатальная дисметаболическая энцефалопатия	Гиперкинетическое расстройство поведения, гиперактивность (F 90.1)	Зависят от длительности метаболических расстройств
Последствия токсико-метаболических повреждений ЦНС	Перинатальная токсико-метаболическая энцефалопатия	Нарушение (задержка) моторного и психического развития (F 82, G80.3, G80.8, F79, F06.9) Симптоматические эпилепсии раннего детского возраста (G 40, G40.1, G40.2, G40.4)	

IV. Последствия перинатальных инфекционных заболеваний

<i>Этиология и патогенетическая основа</i>	<i>Варианты клинического течения</i>	<i>Основные нозологические формы</i>	<i>Исходы</i>
Поражение ЦНС вследствие перенесенного энцефалита, менингита и т.д.	Перинатальное постинфекционное органическое поражение ЦНС	Представлены ранее	От легких функциональных расстройств до тяжелых нарушений
	Перинатальная постинфекционная энцефалопатия		

При ее построении были использованы следующие принципы:

1. Этиология и патогенетическая основа поражений нервной системы перинатального периода, установленные в соответствии с положениями Классификации перинатальных поражений нервной системы у новорожденных (2000);

2. Выделение вариантов клинического течения - преходящие (транзиторные) и стойкие (органические) неврологические нарушения;

3. Выделение основных клинических синдромов;

4. Определение исходов (полная компенсация, функциональные нарушения или стойкий неврологический дефицит к 1-ому году жизни, а у недоношенных детей допустима оценка в возрасте 1,5 - 2 лет в зависимости от степени недоношенности).

Таким образом, классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у детей 1-го года жизни позволяет унифицировать подходы по диагностике этих нарушений, оценивать частоту и тяжесть неврологических нарушений на этапе последствий, прогнозировать течение и исход патологических проявлений, что в свою очередь, позволяет планировать объем реабилитационных мероприятий пациентам в течение первого года жизни. Определяющим условием точной диагностики является накопление, сохранение и открытый обмен получаемой стандартизированной информации на различных этапах медицинской помощи новорожденным детям и детям на первом году жизни.

Клиника

Последствия перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни являются этапом заболевания после 7 дней у доношенных новорожденных и 28 дней у недоношенных новорожденных, согласно классификации острого периода. После указанного возрастного периода происходит трансформация диагноза в соответствии с классификацией последствий перинатальных поражений, при этом в

диагнозе сохраняется установленная ранее этиология поражения нервной системы (гипоксическая, травматическая, метаболическая и т.д.).

На этапе последствий происходит деление пациентов по клиническому течению на 2 группы: с преходящими (транзиторными) расстройствами и стойкими (органическими) неврологическими нарушениями. В случае преходящих (транзиторных) расстройств, предполагается полная компенсация неврологических отклонений на первом году жизни, либо могут сохраняться негрубые функциональные нарушения к 1 году у доношенных и к 1,5-2 годам у недоношенных детей. При диагностике стойких (органических) неврологических нарушений неврологические отклонения не компенсируются к 1 году, при этом сохраняется тотальный или парциальный неврологический дефицит, т.е. пациенты имеют различные резидуальные состояния, требующие последующего лечения.

Основные нозологические формы представлены в виде ведущих неврологических синдромов, согласно которым происходит статистический учет заболевания. К основным неврологическим синдромам в группе преходящих расстройств в периоде последствий перинатальных поражений нервной системы относятся доброкачественная внутричерепная гипертензия (G 93.2), расстройство вегетативной автономной нервной системы (G 90.9), гиперактивное поведение, гипервозбудимость (F 90.1), нарушение (задержка) моторного развития (F 82), сочетанные формы задержки (F84.8), умственная отсталость неуточненная (F 79), симптоматические судороги и ситуационно обусловленные пароксизмальные расстройства (R56.0, R 56.8). Пример клинического диагноза: Доброкачественная внутричерепная гипертензия (G 93.2). Перинатальная транзиторная постгипоксически-ишемическая энцефалопатия. Возможна также и такая формулировка выше указанного диагноза: Перинатальная транзиторная постгипоксически-ишемическая энцефалопатия, доброкачественная внутричерепная гипертензия (G 93.2).

К основным нозологическим формам в группе стойких (органических) расстройств в периоде последствий перинатальных поражений нервной системы относятся различные формы гидроцефалии, органические формы нарушения психического развития, ДЦП, симптоматические эпилепсии и эпилептические синдромы, очаговые нарушения (парезы и параличи), поражения черепных и периферических нервов.

Определение ведущих клинических неврологических синдромов у ребенка базируется на клиническом обследовании. В связи с этим очень важно правильно провести осмотр ребенка раннего возраста, адекватно оценить его неврологический статус и психомоторное развитие. Неадекватные оценки неврологического статуса или развития ребенка могут привести к диагностическим ошибкам и причисления ребенка к категории больных с последующим проведением ненужной данному пациенту реабилитации.

Клиническая диагностика включает в себя обязательный анализ следующих параметров:

- безусловные рефлексы новорожденного и время их редукции;

- дифференциальный диагноз нормального и девиантного состояния нервной системы;

- оценка нервно-психического развития ребенка и своевременная диагностика отклонений.

Для того, чтобы избежать ошибок или неадекватных оценок целесообразно включать в алгоритм оценки различные шкалы, позволяющие объективизировать неврологический статус и нервно-психическое развитие ребенка. К таким шкалам можно отнести шкалы нервно-психического развития детей (Фрухт Э., 1990; Шкала развития младенцев и детей раннего возраста Бейли, III издание; КАТ/КЛАМС; и др.).

Наибольшие сложности возникают при оценке развития недоношенного ребенка. Отсутствие навыка или реакции у недоношенного ребенка может быть связано как с индивидуальными особенностями темпов развития головного мозга, так и явиться следствием поражения нервной системы различного генеза. Для адекватной оценки развития недоношенного ребенка пользуются понятием постконцептуальный гестационный возраст (ПГВ) - это гестационный возраст при рождении плюс время, прошедшее с момента рождения (Engle, 2004). Оценку недоношенного ребенка в соответствии с постконцептуальным гестационным возрастом целесообразнее проводить до 44 недели ПГВ, т.е. когда возраст ребенка соответствует 1 месяцу доношенного новорожденного. После 44 недель ПГВ удобнее оценивать ребенка в соответствии с его скорректированным возрастом, который представляет собой разницу между возрастом ребенка и сроком (количеством недель), на который ребенок недоношен (Engle, 2004). Оценивая развитие недоношенного ребенка, врач сравнивает фактический уровень развития по каждой линии с должествующим в данном возрасте, и определяет индивидуальный темп созревания ребенка (замедленный, нормальный, ускоренный, мозаичный).

К ошибкам клинической диагностики можно отнести: неправильную интерпретацию врожденных рефлексов новорожденного и времени их редукции, неадекватную оценку неврологического статуса, неадекватную оценку нервно-психического развития ребенка и диагностику отклонений. Для того, чтобы избежать указанные ошибки, врачу педиатру необходимо очень хорошо знать физиологию постнатального онтогенеза ребенка раннего возраста в норме.

Диагностика

В связи с научными достижениями в диагностике перинатальных поражений нервной системы возможно использование таких методов обследования, как нейросонография, электроэнцефалографическое исследование, ультразвуковая доплерография, компьютерная томография головного мозга и магнитно-резонансная томография и др.

Нейросонография (НСГ) - двухмерное ультразвуковое исследование анатомических структур мозга через большой родничок - позволяет установить пери- интравентрикулярные кровоизлияния, очаги лейкомаляции, расширение желудочковой системы - вентрикуломегалию. С одной стороны,

диагностические возможности НСГ велики, с другой стороны, у данного метода есть свои ограничения. Так гипоксически-ишемические поражения мозга у доношенных детей характеризуются большим топическим разнообразием, и к сожалению, изолированные формы ишемического повреждения коры мало доступны современной эхографии. В тяжелых случаях гипоксии у доношенных новорожденных часто развивается эхографическая картина острого отека или набухания мозгового вещества, что обычно приводит к тотальному изменению (повышению) эхогенности отдельных групп ядер базальных ганглиев, визуализируемых участков внутренней капсулы и перивентрикулярных зон.

По мнению разных авторов, нейросонография может дать основу для некорректной интерпретации результатов в случае неадекватной оценки гиперэхогенности, вентрикулодилатации. Также недостаточное знание морфологии мозга иногда приводит к распознаванию полости прозрачной перегородки как третьего желудочка. Абсолютизация данных нейросонографии приводит как к гипердиагностике, так и к гиподиагностике, так как показывает лишь половину возможных типов поражения белого вещества.

Электроэнцефалографическое исследование (ЭЭГ) относится к хорошо известным и распространенным методам исследования функциональной активности головного мозга. Метод основан на регистрации электрических потенциалов, являющихся следствием деятельности ЦНС. Однако фиксируемая ритмическая спонтанная активность довольно сложна для интерпретации и нередко противоречива. В связи с тем, что спонтанная ЭЭГ у новорожденных характеризуется относительным полиморфизмом, большое значение придается исследованию вызванных церебральных реакций, основанных на изменениях биоэлектрической активности в ответ на звуковые, световые и механические раздражители. Особо выделяется определение зрительных вызванных потенциалов. Основная проблема, связанная с ЭЭГ исследованием – недостаточное использование у грудных детей в широкой практике, так как для ее проведения необходима фундаментальная подготовка исследователя. Методика записи ЭЭГ требует наличия квалифицированного медицинского персонала, так как возникающие во время записи технические погрешности создают сложности в интерпретации полученных данных. Однако, несмотря на полиморфность ЭЭГ у новорожденных и детей раннего возраста и трудности в ее интерпретации, значимость ее в перинатальной неврологии не вызывает сомнения. Электроэнцефалография не только дополняет клиническую и нейрофизиологическую характеристику новорожденного, но нередко оказывается первым показателем неблагополучия структур и функций головного мозга.

Ультразвуковая доплерография - этот метод может быть эффективно использован для выявления у детей поражения сонных и позвоночных артерий. Однако по мнению ряда авторов, методы, построенные на изучении тонуса и кровенаполнения сосудов, имеют недостаточную диагностическую

ценность, так как во многом зависят от способа наложения датчиков, функционального состояния ребенка, а не мозгового кровотока. Допплерография более информативна при окклюзионных процессах, а при гипоксических поражениях мозга отражает фазовые изменения мозгового кровотока на процесс родов и гипоксию. Разграничить фазовые, адаптационные изменения кровотока в зависимости от возраста ребенка, характера и тяжести гипоксии от патологических изменений представляет собой трудноразрешимую задачу.

Компьютерная (КТ) и магнитно - резонансная томография (МРТ) - неинвазивные методы исследования, позволяющие получить данные о морфологии головного мозга и их изменениях, возникающих при различных патологических процессах. МРТ формирует изображения срезов тканей и органов на основе измерения собственного сигнала этих тканей и органов, а не на изучении характера взаимодействия того или иного вида излучения с организмом пациента. Использование МРТ связано с безопасностью, неинвазивностью, большим дифференциально-диагностическим спектром методик получения изображения. При этом исследовании могут быть четко дифференцированы основные структурные элементы органов ЦНС. Это существенно повышает как точность определения топике поражения, так и нозологическую дифференциацию заболеваний. По данным ряда авторов, эти методы могут служить источником некорректного диагноза в случае абсолютизации полученных результатов. КТ не визуализирует негрубые поражения белого вещества, поэтому в спорных случаях методом выбора становится МРТ. Эти методы являются источником некорректного диагноза также в случаях недостаточного знания морфологии головного мозга, при технических ошибках (недостаточном количестве срезов), при попытке определить прогноз психомоторного развития ребенка (будучи высокоинформативными методами визуализации, эти методы не обладают абсолютной прогностической ценностью). Кроме того, использование этих методов достаточно проблематично у детей грудного возраста, в связи с необходимостью проведения наркоза для достижения обездвиженности ребенка.

Информативность методов КТ и МРТ состоит в следующем. КТ применяют для анализа состояния костей черепа, ликворной системы и вещества мозга. Однако при помощи КТ возможно диагностировать только обширные очаговые дефекты вещества головного мозга. МРТ, так же как и КТ, позволяет визуализировать повреждения костей черепа, ликвороносных путей и вещества головного мозга, но гораздо точнее дает возможность судить о нарушении взаимоотношения между этими структурами, кроме того, МРТ исследование наиболее информативно для диагностики диффузных изменений вещества мозга и нарушений развития.

Каждая группа заболеваний имеет свою клиническую картину, которой соответствуют определенные изменения ЦНС, специфически отображаемые на КТ - или МРТ - снимках.

Гипоксические поражения ЦНС характеризуются снижением плотности мозговой паренхимы, которые свидетельствуют о диффузном или очаговом отеке мозговой ткани, дислокации структур мозга, различных деформациях ликворопроводящей системы.

Образуются мультифокальные кортикальные и субкортикальные очаги пониженной плотности, возникает изменение плотности базальных ганглиев и таламуса, преимущественно у доношенных детей, перивентрикулярные кистозные полости у недоношенных и незрелых детей.

Травматические повреждения нервной системы включают различные повреждения костей и свода черепа, кровоизлияние в подболочечные пространства головного мозга, дислокация структур мозга.

Эпидуральное кровоизлияние проявляется лентовидной формы высокоплотным образованием между твердой мозговой оболочкой и покровными костями черепа. В ряде случаев область гематомы имеет форму "двояковыпуклой линзы", прилегающей к покровным костям черепа.

Субдуральное кровоизлияние визуализируется в виде "серпообразной" зоны повышенной плотности, прилежащей к своду черепа.

Субарахноидальное кровоизлияние травматического генеза отличается повышением плотности субарахноидальных пространств с последующим их расширением.

Токсико-метаболические нарушения функции нервной системы, особенно регистрирующиеся на протяжении всего внутриутробного развития, могут вызывать микроаномалии (гетеротопии, гипоплазии и др.) развития мозга, а также - структурные нарушения (кисты, глиоз, атрофия как корковая, так и подкорковая). Указанные изменения могут быть различными по объему и локализации.

Поражения центральной нервной системы при инфекционных заболеваниях, в зависимости от стадии инфекционного процесса в белом веществе мозга, базальных ядрах, среднем мозге, мосту обнаруживаются множественные мелкие очаги некроза, также могут визуализироваться патологические включения (кальцификаты). Наряду с этим могут выявляться микроцефалия, гидроцефалия, мозжечковая гипоплазия и другие аномалии развития головного мозга.

Таким образом, КТ и МРТ являются широко используемыми методами визуализации патологических процессов в нервной системе. Использование этих методов исследования, как в острый период, так и в период последствий перинатальных поражений нервной системы позволяет уточнить этиологию, морфологическую структуру, а также типичную локализацию церебральных нарушений.

В целом, следует отметить, что современные диагностические возможности достаточно ограничены, когда речь идет о перинатальном поражении нервной системы. В клинической практике наиболее широко используют нейросонографию, а также исследование глазного дна, другие методы диагностики являются необходимыми для небольшого числа пациентов и назначаются строго по показаниям. Совершенно очевидно, что

применение даже самых совершенных методов обследования без продуманного диагностического алгоритма и правильной интерпретации получаемых данных не позволяет объективно оценить природу тех или иных неврологических нарушений, что в итоге сказывается на принципиальных подходах к профилактике и лечению перинатальных церебральных нарушений.

Лечение

Реабилитация детей с перинатальными поражениями нервной системы трех этапная и включает ОРИТ – отделение новорожденных – амбулаторный этап, предполагающая раннее начало и строгое соблюдение протоколов выхаживания в остром периоде, развивающий (оберегающий) уход с острого периода болезни, психологическая помощь семье, начиная с родильного дома.

Принципы лечения перинатальных поражений нервной системы следующие:

1. Индивидуальный подход к больному ребенку с учетом не только степени тяжести неврологических нарушений и характера ведущего клиничко-неврологического синдрома, но и сопутствующих инфекционно-воспалительных процессов, аномалий развития, индивидуальных конституционально-генетических характеристик, степени зрелости.

2. Раннее начало реабилитации (абилитации). Она должна начинаться и интенсивно проводиться в остром периоде заболевания. Своевременное и полноценное лечение в остром периоде в значительной мере определяет успех последующей реабилитации.

3. Лечение и реабилитация должны быть комплексными, с использованием различных средств и методов терапии.

4. Динамическое изменение клиничко-неврологических синдромов, наслаивающееся на онтогенез (этапное становление навыков и умений) и протекающее в условиях меняющейся среды (природной и социальной) предполагает непрерывность и этапность в проведении реабилитационных воздействий, преемственность между различными этапами реабилитации.

К важным принципам реабилитации следует также отнести следующие положения:

- не использовать сосудистую терапию у детей раннего возраста;
- не использовать дегидратационную терапию;
- не использовать нейрометаболическую терапию до 44 недели ПГВ;
- не использовать нейрометаболическую терапию в активный период ретинопатии недоношенных;
- использовать минимальное количество лекарств и методов лечения, имеющих доказательную базу;
- недостаток эффективных методов лечения не означает, что неэффективное лечение должно использоваться.

На сегодняшний день сохраняются проблемы терапии, обусловленные следующими аспектами: нет четких протоколов лечения, нет доказательной базы реабилитационных воздействий, не решена проблема комбинации

препаратов, многие препараты не разрешены в раннем возрасте. Большинство упоминаемых средств имеют низкий уровень доказательности у детей (не превышает 2b) (Гузева В.И. и соавт, 2016). Все это усложняет решение вопросов лечения перинатальных поражений нервной системы.

Используемые средства и методики лечения и реабилитации новорожденных и детей раннего возраста могут быть условно разделены на следующие группы:

- медикаментозные;
- немедикаментозные, которые включают в себя физические, психолого-педагогические, социально-организационные.

Медикаментозная терапия

Начальный этап лечения - реанимация детей, родившихся в асфиксии, - регламентирован Методическим письмом МЗ РФ №15-4/И/2-2570 от 04.03.2020 «Реанимация и стабилизация состояния новорожденных детей в родильном зале» для использования при организации оказания медицинской помощи, а также для использования в учебном процессе. При наличии соответствующего оборудования в перинатальных центрах возможно применение терапевтической гипотермии, которая регламентируется клиническими рекомендациями «Терапевтическая гипотермия у новорожденных детей» (2019).

Терапия перинатальных поражений головного мозга в остром периоде включает в себя обеспечение оптимальных условий выхаживания (температурный режим, влажность, максимальная защита от всех видов внешних раздражителей), минимальная агрессивность лечения, проведение адекватной легочной вентиляции, поддержание стабильного уровня системной и церебральной гемодинамики, парентеральное и энтеральное питание, постоянный мониторинг за биохимическими отклонениями, профилактика и лечение судорог, профилактика инфекционных осложнений.

Температура воздуха в палате не должна быть ниже 24°C, при необходимости, ребенок выхаживается в кувезе. Положение ребенка в кроватке должно быть удобным, головной конец приподнят, слегка на боку для профилактики аспирации, рекомендуется придание ребенку эмбриональной позы с помощью «гнезда».

Уход должен быть максимально щадящим: все манипуляции выполняются бережно, желательна в кроватке, при необходимости выполнения инвазивных процедур проводится адекватное обезболивание. Необходимо соблюдение тишины, так как в ответ на резкий звук происходит повышение, как системного артериального давления, так и давления в сосудах мозга, что может привести к геморрагическим осложнениям или усилить уже имеющиеся. Для защиты новорожденного от воздействия света рекомендуется затемнение окон, использование ламп с приглушенным светом, «покрытия» на инкубатор.

Вопрос о вскармливании решается индивидуально в зависимости от тяжести состояния ребенка, однако, режим голода не должен превышать 6-8 часов. При невозможности энтерального питания назначается

парентеральное с одновременным интрагастральным введением сначала раствора глюкозы, а затем грудного молока.

Необходимым условием рациональной тактики ведения ребенка в этот период и оценки эффективности лечения является проведение мониторинга динамической оценки состояния жизненно важных функций.

В периоде последствий перинатальных поражений нервной системы роль адекватного по калорийности и содержанию макро- и микронутриентов вскармливания, обеспечивающего нормальный рост ребенка и, соответственно нормальный рост головного мозга, на сегодняшний день доказана многочисленными исследованиями. Роль витаминов и минеральных веществ в детском возрасте особенно велика, что связано с интенсивностью процессов роста, формирования организма ребенка, напряженностью обменных процессов в этот период. У детей потребность в незаменимых пищевых веществах более высокая по сравнению с взрослыми в расчете на единицу массы тела. Несбалансированное питание в детском возрасте отрицательным образом сказывается на здоровье, физическом и интеллектуальном развитии.

Особенно важным является адекватное вскармливание для недоношенных детей. Недоношенные дети часто характеризуются недостаточным ростом, как в плане увеличения массы тела, так и в плане увеличения длины тела, несмотря на усилия по оптимизации парентерального и энтерального питания (Bloom et al, 2003; Dusick et al, 2003). В результате исследования по оценке роста у детей с экстремально низкой массой тела при рождении, было установлено, что при выписке из отделения интенсивной терапии новорожденных в постконцептуальном гестационном возрасте 36 недель вес большинства пациентов был ниже 10-й перцентиль веса для доношенных (Ehrenkranz et al, 1999). Установлено, что скорость роста во время пребывания в отделения интенсивной терапии новорожденных оказывает значительное влияние на рост и развитие мозга в скорректированном возрасте от 18 до 22 месяцев (Ehrenkranz et al, 2006).

В связи с этим вопросам вскармливания детей должно уделяться особое внимание, как в остром периоде, так и в периоде последствий перинатальных поражений нервной системы.

До 44 недели постконцептуального гестационного возраста использование ноотропных и сосудистых препаратов недопустимо. В дальнейшем использование сосудистых препаратов должно быть крайне ограничено, только при наличии определенных показаний. После 44 недели постконцептуального гестационного возраста возможно использование нейрометаболической терапии, однако эффективность данной терапии признается далеко не всеми авторами.

В периоде последствий перинатальных поражений ЦНС возможно назначение ноотропных препаратов. Пиритинол, во флаконах в виде суспензии, в 1 чайной ложке (5 мл) содержится 0,1 грамма пиритинола. Назначается, начиная с 2-х месяцев жизни по 1/2-1 чайной ложке суспензии

1-3 раза в сутки, от 50 до 300 мг пиритинола дигидрохлорида моногидрата в день в зависимости от показаний.

Гопантенвая кислота, назначается в дозе 30-50 мг/кг массы тела, кратность применения препарата 1-2 раза в день, курс лечения составляет от 1 до 3-х месяцев. Тактика лечения предусматривает наращивание дозы препарата в течение 7 дней, прием в рекомендованной дозе на протяжении основного курса лечения с постепенным снижением дозы до отмены в течение 7 дней. Курс лечения 1-3 месяца, а при отдельных заболеваниях до 6 месяцев и более.

Глицин, таблетки сублингвальные по 0,1 г, назначается детям до 3 лет по 1/2 табл. (50 мг) 2-3 раза в день в течение 7-14 дней, в следующие 7-10 дней - 1/2 табл. (50 мг) 1 раз в день. Суточная доза составляет 100-150 мг (1-1,5 табл.), курсовая доза 2000–2600 мг. При необходимости курс лечения можно увеличить до 30 дней и повторить через 30 дней. При нарушениях сна глицин назначается по 0,5-1 табл. в зависимости от возраста за 20 минут до сна или непосредственно перед сном.

Кортексин, инъекции в/м. Содержимое флакона перед инъекцией растворяют в 1-2 мл воды для инъекций или 0,9 % раствора натрия хлорида и вводят однократно ежедневно детям при массе тела до 20 кг в дозе 0,5 мг/кг, с массой тела более 20 кг в дозе 10 мг в течение 10 дней. При необходимости проводят повторный курс через 3-6 месяцев.

Церебролизин, инъекции в/м, в нейрорепедиатрической практике применяют в дозе 0,1-0,2 мл/кг массы тела. Рекомендуются оптимальный курс лечения это ежедневные внутримышечные инъекции в течение 10-20 дней.

В качестве средства, улучшающих обмен веществ в мозговой ткани, может быть использован также L-карнитин в дозе 75-100 мг/кг в сутки в 2 приёма не менее 30 дней.

Курсы нейрометаболической терапии повторяют через 2-3 месяца и проводят их в течение года 3-4 раза по показаниям.

Посиндромная терапия перинатальных поражений

При синдроме повышенной возбудимости наряду с комплексом немедикаментозных воздействий в виде успокоительных сборов из трав (корень валерианы, душица, пустырник, шишки хмеля, ясменник пахучий и др.), применяемых в виде отваров, седативных «подушек» и седативных ванн, возможно использование ноотропных препаратов с седативным эффектом (гопантенвая кислота, глицин). Также возможно использование гомеопатических препаратов Дормикинд и Киндинорм после 1 года жизни.

При вегетативно-висцеральных нарушениях, помимо ноотропных препаратов с седативным эффектом (гопантенвая кислота, глицин) назначается терапия, направленная на конкретные варианты нарушений.

При упорных срыгиваниях рекомендуется дробное питание, профилактика аэрофагии (вертикальное положение после кормления) и т.п.

При диспептических расстройствах, метеоризме показано назначение препаратов симетикона (диметикона): Саб симплекс (суспензия), Эспумизан

по 15 капель перед едой или во время еды 3-5 раз в сутки, при необходимости перед сном, согревающий компресс на живот, массаж живота, при необходимости назначаются биопрепараты.

Возможно сочетание медикаментозной терапии с гомеопатической коррекцией. Однако эффективность гомеопатической терапии до сегодняшнего дня остается под сомнением.

Двигательные расстройства легкой и средней степени выраженности наблюдается у большинства детей раннего возраста - это возрастнo-обусловленные симптомы, пограничные неврологические проявления у детей раннего возраста, не требующие специальной коррекции.

Эволюция двигательных нарушений связана с этапами онтогенеза двигательной коры: в 25-30 недель гестации происходит образование слоев и борозд двигательной коры, в 30 недель наблюдается миелинизация прецентральной извилины, в 40 недель идет миелинизация других основных извилин, в 2-3 месяца жизни происходит процесс аксодендритного ветвления и в 4-6 месяцев жизни завершается пик миелинизации кортико-спинального тракта. Повреждение мозга до 30-32 недель, особенно в пределах моторных зон коры мозга, может катастрофически сказаться на постнатальном онтогенезе функций нервной системы.

О двигательных нарушениях у детей раннего возраста можно судить после 56-60 недель постконцептуального гестационного возраста.

Синдром двигательных расстройств проявляется умеренными и тяжелыми отклонениями мышечного тонуса, формирования позы, объема движений и моторных навыков.

Основными проявлениями синдрома двигательных расстройств являются:

- первичные критерии: ограничение объема движений конечностей, нарушения мышечного тонуса, изменения рефлекторной сферы;
- вторичные критерии: нарушения саккадических движений глаз и фиксации взора, задержка психомоторного развития, задержка или отсутствие редукции врожденных рефлексов, отсутствие редукции лабиринтных рефлексов.

Синдром двигательных нарушений может протекать в виде мышечной гипотонии (гипотонический синдром), мышечной дистонии (дистонический синдром), мышечной гипертонии (синдром пирамидной недостаточности, спастический синдром), гиперкинетического синдрома.

Статические двигательные нарушения, которые не регрессируют после 4-6 месяцев, целесообразно классифицировать как стойкие и рассматривать как облигатный симптом формирования церебрального паралича. К возможным ранним признакам ДЦП относятся следующие двигательные особенности:

- необычные суетливые движения или другие аномалии движения, в том числе асимметрия или недостаточность движения;
- нарушения тонуса, включая гипотонию (гибкость), спастичность (ригидность) или дистонию (колебание тона);

- ненормальное моторное развитие, включая поздний контроль головы, переворачивание и ползание;

- трудности с кормлением.

Установлено, что наиболее распространенными моторными признаками у детей с церебральным параличом являются следующие признаки:

- ребенок не сидит до 8 месяцев (с поправкой на гестационный возраст);

- ребенок не ходит до 18 месяцев (с поправкой на гестационный возраст);

- ранняя асимметрия функции руки (предпочтение руки) до 1 года (с поправкой на гестационный возраст).

Группой риска по развитию ДЦП являются дети с задержкой формирования моторных навыков.

Если есть опасения, что у ребенка может быть церебральный паралич, но точный диагноз не может быть поставлен, обсудите это с родителями или опекунами и объясните, что потребуются расширенная программа последующего наблюдения за клиническими состояниями и развитием.

В случае выявления у ребенка синдрома двигательных расстройств в абилитации ребенка должен быть применен комплекс немедикаментозных воздействий, в первую очередь кинезиотерапия, в сочетании с нейрометаболической терапией (гопантеновая кислота, кортексин и др.).

Немедикаментозная терапия

Не меньшее влияние на исход патологического процесса, особенно при наличии двигательных нарушений, оказывают немедикаментозные методы терапии, среди которых ведущее место имеют физические методы реабилитации.

Физические методы реабилитации включают в себя следующие способы воздействия:

- массаж - общий, локальный, точечный, сегментарный;

- физические упражнения - рефлекторные, пассивные, активные;

- упражнения в воде - рефлекторные, пассивные, активные, подводный массаж, ванны с настоями и отварами трав;

- кинезиотерапия по методу Войты, Бобат, К.А.Семеновой;

- музыкатерапия;

- ароматерапия;

- физиотерапевтические процедуры.

Физические воздействия подбираются индивидуально в зависимости от ведущего клинико-неврологического синдрома, степени зрелости ребенка и периода заболевания.

Войта-терапия или терапия движением включает как активные, так и пассивные моторные акты, которая должна быть ежедневной, серия в течение трех недель, длительностью не менее 6 часов в день (Taub E., Ramey SL, et al, 2004). Относится к методу реабилитации с доказанной эффективностью с точки зрения доказательной медицины.

Методика Бобат (нейрофизиотерапия) - это специфический вид лечения, сочетающий в себе элементы массажа и лечебной физкультуры. Она применяется для борьбы со спастичностью мышц, обучения ребенка реакциям удержания равновесия, подавления аномально координированных двигательных и позных стереотипов. Это упражнения, которые выполняются с повторами по 3-5 раз, когда конечности принимают положение, противоположное тому, которое она сама хочет занять, используя при этом ортезы и шины. Выполняют их или 3 раза в день (при выраженной спастичности), или 3 раза в неделю. Упражнения включают растяжки, разработку суставов, активные движения ребенка. Вначале тренировка проходит на мячах, когда ребенку нужно делать растяжку, покачивания, его обучают навыкам сидения. Позже переходят к занятиям на роллах, а заканчивают - на матах. На них производятся наклоны, приседания, ребенку помогают научиться ползать.

К доказательным методикам реабилитации детей с перинатальными поражениями нервной системы следует отнести Войта-терапию, методику Бобат и некоторые другие варианты кинезиотерапии.

При отсутствии противопоказаний немедикаментозные методы реабилитации могут быть назначены с 7-10 дня жизни, массаж и упражнения в воде - с 14-20 дня жизни. Минимальный курс занятий составляет 10-15 процедур.

Противопоказаниями для проведения физической реабилитации служат:

- тяжелое общее состояние ребенка (отек мозга, судороги, повторные апноэ, наличие выраженного токсикоза), требующие проведения интенсивной терапии;

- острая фаза любого инфекционно-воспалительного заболевания;
- анемия тяжелой степени;
- распространенное заболевание кожи (экзема, пиодермия);
- прогрессирующее падение веса;
- активный период ретинопатии у недоношенного ребенка.

В периоде последствий перинатальных поражений нервной системы необходимо обучить родителей основным реабилитационным мероприятиям: укладке, занятиям на мяче, подготовке к массажу. В последующем необходимо сочетать эти мероприятия с проведением массажа, гимнастикой и физиотерапией, стимуляцией зрительного и слухового анализатора. Логопедическая диагностика кинестетических функций языкоглоточной мускулатуры и занятия по развитию речи должны начинаться уже с 6 месяцев жизни.

Прогноз

Раннее начало, комплексность терапии, осуществляемой на различных этапах наблюдения, обеспечивают значительную компенсацию и восстановление функций нервной системы, предотвращают развитие необратимых изменений и инвалидности ребенка.

ОСОБЕННОСТИ ПАТОЛОГИИ ЛОР ОРГАНОВ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Оториноларингология - это раздел клинической медицины, специализирующийся на диагностике, лечении и профилактике патологии уха, горла, носа, а также головы и шеи.

Из всех клинических наук оториноларингология наиболее тесно связана с педиатрией. Особенности анатомии, физиологии, эмбриогенеза, зависимость течения некоторых ЛОР заболеваний от возраста привели к выделению в рамках общей дисциплины нового раздела «ЛОР-педиатрия».

Необходимо упомянуть ряд особенностей, которые имеет детская оториноларингология. Определенные трудности связаны с диагностикой ЛОР патологии, особенно в раннем детском возрасте. Невозможность правильно выразить то, что беспокоит ребенка, оценить болевые ощущение, отсутствие у ребенка настороженности по отношению к своему здоровью приводит к тому, что анамнез и жалобы могут быть недостаточно информативными для формулировки диагноза. Поэтому объективные методы диагностики в детской оториноларингологии приобретают особое значение. Важно, разбирая каждую патологию придерживаться возрастного принципа: одна и та же болезнь у детей разных возрастных групп может протекать неодинаково (например, острый средний отит у младенцев и подростков). Кроме того, отдельные нозологии, такие как отосклероз и вовсе не встречаются в раннем детском возрасте или встречаются крайне редко. Также необходимо помнить, что течение ЛОР патологии у детей и взрослых различается: функциональная незрелость детского организма обуславливает более выраженные клинические проявления и общую реакцию организма, но и регресс заболевания при адекватной тактике наступает быстрее. Определение показаний и ограничений к хирургическим вмешательствам, выбор анестезиологического пособия также опираются на возраст ребенка.

Несомненно, чтобы уметь верно диагностировать и лечить ЛОР патологию у детей врач-оториноларинголог должен изучить патологию детского возраста. В свою очередь, детская оториноларингология необходима для развития многих направлений в педиатрии, в том числе и для формирования врача общей практики.

В рамках данного раздела невозможно осветить всю ЛОР патологию раннего детского возраста. Остановимся лишь на нескольких отдельных наиболее часто встречающихся заболеваниях.

Врожденные пороки развития

Врожденная атрезия хоан

Врожденная атрезия хоан (ВАХ) - это нарушение проходимости полости носа, связанное с ее полным или частичным замещением соединительной, хрящевой или костной тканью.

В настоящее время причины формирования ВАХ до конца не выяснены. Множество экзо- и эндогенных тератогенных факторов, действующие на плод непосредственно или опосредованно через организм матери, приводят к прерыванию или задержке дезорганизации мезенхимальной ткани в хоанальной области, происходит сближение и сращение задних концов носовых раковин и заднего края сошника на сроке в 6-12 недель гестации. Вследствие этого образуется одно- или двусторонняя, частичная или полная перегородка между носом и глоткой с полным

закрытием или резким сужением одной или обеих половин носа. Морфологически выделяют, костную (в 90 % случаев), перепончатую и смешанную ВАХ.

Клинические проявления ВАХ зависят от локализации процесса (одно- или двустороннее поражение), степени заращения хоан, морфологической структуры ткани, своевременности диагностики и возраста ребенка. Основной жалобой при ВАХ является затруднение носового дыхания вплоть до полного его отсутствия, отмечающееся с рождения. Нарушение носового дыхания приводит к трудностям при кормлении (уменьшение объема съеденного, быстрое утомление и отказ от груди) и, как следствие, к гипотрофии, задержке развития ребенка. Кроме того, возникают дисгевзия и дизосмия, появляется гнусавый оттенок голоса. Нарушается формирование лицевого скелета – высокое небо, асимметрия неба (при одностороннем поражении), неправильный рост резцов. Двусторонняя ВАХ у новорожденного быстро приводит к гипоксии и дыхательной недостаточности, возможно к асфиксии. Односторонний процесс обычно диагностируется в более старшем возрасте, поскольку степень выраженности клинических проявлений нетяжелая.

При стандартной риноскопии определяется слизисто-гнойное отделяемое в полости носа, инфильтрация и отек слизистой оболочки, возможна девиация носовой перегородки. Используют катетеризацию полости носа эластичными катетерами определенного диаметра соответственно возрасту ребенка. Также рекомендовано проведение эндоскопического исследования полости носа и носоглотки, компьютерной томографии с прицельным выведением носоглотки, хоан, околоносовых пазух, в том числе в боковой проекции с использованием контрастных препаратов. Каждый новорожденный с ВАХ должен быть обследован для исключения сочетанных врожденных пороков.

Дифференциальная диагностика должна быть направлена на исключение заболеваний, сопровождающихся назальной обструкцией в виде новообразований, инородных тел, полипов и пр.

Консервативное лечение ВАХ не рекомендовано. Показано хирургическое лечение. В современной ринопластике применяется несколько подходов. У детей рекомендовано проведение троакарного эндоназального доступа, который наиболее легко выполним, сопровождается минимальной кровопотерей, но часто наблюдается рестенозирование или транссептального доступа с минимальным процентом рестенозирования. Стентирование хоаностомы проводят в течение до 3 недель после операции.

В послеоперационном периоде рекомендовано проведение ирригационно-элиминационных мероприятий, интраназальной терапии деконгестантами и топической противовоспалительной терапии, назначение системной антибактериальной терапии.

После проведенного хирургического лечения показан эндоскопический мониторинг состояния полости носа 1 раз в полгода в течение 3-х лет.

В качестве реабилитационных мероприятий проводят занятия дыхательной гимнастикой с целью улучшения дыхательной функции.

Ларингомалация

Врожденная патология гортани и трахеи занимает особое место среди аномалий развития ЛОР органов, поскольку именно они играют важнейшую роль в поддержании жизненных функций новорожденного. Пороки гортани это широкий спектр состояний, проявляющихся симптомами нарушения дыхательной, разделительной и фонаторной функций гортани. Проявиться впервые порок может как в период новорожденности, так и в более поздних периодах. Степень выраженности нарушений варьирует от относительно легкой до крайне тяжелой, приводя к опасным, требующим экстренного вмешательства состояниям с риском летальности.

По структурным особенностям врожденные пороки развития делят на 3 основных вида:

- дисплазия (дисгенезия). Это нарушение дифференцировки, роста и соотношения тканей, формирующих гортань; истинный порок;
- гипоплазия. Это недоразвитие и уменьшение структурных образований гортани с компенсаторной гиперплазией тканевых элементов;
- дисхрония. Является нарушением темпов развития и созревания тканей гортани, проявляющееся либо ускоренным старением с преждевременной инволюцией гортани (типичное проявление - остеопластическая ларинготрахеопатия, истинный порок, компенсация невозможна), либо отставанием развития тканей гортани по сравнению с возрастной нормой (возможна полная компенсация с восстановлением функции). В клинической практике дисхрония замедленного развития обозначается термином «малаяция».

По классификации Э.А. Цветкова врожденные пороки развития гортани подразделяют на 4 группы.

1. Органные (нарушения хрящевых структур, формирующих каркас гортани):

- агенезия, аплазия;
- дисгенезия и персистенция;
- гипогенезия и гипергенезия;
- дистопия;
- дисхрония ускоренного развития.

2. Тканевые (нарушения эпителия или эластического конуса гортани):

- дисплазия;
- гипоплазия;
- дисхрония замедленного развития.

3. Врожденные опухоли (гамартомы).

4. Нейрогенные пороки развития.

Самым распространенным пороком развития дыхательных путей и наиболее частой причиной стридора новорожденных является дисхрония замедленного развития - ларинго(трахео)малаяция. Чаще встречается у мальчиков (2:1).

Точная этиология ларингомалации неизвестна. Существует несколько мнений. Наиболее популярная хрящевая теория. Незрелость хрящей гортани является следствием нарушений кальциевого обмена и приводит к слабости каркаса надскладочного отдела. Неврологическая теория объясняет возникновение дисхронии замедленного развития нарушениями нейромышечной координации преддверия гортани. Сторонники анатомической теории считают, что изменение размеров анатомических структур гортани является причиной ларингомалации.

Возникновение инспираторного стридора - высокого отрывистого шумного дыхания обусловлено пролабированием надгортанника, черпалонадгортанных складок и черпаловидных хрящей в просвет гортани во время вдоха. При наклоне головы ребенка вперед дыхание улучшается, а при отклонении назад стридор усиливается. Во время выдоха структуры надскладочного отдела гортани смещаются кнаружи, поэтому выдох осуществляется без затруднений.

Характерно появление клинических симптомов на 1-4 неделях жизни, прогрессивное их нарастание в течение последующих 7-8 месяцев и исчезновение в среднем к 18-ти месячному возрасту (12-24 месяцев).

Инспираторный стридор наблюдается у всех больных. Шум обычно звонкий, свистящий. Он может усиливаться во время кормления, плача, при волнении ребенка, при кашле. У некоторых детей самый громкий стридор появляется во время сна. В положении ребенка на спине дыхание ухудшается. Могут регистрироваться эпизоды обструктивного ночного апноэ. Голос обычно сохранен. Нередко у детей с ларингомалацией выявляются симптомы гастроэзофагеального рефлюкса. При этом заброс кислого секрета желудочно-кишечного тракта в гортань вызывает отек слизистой оболочки, что утяжеляет течение заболевания.

Втяжение межреберных промежутков, яремной ямки свидетельствует о тяжести порока: стридор сопровождается периодами цианоза, удушьем, возникают значительные трудности во время кормления (ребенок поперхивается, срыгивает). У таких детей происходит замедление набора массы тела и задержка роста.

Респираторные симптомы, данные тщательно собранного анамнеза, включая сведения об особенностях ante- и перинатального периода позволяют предположить наличие ларингомалации. Но окончательный диагноз может быть установлен только после объективного осмотра гортани.

Повышение нервно-мышечного тонуса гортани из-за раздражения рефлексогенных зон, смещение надгортанника клинком ларингоскопа не позволяют получить достаточно информации при прямой ларингоскопии, даже если она выполняется на самостоятельном дыхании. Поэтому основным методом диагностики является фиброларингоскопия. Процедура позволяет детально оценить состояние гортани в разные фазы дыхательного цикла. Типично обнаруживают свернутый надгортанник, смещение черпаловидных хрящей друг на друга во время фонации, укорочение черпалонадгортанных складок, избыток свободной слизистой в черпаловидной области.

Ларингомалация может сочетаться с другими пороками развития дыхательного и пищеварительного тракта.

Ларингомалацию необходимо дифференцировать как с врожденной патологией в виде паралича гортани, врожденного стеноза или кисты гортани, так и с приобретенной патологией, такой как папилломатоз гортани, рубцовый стеноз, острые стенозы гортани.

Детям с ларингомалацией показано динамическое наблюдение оториноларинголога с ларингоскопическим контролем, рекомендован прием витамина Д, препаратов кальция. При подтвержденном гастроэзофагеальном рефлюксе назначают антирефлюксные смеси, Н₂-блокаторы, ингибиторы протонной помпы. При кормлении предпочтительно возвышенное положение. При тяжелом течении с выраженным апноэ, дисфагией, задержкой набора массы тела показано хирургическое лечение. Выполняется супраглоттопластика, при необходимости экстренной помощи – трахеостомия.

При хороших условиях постнатального развития ребенка прогноз обычно благоприятный, поскольку элементы гортани имеют возможность созревания. Примерно с 8-12 месяцев интенсивность стридора самопроизвольно уменьшается и он исчезает на втором году жизни по мере изменения положения черпаловидных хрящей и черпалонадгортанных складок, формы надгортанника и структуры хрящевой основы гортани.

Инфекционно-воспалительная патология ЛОР-органов

Острый ринит

Это острое воспаление слизистой оболочки полости носа, которое сопровождается затруднением носового дыхания, выделениями из носа, чиханием, зудом, гипосмией и пр. Острый насморк - одно из самых частых заболеваний в детском возрасте, точные эпидемиологические данные отсутствуют.

Острый ринит может быть как самостоятельным заболеванием вирусной или бактериальной природы, так и симптомом ряда инфекционных заболеваний, таких как аденовирусная инфекция, грипп, парагрипп, корь, скарлатина, дифтерия и др.

Снижение общей резистентности, переохлаждение тела или его частей, резкие колебания температуры, загрязненный воздух, аллергический фон, имеющаяся патология полости носа, глотки, околоносовых пазух в виде аденоидов и аденоидитов, хронического ринита и синусита, деформации носовой перегородки снижают защитные функции слизистой оболочки полости носа, предрасполагая к развитию острого ринита.

Анатомо-физиологические особенности детей раннего возраста приводят к тому, что острый ринит у них зачастую может протекать тяжело, с преобладанием общих симптомов и частым развитием осложнений. Течение острого ринита тем тяжелее, чем младше ребенок.

В классическом течении острого ринита условно выделяют 3 стадии:

- стадия раздражения в течение несколько часов, реже 1-2 дней. Проявляется сухостью, щекотанием, жжением в носу, чиханием. Характерны общие симптомы в виде озноба, головной боли, слабости, субфебрильной температуры тела. При риноскопии определяется сухость, гиперемия слизистой оболочки. Постепенно развивается ее отек, что приводит к затруднению носового дыхания, гипосмии и дисгевзии, к изменению тембра голоса (закрытая гнусавость);

- серозная стадия проявляется в течение 2-3-х суток. Для нее характерны обильные слизистые выделения из носа, которые раздражают слизистую оболочку и кожу, резкое нарушение носового дыхания, слезотечение с возможным развитием конъюнктивита, чиханье, вероятно появление заложенности, шума в ушах. При риноскопии виден выраженный отек слизистой оболочки с цианотичным оттенком;

- стадия слизисто-гнойных выделений наступает с 4-5 дня заболевания. Появляются слизисто-гнойные выделения из носа, постепенно количество их уменьшается, отек слизистой оболочки регрессирует, улучшается носовое дыхание, выздоровление наступает через 7-8 дней.

При пальпации может определяться болезненность в области лба и переносицы, так как воспалительные изменения слизистой оболочки полости носа нередко распространяются и на околоносовые пазухи.

Необходимо отметить, что даже незначительное набухание слизистой оболочки в сочетании с небольшим вертикальным размером полости носа и узостью носовых ходов у новорожденных и детей раннего возраста приводит к затруднению или прекращению носового дыхания. Ребенок не может активно удалить отделяемое из полости носа, дышит часто и поверхностно. В связи с этим значительно затрудняется или даже становится невозможным сосание. Ребенок быстро утомляется, отказывается от груди. Это влечет потерю массы тела, обезвоживание, нарушение сна. Ротовое дыхание приводит к аэрофагии, может проявляться дисфункция желудочно-кишечного тракта в виде рвоты и жидкого стула.

При значительном затруднении носового дыхания наблюдается ложный опистотонус - ребенок запрокидывает голову назад, облегчая, таким образом, дыхание, отмечается напряжение большого родничка.

У грудных детей воспалительный процесс часто распространяется на глотку с развитием острого ринофарингита. При осмотре на мягком нёбе видны гиперемизированные закупоренные слизистые железы, лимфоидные гранулы задней стенки глотки. Из-за особенностей строения хоан слизь с трудом выделяется в носоглотку и скапливается в задних отделах полости носа. Пальпируются увеличенные шейные и затылочные лимфатические узлы. Нередко воспаление распространяется на гортань, трахею, бронхи.

Диагноз острого ринита ставят на основании жалоб ребенка или родителей, данных анамнеза, риноскопических признаков, эпидемиологических данных.

Дифференцировать его в первую очередь необходимо со специфическим ринитом - симптомом инфекционного заболевания (грипп,

корь, скарлатина, коклюш, менингококковая инфекция, дифтерия). Каждое из этих заболеваний имеет свою характерную клиническую картину, которая и будет являться опорным пунктом в диагностике.

Лечение острого ринита у детей раннего возраста отличается от такового у взрослых. Основной задачей является нормализация носового дыхания, особенно на периоды кормления. Это позволяет обеспечить адекватное питание, предотвратить распространение воспаления на среднее ухо и на другие отделы дыхательного тракта. Для этого перед кормлением в нос закапывают сосудосуживающие растворы с последующей аспирацией из носа слизистых выделений при помощи баллончика. Применяются препараты на основе оксиметазолина и фенилэфрина с периода новорожденности, ксилометазолина и оксиметазолина - с 2-х летнего возраста. Следует помнить, что время использования топических деконгестантов у детей должно быть примерно в 2 раза меньше, чем у взрослых (около 3–5 дней) из-за риска формирования медикаментозного ринита. При образовании корок в преддверии носа их размягчают оливковым маслом и бережно удаляют ватным шариком. Между кормлениями в каждую половину носа рекомендовано закапывать препараты коллоидного серебра, снижающие выработку слизи, обладающие вяжущим и противомикробным действием.

В самом начале заболевания, пока есть вероятность регресса, допустимо применение интерферона альфа, который может назначаться с рождения, лизатов антигенов бактерий с 3-х месяцев.

На любой стадии острого ринита с целью уменьшения концентрации патологических агентов на поверхности слизистой оболочки, а также для ее увлажнения и восстановления функциональной активности рекомендована ирригационная терапия с использованием солевых растворов. Для улучшения эвакуации слизисто-гнойного отделяемого из полости носа используют муколитические средства местно, внутрь или в виде ингаляций. Антибактериальные монопрепараты и комбинированные препараты, содержащие противовоспалительные, гормональные, антибактериальные и сосудосуживающие компоненты могут применяться с 2,5 лет на 3 стадии острого ринита и при развитии осложнений. Кожу преддверия носа и носогубной области при развитии дерматита, который развивается из-за раздражения кожи обильным слизистым отделяемым во вторую стадию заболевания обрабатывают индифферентной мазью.

В качестве немедикаментозного лечения рекомендовано использовать рефлекторную терапию: горячие ножные ванны, горчичники на икроножную область, сухая горчица в носке к подошве, эритемные дозы ультрафиолетового облучения на подошвы ног, УВЧ на область носа. Наиболее эффективны эти средства на 1 стадии острого ринита.

Важно помнить, что у грудных детей, острый ринит это всегда опасное заболевание. Особенная настороженность должна быть в отношении детей с гипотрофией, ослабленных, предрасположенных к различным легочным заболеваниям, аллергиков. Среди наиболее частых осложнений острого

ринита следует отметить острый катаральный и гнойный средний отит, дакриоцистит, синусит, нисходящий фаринголаринготрахеобронхит, пневмонию. Редко может развиваться заглоточный абсцесс.

Индивидуальные меры профилактики должны включать своевременное устранение воспалительной патологии носа, глотки, полости рта, восстановление носового дыхания; закаливание, занятие физкультурой.

Общепрофилактические мероприятия подразумевают поддержание оптимальной температуры и влажности воздуха, регулярное проветривание помещения.

Острый средний отит

Это распространенный воспалительный процесс, затрагивающий слизистую оболочку всех отделов среднего уха: слуховой трубы, барабанной полости и клеток сосцевидного отростка. Острый средний отит (ОСО) чаще других ЛОР заболеваний встречается в практике врача-педиатра. От своевременности и точности диагностики, определения правильной лечебной тактики зависят сроки выздоровления, вероятность развития осложнений, а также состояние слуховой функции в будущем ребенка.

К возникновению острого среднего отита приводит воздействие на слизистую оболочку среднего уха микробного агента. При этом имеет значение целый ряд факторов. Это уровень реактивности организма, незрелость иммунной системы в первые месяцы жизни, анатомо-физиологические особенности, вид и вирулентность флоры.

Ведущая роль в возникновении ОСО принадлежит *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* и *Moraxella catarrhalis*. На их долю приходится до 90% случаев ОСО. Так же в ряде случаев возбудителем могут быть стрептококки группы А, *Staphylococcus aureus*, вирусы (особенно рино-, аденовирус, вирус гриппа), редко - грибковая флора (преимущественно рода *Candida*) Важно отметить, что возбудитель острого среднего отита может быть установлен только по данным посева содержимого барабанной полости полученного при парацентезе или в перфоративную стадию. Материал из наружного слухового прохода не имеет диагностической ценности.

Основная теория патогенеза объясняет развитие ОСО дисфункцией слуховой трубы. При нарушении её проходимости давление в барабанной полости становится отрицательным, происходит трансудация жидкости. Угнетение мукоцилиарной системы и последующее инфицирование приводят к тому, что жидкость принимает воспалительный характер. Экссудат накапливается в полостях среднего уха, вязкость его постепенно увеличивается. Давление гнойного экссудата и содержащиеся в нем протеолитические ферменты приводят к прободению барабанной перепонки, отделяемое начинает эвакуироваться из барабанной полости. Однако, при атипичном течении перфорация не образуется, гнойный экссудат задерживается в барабанной полости, что может привести к вялотекущему течению воспаления слизистой оболочки (мукозиту), развитию хронического секреторного среднего отита, адгезивного отита, а также возникновению осложнений.

Тубогенный путь является основным для проникновения инфекции в полость среднего уха. Есть и другие пути инфицирования барабанной полости: транстимпанальный через дефект барабанной перепонки, гематогенный при тяжелом течении инфекционных заболеваний, таких как грипп, скарлатина, корь, туберкулез, при сепсисе.

В раннем детском возрасте развитию острого среднего отита способствуют:

- особенности строения среднего уха. Слуховая труба, короче и шире вследствие недоразвития мышечного слоя и расположения более горизонтально (плоточное устье ниже), чем у взрослого; плохо развитые валики плоточного устья слуховой трубы; в барабанной полости присутствует эмбриональная миксоидная ткань, которая является хорошей питательной средой для микрофлоры;

- постоянное лежачее положение приводит к стазу в задних концах нижних носовых раковин, затеканию слизи в носоглотку;

- гипертрофия и частые воспалительные заболевания элементов лимфаденоидного плоточного кольца (особенно аденоиды и аденоидиты);

- недостаточность местного и общего иммунитета, незрелость регуляторных механизмов.

Клинические проявления ОСО определяются стадией воспалительного процесса.

В самом начале заболевания на стадии острого евстахеита дисфункция слуховой трубы проявляется ощущением заложенности уха. Диагностировать этот симптом у детей раннего возраста чрезвычайно сложно, а чаще невозможно. Появление дискомфорта и незначительных болевых ощущений связано с понижением давления в барабанной полости. Общее состояние пациента может не меняться, если речь не идет об острых респираторных инфекциях, ставших причиной ОСО. В противном случае отмечают катаральные явления в виде острого назофарингита, лихорадки, недомогания.

На доперфоративной стадии катарального воспаления нарастает ощущение заложенности, ухудшается слух. Кондуктивная тугоухость связана с ограничением подвижности барабанной перепонки и слуховых косточек. Но ведущим симптомом является боль в ухе различного характера (пульсирующая, ноющая, стреляющая). Она связана со сдавлением окончаний тройничного нерва отеком слизистой оболочкой и накапливающимся экссудатом. Ребенок в этот период беспокоен, капризен, отказывается от приема пищи. Температура тела, как правило, повышается до 38-39°C. Может быть болезненность при пальпации заушной области из-за развития периостита, надавливании на козелок. При этом у детей до 6 месяцев за счет недоразвития костной части наружного слухового прохода давление передается непосредственно на барабанную перепонку.

В доперфоративную стадию гнойного воспаления интенсивность описанных выше симптомов нарастает. Боль в ухе становится нестерпимой,

иррадирует по ветвям тройничного нерва, может занимать половину головы. Ребенок беспокойно вертит головой, хватает ручкой ухо. Снижение слуха более выражено, нередко появляется шум в ухе, головокружение. Это связано с давлением гнойного экссудата на лабиринтные окна и интоксикацией внутреннего уха. Общее состояние ухудшается. Особенности реактивности и возрастное несовершенство центральной нервной системы приводят к выраженной интоксикации с развитием эксикоза. Температура тела достигает 39-40°С. Нередко отмечаются явления менингизма. Это связано с локальным распространением отека на мозговую оболочку средней черепной ямки и давлением на нее слизистой оболочки барабанной полости в области шва на границе чешуйчатой и каменистой части височной кости.

Появление перфорации барабанной перепонки и гноетечение соответствует постперфоративной стадии. При типичном течении и адекватном оттоке гноя из барабанной полости боль ослабевает, общее состояние улучшается, температура тела становится субфебрильной. Ведущими жалобами являются гноетечение и снижение слуха. Выделения могут быть сукровичные, затем гнойные и слизисто-гнойные.

Далее количество выделений постепенно уменьшается, воспалительные изменения угасают. Наступает репаративная стадия. Перфорация закрывается рубцом. Пациент чувствует себя удовлетворительно, жалуется на снижение слуха, иногда на шум в ухе. По мере нормализации состояния полостей среднего уха и барабанной перепонки слух у ребенка улучшается.

Диагностика острого среднего отита базируется на анамнестических сведениях, анализе жалоб, данных отоскопии. Однако у детей раннего возраста могут возникнуть сложности в связи с анатомическими особенностями, трудностью или невозможностью описания ребенком своего состояния.

В анамнезе нередко есть указание на перенесенную ОРВИ. Основные жалобы связаны с развитием острого воспаления в виде боли, лихорадки, нарушением слуховой (снижение слуха), реже вестибулярной (головокружение, тошнота) функций.

Отоскопическая картина зависит от стадии заболевания. При развитии острого евстахеита отмечается некоторое втяжение барабанной перепонки, возможна инъекция сосудов по ходу рукоятки молоточка. В стадию острого катарального воспаления барабанная перепонка гиперемирована, утолщена, опознавательные знаки определяются с трудом или не определяются. Стадия острого гнойного воспаления отоскопически характеризуется отсутствием опознавательных знаков, выраженной гиперемией, взбуханием барабанной перепонки. Протеолитическая активность и давление гнойного секрета приводит к её перфорации. В постперфоративную стадию отоскопически в том или ином квадранте барабанной перепонки определяется перфорация, из которой поступает гнойное отделяемое. Репаративная стадия - восстановление нормальных опознавательных знаков, нормализация

толщины и цвета барабанной перепонки, перфорация чаще закрывается рубцом.

Рекомендовано выполнение общего анализа крови, а при тяжелом течении - определение С-реактивного белка и прокальцитонина. Микробиологическое исследование отделяемого из среднего уха целесообразно при тяжелом и рецидивирующем течении. Забор материала для исследования производят на перфоративной стадии или при выполнении парацентеза.

При затяжном течении и подозрении на развитие интратемпоральных и внутричерепных осложнений рекомендованы рентгенологические исследования (рентгенография по Шюллеру и Майеру, компьютерная томография височных костей).

Особое внимание при обследовании ребенка с ОСО следует уделить возможным признакам осложнений: сглаженность заушной складки, гиперемия, пастозность кожи, флюктуация в заушной области, оттопыренность ушной раковины, что свидетельствует о мастоидите, антрите; менингеальным знакам (отогенный менингит и пр.); ассиметрии лица (отогенный парез или паралич n. facialis).

Необходимо дифференцировать ОСО от наружного диффузного отита, фурункула наружного слухового прохода, обострения хронического среднего отита. В некоторых случаях определенную трудность представляет дифференциальная диагностика с экссудативным отитом: симптомы ОРВИ могут сопровождать обе формы отита. Боль в ухе может быть вызвана ретракцией барабанной перепонки при экссудативном отите.

Лечение острого среднего отита проводят в зависимости от стадии заболевания. Для восстановления воздухопроводящей функции слуховой трубы на всех стадиях ОСО показана интраназальная разгрузочная терапия. Она включает туалет полости носа с использованием изотонического раствора NaCl или морской воды, применение топических деконгестантов, интраназальных глюкокортикостероидных и антибактериальных препаратов с 2,5 лет, мукорегулирующую терапию.

Для купирования болевого синдрома назначают нестероидные противовоспалительные средства системно и осмотически активные ушные капли, содержащие анальгетики. Особенно это актуально в доперфоративную стадию заболевания. Рекомендовано проведение системной мукорегулирующей терапии для нормализации дренажной функции слуховой трубы препаратами на основе ацетилцистеина и карбоцистеина. При стихании воспаления рекомендовано продувание слуховой трубы (способ Политцера и катетеризация), пневматический массаж уха.

У детей раннего возраста во всех случаях ЭСО обязательно должна быть назначена системная антибактериальная терапия. При отсутствии противопоказаний назначают амоксициллин в дозе 40-50 мг/кг в сутки на 2-3 приема курсом 7-10 дней, при необходимости курс лечения продолжают до 14 дней, в случае отсутствия адекватного клинического эффекта в течение 3

дней назначают амоксициллин/клавулановую кислоту или цефалоспорины 3 поколения. Не следует назначать ототоксичные препараты (гентамицин).

Показания к хирургическому лечению ОСО (парацентезу) у детей раннего возраста максимально широкие:

- явное выбухание барабанной перепонки, выраженные клинические проявления (интенсивный болевой синдром, резкий подъем температуры, значительные симптомы интоксикации, явления менингизма, парез n. facialis);

- отсутствие положительной динамики в ответ на комплексное консервативное лечение, включающее антибиотикотерапию, а также затяжное или «стёртое» течение.

При появлении перфорации барабанной перепонки и гноетечении необходимо выполнять тщательный туалет уха, рекомендовано отказаться от симптоматической анальгезирующей терапии, так как боль в ухе значительно стихает. Осмотически активные эндауральные препараты, а также ушные капли, содержащие аминогликозидные антибиотики, в виду ототоксичности должны быть исключены. Рекомендованы к применению ципрофлоксацин, норфлоксацин, рифампицин. Появление перфорации позволяет вводить лекарственные препараты транстимпанально.

Ранняя диагностика, своевременность и рациональность лечебных мероприятий способствуют выздоровлению и значительно снижают риск развития осложнений (мастоидит, парез лицевого нерва), в том числе жизнеугрожающих (отогенный менингит, абсцессы мозга и мозжечка, лабиринтит, тромбоз синуса), хронизации воспаления и формированию склеротических процессов в полостях среднего уха.

Дети, перенесшие острый средний отит, должны находиться под наблюдением оториноларинголога для контроля восстановления целостности барабанной перепонки и аэрации полостей среднего уха. Необходима санация полости носа, глотки, околоносовых пазух, а также своевременная аденоидотомия. Рекомендовано проведение закаливающих процедур и вакцинации в том числе против гриппа и пневмококка.

Синдром крупа

Это комплекс симптомов, возникающий на фоне воспалительных изменений в гортани и проявляющийся «лающим» кашлем, шумным стенотическим дыханием, общей интоксикацией.

Истинный или дифтерийный круп в настоящее время встречается крайне редко благодаря массовой вакцинации. Круп, развивающийся при различных ОРВИ, принято называть «ложным». Особенно часто синдром крупа проявляется у детей раннего возраста. Это связано с такими анатомическими особенностями гортани как рыхлость подслизистого слоя, относительно узость просвета гортани. Имеет значение и общая реактивность организма. К предрасполагающим факторам относят лимфатико-гипопластический диатез, повышенную возбудимость нервной системы, паратрофию, склонность к аллергическим реакциям, поствакцинальный период, частые ОРВИ.

Основной причиной ложного крупа являются острые респираторные инфекции такие как грипп, парагрипп, адено-, энтеро-, риновирусные инфекции и др. Считают, что чаще синдром крупа возникает при гриппе типа А и парагриппе. Однако время года, возраст ребенка, эпидемическая обстановка влияют на этиологическую структуру.

Для развития крупа имеют значение несколько факторов. Ведущая роль отводится отеку слизистой оболочки гортани на фоне воспалительных изменений, который наиболее выражен в подскладочном пространстве, а также в области голосовых складок. Имеет значение и скопление в просвете гортани и в трахеобронхиальном дереве воспалительного экссудата с образованием густой вязкой слизи и фибриновых наслоений, засыхающих в трудно отделяемые корки так как в суженном просвете гортани ускоряется ток воздуха, что и приводит к быстрому высыханию слизистой оболочки и еще большему сужению просвета образующимися корками. Значимость рефлекторного спазма мышц гортани в патогенезе крупа подтверждает нарастание стеноза при испуге, беспокойстве ребенка, напротив, улучшение дыхания во время сна и при использовании седативных препаратов. Усилению тонуса мышц способствует патологическая импульсация с рефлексогенных зон гортани, затронутых воспалением.

С учетом характеристик патоморфологических изменений и распространенности процесса выделяют 5 форм воспаления:

- катаральная (гиперемия, отечность слизистой оболочки);
- гнойная (на фоне гиперемии слизистой оболочки гортани, видно гнойные трудно отделяемые корки);
- фибриновая (фибриновые наслоения спаяны с подлежащей слизистой оболочкой, сужая просвет дыхательных путей);
- геморрагическая (диффузная кровоточивость слизистой оболочки приводит к образованию геморрагических корок в суженном просвете дыхательных путей);
- некротическая (резкая гиперемия и инфильтрация слизистой оболочки, ее покрывают обильные гнойно-геморрагические и некротические массы, при их удалении на поверхности слизистой оболочки появляются эрозии).

Эти изменения способствуют выраженным расстройствам дыхания и газообмена. Состояние ребенка ухудшается, развитие тканевой гипоксии ведет к глубоким нарушениям клеточного метаболизма, изменениям кислотно-щелочного равновесия крови и нарушению жизненно важных функций. Тяжесть состояния зависит от пре- и коморбидного состояния, а также конкретного вида вирусной инфекции.

ОРВИ может манифестировать синдромом крупа или же он может возникать на 2-3 сутки заболевания, а иногда и в более поздние сроки. Характерно острое внезапное начало приступа в ночные часы. Ночному времени развития крупа способствует венозный застой подскладочного отдела гортани в горизонтальном положении на фоне состояния повышенного тонуса блуждающего нерва, распространенного у детей.

Ребенок просыпается от шумного свистящего дыхания, «лающего» кашля, пугается и беспокоится, нередко присоединяющийся ларингоспазм еще больше затрудняет дыхание. При осмотре заметно втяжение податливых участков грудной клетки, цианоз губ. Температура тела обычно повышена до фебрильных значений, могут быть явления острого ринита и конъюнктивита.

Следует отметить, что при развитии ложного крупа голос остается чистым. Еще одно отличие от истинного крупа в отсутствии его стадийности. Заболевание сразу начинается со стеноза.

В зависимости от выраженности дыхательной недостаточности выделяют 4 стадии стеноза.

Для 1-й стадии стеноза характерно отсутствие признаков дыхательной недостаточности даже при беспокойстве ребенка. Это компенсированное состояние. Отмечаются характерные симптомы крупа в виде «лающего» кашля, затруднения дыхания при физическом напряжении.

При 2-й стадии дыхание становится шумным, участвует вся вспомогательная мускулатура, присоединяются симптомы дыхательной недостаточности (цианоз носогубной области, бледность кожи, тахикардия). Неполную компенсацию газообмена обеспечивает работа внешнего дыхания. Ребенок возбужден и испуган.

В 3-ю стадию развивается смешанный респираторно-метаболический ацидоз. Усугубляются симптомы дыхательной недостаточности (стойкий акроцианоз, бледность кожи с цианотичным оттенком, потливость, тоны сердца приглушены, пульс слабого наполнения, частый). Ребенок мечется в страхе. Дыхание шумное с резким втяжением податливых участков грудной клетки.

4-я стадия соответствует асфиксии. Ребенок находится в крайне тяжелом состоянии, без сознания. Кожа бледно-серая, холодная, брадикардия, прерывистое поверхностное частое дыхание. Возможны судороги, непроизвольное мочеиспускание и дефекация.

Приступ может длиться от нескольких минут до нескольких часов и постепенно прекратиться, при выраженном стенозе симптомы могут сохраняться до нескольких дней. Вероятны рецидивы.

Характерные симптомы («лающий» кашель, стенотическое дыхание), внезапность и время (как правило, ночью) их появления в сочетании с клиническими признаками ОРВИ, а также эпидемиологическая обстановка позволяют поставить диагноз. При ларингоскопии под свободным краем голосовых складок в подголосовом пространстве определяются отечные гиперемированные валики, слизистая оболочка может быть покрыта вязкой слизью, фибринозными пленками, корками.

Дифференциальную диагностику в первую очередь проводят с истинным (дифтерийным) крупом. Для него характерно постепенное начало, четкая стадийность развития (катаральная, стенотическая, асфиксическая стадии), стойкая охриплость вплоть до афонии. Также ложный круп необходимо отличать от инородного тела дыхательных путей, папилломатоза гортани, бронхообструктивного синдрома при ОРВИ, приступа бронхиальной

астмы. Внимательно собранный анамнез, характер одышки, ларингоскопическая картина и физикальные данные помогут поставить верный диагноз.

Лечение должно проводиться в условиях стационара, в независимости от тяжести состояния ребенка на момент первичного осмотра, поскольку при нарастании стеноза может потребоваться проведение продленной интубации, а при ее неэффективности - трахеотомии. Цель лечения – максимально раннее восстановление проходимости дыхательных путей, борьба с гипоксией и инфекционно-токсическими проявлениями. Выбор лечебных мероприятий зависит от стадии стеноза, тяжести состояния ребенка, распространенности и формы воспаления, а также сопутствующей патологии.

Отделение, где находится ребенок, должно быть оснащено параоксигородными палатками, в которых поддерживается постоянный микроклимат с теплым воздухом 100%-ой влажности и высоким содержанием кислорода до 50%. Такой климат способствует устранению гипоксии, нормализации кислотно-основного состояния крови, помогает разжижению и отхождению мокроты, предотвращает высыхания экссудата в дыхательных путях. Однако, при развитии некротического ларинготрахеобронхита, обструктивного синдрома, пневмонии и при наличии большого количества мокроты такое лечение противопоказано.

При 1-й стадии стеноза рекомендовано теплое питье боржоми или горячее молоко с содой, пребывание в параоксигородной палатке 2-3 раза в сутки по 2 часа, гипосенсибилизирующие, седативные препараты, муколитические средства в виде ингаляций, рефлекторную терапию. При общетоксической симптоматике вирусной инфекции назначают соответствующие терапевтические мероприятия. Антибактериальные препараты назначают при развитии бактериальных осложнений, гормональная терапия глюкокортикостероидами не проводится.

При 2-й стадии стеноза ребенок должен постоянно находиться в параоксигородной палатке. К перечисленным средствам добавляют внутривенную дезинтоксикационную, дегидратационную терапию, коррекцию нарушений КЩС (плазма, глюкоза, альбумин, бикарбонат натрия, препараты калия и кальция, гидрокортизон, кокарбоксылаза, витамины В1, В6, солевые растворы). При большом количестве мокроты показан постуральный дренаж.

При стенозе 3-й степени показано лечение в условиях реанимационного отделения. Все необходимые мероприятия должны осуществляться в параоксигородной палатке. Подача кислорода осуществляется с помощью маски после введения дыхательных аналептиков и санации трахеобронхиального дерева. Целесообразно использовать гелий-кислородную смесь для ускорения купирования гипоксии. С целью разжижения мокроты применяют бронхолитики, муколитики, протеолитические ферменты; количество ингаляций в сутки увеличивают. Дезинтоксикационно-дегидратационную терапию проводят под контролем диуреза, устраняют

нарушения КЩС. Гормональные препараты назначают внутрь, инъекционно и ингаляционно. При развитии некротической формы гормоны противопоказаны. Обязательно назначение антибактериальных препаратов инъекционно, эндотрахеально, в виде аэрозолей. Проводят активный дренаж дыхательных путей с промыванием антибиотиками и ферментами.

При стенозе 4-й степени в первую очередь необходимо восстановить проходимость дыхательных путей (назотрахеальная интубация, трахеостомия, коникотомия). Лечебные мероприятия аналогичны таковым при стенозе 3 степени.

Показаниями к продленной интубации являются выраженная дыхательная недостаточность при неэффективности комплексной интенсивной терапии в течение 2-3 часов, быстрое нарастание стеноза с клиникой 3-4-й степени. Рекомендованная длительность пребывания интубационной трубки составляет не более 2-3 суток у детей до 2 лет, и 7 суток у детей более старшего возраста.

Отсутствие технической возможности выполнения продленной интубации, несостоятельность спонтанного дыхания при экстубации после допустимого срока, а также фибринозная, некротическая и геморрагическая формы воспаления и крайняя тяжесть состояния ребенка являются показаниями для трахеостомии.

При молниеносно развившемся стенозе гортани 4 степени показана коникотомия, при этом при первой же возможности должна быть выполнена классическая трахеостомия. Через трахеостому облегчается проведение искусственной вентиляции легких, санация трахеобронхиального дерева, повышается эффективность местной противовоспалительной терапии. При благоприятном течении деканюляция производится на 6-8 сутки.

Для предотвращения образования корок и разжижения экссудата в интубационную или трахеотомическую трубку закапывают теплый физиологический раствор, раствор бикарбоната натрия.

Прогноз при стенозе 1 и 2 степени, как правило, благоприятный. При развитии осложнений в виде обструктивного бронхита, пневмонии прогноз ухудшается. Назотрахеальная интубация и трахеостомия, выполняемые при 3 и 4 степенях стеноза, нередко способствуют развитию пневмонии. Именно пневмония является основной причиной летальности у детей с синдромом крупа.

Специфические и неспецифические мероприятия по профилактике ОРВИ и гриппа играют основную роль в предотвращении развития синдрома крупа. Особое внимание должно быть уделено детям раннего возраста в период эпидемии гриппа.

Инородные тела полости носа

Чаще всего ребенок самостоятельно помещает посторонний предмет в нос себе и сверстникам во время игры. Иногда инородные тела попадают в нос при его травме или во время рвоты через носоглотку. В хоаны инородное

тело, как правило, попадает при неудачных попытках его удаления из полости носа. Крайне редко в полости носа обнаруживают ретинированные зубы.

Форма, величина и характер инородных тел носа разнообразны. Выделяют органические (кусочки пищи, фруктов, овощей, семена злаковых растений, косточки плодов и др.), неорганические (мелкие пуговицы, бусины, монеты, кнопки, значки, камни, части игрушек, куски поролона, губки, бумаги, ваты и др.) инородные тела, живые инородные тела (насекомые, пиявки, глисты, личинки), а также рентгеноконтрастные и неконтрастные инородные тела.

Первой реакцией на попадание инородного тела могут быть чиханье, слезотечение, односторонние водянистые выделения, но, как правило, они быстро исчезают. Дети обычно не предъявляют каких-либо жалоб. Основным признаком инородного тела носовой полости является односторонняя заложенность носа. При длительном пребывании инородных тел появляются выделения из соответствующей половины носа, слизистые, затем слизисто-гнойные, гнойные с примесью крови. Выделения являются следствием как непосредственного воздействия инородного тела на слизистую оболочку, так и обструкции им полости носа. Кроме того, возможно появление резкого гнилостного запаха (особенно при разлагающихся органических инородных телах), раздражения кожи в области входа в нос, болевые ощущения. Степень выраженности боли зависит от размера, поверхности инородного тела, а также от его характера. Например, если в качестве инородного тела выступает батарейка (составная часть многих игрушек), попадание слизи полости носа приводит к ее протеканию, вызывая химический ожог слизистой оболочки. В такой ситуации боль и выделения из носа появляются раньше, чем в случае других инородных тел. Наличие батарейки в полости носа рассматривается как неотложное состояние, удаление должно быть выполнено безотлагательно. В противном случае возможно формирование перфорации носовой перегородки, синехий, стеноза носовых ходов.

Длительное пребывание в полости носа инородного тела может приводить к формированию ринолитов. Происходит отложение карбоната и фосфата кальция с развитием реактивного воспаления слизистой оболочки. Может развиваться риносинусит, в редких случаях остеомиелит.

Выявление инородного тела у детей часто затруднено отсутствием данных анамнеза. Родители не замечают момента помещения инородного тела в нос, а дети, боясь наказания, скрывают этот факт от родителей. Следует помнить, что причиной длительного одностороннего гнойного процесса в полости носа у ребенка может быть инородное тело.

Наиболее достоверными методами диагностики является передняя и задняя риноскопия, а также фиброскопия полости носа и носоглотки, перед выполнением которых необходимо обработать слизистую оболочку полости носа топическим деконгестантом и анестетиком. Инородные тела чаще локализируются в общем носовом ходе, но могут быть обнаружены в нижнем или среднем носовом ходе, в преддверии носа и глубоко в задних отделах полости носа, в области хоан. При необходимости выполняется

рентгенография полости носа (простая или с контрастным веществом), при этом можно определить не только присутствие инородного тела, но и его локализацию и характер. Также инородное тело полости носа может быть случайной находкой при рентгенографии, выполняемой для оценки размера аденоидных вегетаций или состояния околоносовых пазух.

Важно убедиться, что в полости носа находится лишь одно инородное тело.

Дифференцируют инородное тело полости носа прежде всего от новообразований и воспалительных заболеваний носа и околоносовых пазух.

Как правило, инородные тела носа удаляют амбулаторно, госпитализация требуется лишь при осложнениях. Доступный и простой способ при инородных телах небольшого размера - высморкать нос после закапывания раствора топического деконгестанта. Если инородное тело не выделилось, его извлекают под местной анестезией с помощью штыковидного пинцета, тупого крючка или петли под контролем зрения, заводя инструмент за инородное тело и выводя скользящим движением наружу. Округлые инородные тела запрещается удалять пинцетом или щипцами из-за вероятности смещения инородного тела в глубокие отделы носа, носоглотку и дыхательные пути.

После безуспешных попыток удаления, при вклинении крупных объектов или при остроконечных инородных телах удаление их проводят при фиброриноскопии под наркозом.

После удаления инородного тела необходимо осмотреть полость носа. Возможны травмы слизистой оболочки, кровотечение, перфорация носовой перегородки при действии щелочного содержимого круглой батарейки. После удаления батарейки необходимо промывание или орошение полости носа физиологическим раствором в течение нескольких дней.

Инородные тела гортани, трахеи, бронхов

Инородные тела дыхательных путей чаще встречаются в детском возрасте, что можно объяснить анатомо-физиологическими особенностями, незрелостью защитных рефлексов, особенностями поведения ребенка. Аспирация инородного тела - это всегда опасная ситуация, которая может привести к мгновенной асфиксии и развитию тяжелых осложнений непосредственно при попадании, при нахождении в дыхательных путях, а также в процессе удаления.

Инородным телом могут стать самые разнообразные объекты: живые насекомые, пиявки, глисты и неживые органические и неорганические. Чаще встречаются органические инородные тела, они же наиболее опасны развитием осложнений.

Как правило, инородное тело попадает в дыхательные пути естественным путем. Возможно ретроградное попадание инородных предметов из желудочно-кишечного тракта во время рвоты, при кашле из нижележащих отделов. Иногда инородные тела могут оказаться в просвете

дыхательных путей при оперативных вмешательствах, травмах грудной клетки и шеи.

Клинические проявления разнообразны и зависят от локализации, размера, поверхности, формы инородного тела. Вариабельность симптомов у детей раннего возраста связана и с возможностью перемещения инородных тел из бронха по трахее, к подскладочному отделу гортани, и даже из одного легкого в другое.

В клинической картине выделяют три периода. Момент попадания инородного тела и перемещения его по гортани и трахеи соответствует периоду острых респираторных нарушений. Возникает приступ удушья. Причиной может быть как размер инородного тела, так и рефлекторный спазм гортани даже при попадании небольших предметов. Дыхание в это время стенотическое, с участием вспомогательной мускулатуры, характерен судорожный навязчивый кашель, появление цианоза. Постепенное ухудшение дыхания может быть связано с развитием реактивного отека при травме слизистой оболочки гортани. При попадании угловатых или острых предметов отмечается боль, усиливающаяся при глотании, возможно появление кровохарканья. Наличие крови в мокроте может быть связано с образованием грануляций при длительном нахождении инородного тела. Еще один симптом - нарушение голосовой функции. Охриплость, вплоть до афонии, может быть результатом непосредственного влияния инородного предмета на фонацию (кроме локализации в подскладочном отделе) или следствием повреждения структур гортани.

Нарушения дыхания при попадании инородного тела в трахею менее выражены. Голос, как правило, не изменен. Приступообразный кашель усиливается при беспокойстве ребенка и в ночные часы. Периодически повторяющиеся приступы удушья возникают в результате ларингоспазма при контакте нефиксированного инородного тела с нижней поверхностью голосовых складок или при закупорке входа в один из главных бронхов при расположении в области бифуркации трахеи. Баллотирующие инородные тела могут спровоцировать длительную дисфункцию мышц гортани или заблокировать голосовую щель и вызвать асфиксию. Во время ударов инородного тела о голосовые складки и стенки трахеи слышно «хлопанье». При прохождении суженной воздушной струи между инородным телом и стенкой трахеи может возникать свист. Эти звуки могут выслушиваться фонендоскопом или даже на расстоянии. При аускультации легких у пациентов с инородными телами гортани и трахеи дыхание ослаблено.

Смещаясь из гортани и трахеи, в подавляющем большинстве случаев инородное тело попадает в правый бронх, так как он шире, короче и отходит под более острым углом, чем левый. Начинается период скрытых нарушений. Ребенок спокоен, дыхание компенсировано вторым легким, голос не изменен. Изредка возникающий кашель либо не привлекает внимания взрослых, либо расценивается как катаральный симптом ОРВИ. Интенсивность симптомов тем ниже, чем меньше калибр бронха. В этот период установить диагноз чрезвычайно сложно.

Со временем в бронхолегочной системе развиваются выраженные изменения и наступает период развития осложнений. В зависимости от соотношения просвета бронха и размера инородного тела меняется степень закрытия бронха. Выделяют три типа стеноза:

- при частичном бронхостенозе изменений в легочной ткани нет. Здоровое легкое быстрее наполняется воздухом, средостение на вдохе смещается в сторону легкого с гиповентиляцией (симптом Гольцкнехта-Якобсона), что визуализируется при рентгеноскопии;

- при вентильном типе отмечаются признаки эмфиземы соответствующего отдела легкого;

- полный бронхостеноз встречается значительно реже, на стороне поражения возникает ателектаз. При этом гиперсекреция желез, нарушение кровообращения способствуют развитию воспалительного деструктивного процесса в легких. В таком случае пневмония может быть первым проявлением инородного тела бронха.

Нередкое отсутствие анамнестических данных у детей при бессимптомной или незамеченной взрослыми аспирации инородного тела затрудняют диагностику. В установке диагноза помогает тщательно собранный анамнез, данные физикального осмотра, а решающее значение имеют рентгенологическое исследование и эндоскопия, которая может быть как диагностической, так и лечебной.

Детям с подозрением на инородное тело гортани рекомендовано по возможности проводить непрямую ларингоскопию.

Рекомендовано проведение рентгенографии гортани в боковой проекции и томографии, обзорной рентгенографии и рентгеноскопии органов грудной клетки. При этом можно установить местоположение и характер рентгенопозитивного инородного тела. Выявление реактивных изменений тканей, функциональных нарушений (эмфизема, полный или частичный ателектаз, смещение средостения) помогают в диагностике рентгенонегативных предметов.

При неоднозначности анамнестических данных и при отсутствии рентгенологических признаков инородного тела рекомендовано проведение диагностической эндоскопии гортани, трахеи и бронхов.

Инородные тела необходимо дифференцировать с новообразованиями, специфическими гранулемами, респираторными заболеваниями, пневмонией, подскладочным ларингитом, стенозирующим ларинготрахеобронхитом, бронхиальной астмой.

Рекомендовано госпитализировать ребенка с инородным телом дыхательных путей в специализированное отделение. Пациенты с баллотирующими телами трахеи не должны транспортироваться, бригада специалистов выезжает на место. Если же необходимость транспортировки все же возникает, ребенка нужно перевозить в машине скорой помощи в положении сидя.

Эндоскопия с использованием ригидных или гибких эндоскопов считается основным методом удаления инородных тел. В зависимости от

локализации, размера, подвижности предмета, возраста и индивидуальных особенностей ребенка выполняют прямую ларингоскопию, верхнюю трахеобронхоскопию или нижнюю бронхоскопию. Выбор анестезиологического пособия зависит от возраста и состояния пациента, характеристик инородного тела, вида и объема предполагаемого вмешательства.

Инородные тела гортани и верхних отделов трахеи удаляют через естественные пути при прямой ларингоскопии. При неудачных попытках выполняют трахеостомию и ретроградное извлечение. Для экстракции инородных тел нижних отделов трахеи и бронхов выполняют трахеобронхоскопию. У детей раннего возраста предпочтение отдается ригидной эндоскопии. Её выполнение могут ограничивать анатомо-конституциональные особенности ребенка. Показаниями к фибротрехеобронхоскопии являются: множественные инородные тела в дистальных отделах сегментарных бронхов, выраженное разрастание грануляционной ткани при длительном нахождении инородного тела в бронхе, подозрение на инородное тело при отсутствии клинических проявлений и рентгенологических признаков (диагностическая манипуляция). Среди противопоказаний следует отметить склонность к ларинго- и бронхоспазмам, дыхательную недостаточность, крайнюю тяжесть общего состояния ребенка.

При возникновении удушья, а также при невозможности удаления инородного тела через естественные пути показана трахеотомия.

Иногда в осложненных случаях, сопровождающихся кровотечением, серьезной травмой бронха или легкого, выраженными деструктивными изменениями, выполняют торакальное вмешательство.

Осложнения могут возникнуть как при попадании инородного тела, так и при его извлечении. Клинически они могут проявляться бурно или постепенно. Это зависит от вида инородного тела, характера его поверхности, формы, размера, длительности нахождения в дыхательных путях. Чаще возникают асфиксия. Для детей раннего возраста характерно быстрое развитие бронхолегочных осложнений в виде ателектаза, рецидивирующего трахеобронхита и пневмонии и их тяжелом течении. Острое инородное тело может вызвать прободение стенок трахеи и бронхов, кровотечение, пневмоторакс, пневмомедиастинум с развитием в последующем медиастенита. При длительном пребывании инородного происходит организация грануляций с последующим замещением их рубцовой тканью и развитием стеноза.

Прогноз всегда серьезный. Причиной летального исхода в случае аспирации инородного тела являются асфиксия, выраженные гнойно-деструктивные процессы, сепсис, массивные кровотечения. Своевременная диагностика и удаление инородного тела лежат в основе профилактики и эффективного лечения осложнений.

ВРОЖДЕННАЯ ХИРУРГИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ ДЕТЕЙ ГРУДНОГО И РАННЕГО ВОЗРАСТА

Атрезия пищевода

Определение

Атрезия пищевода (АП) - тяжелый порок развития, при котором верхний отрезок органа заканчивается слепо, а нижний, чаще всего, сообщается с трахеей. Известно, что АП сочетается с другими аномалиями - врожденными пороками сердца, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы.

Эпидемиология

В 5% случаев патологию диагностируют при хромосомных болезнях. Выявляемость порока составляет 1:3000-5000 новорожденных.

Этиология

Развитие АП связано с нарушениями на ранних стадиях эмбриогенеза. Известно, что трахея и пищевод возникают из одного зачатка - головного конца передней кишки. На первых неделях антенатального периода трахея широко сообщается с пищеводом. Их разделение происходит на 4-5 неделе эмбриогенеза. При несоответствии направления и скорости роста органов, а также процесса вакуолизации, которую пищевод проходит вместе с другими образованиями кишечной трубки, возможно развитие АП.

Из анамнеза беременности типичными являются многоводие и угроза выкидыша в первом триместре.

Изолированный врождённый трахеопищеводный свищ относят к редким порокам развития, который встречается в 3-4% случаев среди всех аномалий пищевода. Приоритетов по гендерной принадлежности нет.

Клиника

Признаки АП проявляются в первые часы после рождения ребенка. Верхний слепой отрезок пищевода и носоглотка переполняются слизью, у ребенка появляются обильные пенистые выделения изо рта. Часть слизи новорожденный аспирирует, возникают приступы цианоза. После отсасывания содержимого носоглотки, слизь вскоре появляется снова. Очень быстро в легких начинают прослушиваться хрипы, нарастает одышка.

Диагностика

На современном этапе всем беременными женщинами рекомендовано проводить пренатальную диагностику врожденной патологии. УЗИ-скрининг позволяет установить АП на основании косвенных и прямых признаков. Косвенными признаками являются: полигидрамнион, отсутствующий или маленький желудок. Однако, ни один из них не является 100% специфичным симптомом для этого заболевания. Благодаря улучшенному разрешению современных сонографических сканеров стало возможным визуализировать дилатированный и гипертрофированный оральный сегмент пищевода. Эта находка на сегодняшний день является наиболее достоверным признаком атрезии пищевода. Если сегмент заканчивается слепо на шее, то это свидетельствует о большом диастазе между отрезками органа. Симптом слепого расширенного пищевода особенно хорошо выявляют во время акта глотания околоплодной жидкости, который периодически совершает эмбрион.

Пациентов с АП в специализированном стационаре осматривает хирург, анестезиолог-реаниматолог не позднее 1 часа от момента госпитализации.

Постнатальную диагностику атрезии пищевода у новорожденных начинают в родильном зале с осмотра и проведения специфических диагностических тестов:

1. Введение в пищевод назогастрального катетера с атравматичным закругленным концом (Fr 8-10). В случае атрезии пищевода - катетер, пройдя на глубину около 8-10 см, встречает препятствие на уровне слепого конца проксимального сегмента пищевода и, заворачиваясь, появляется в полости рта новорожденного.

2. "Проба Элефанта" (от англ. elephant - слон). Воздух, введенный с помощью шприца через зонд, установленный в слепой конец пищевода, с шумом выходит из носа.

Однако основным способом диагностики атрезии пищевода является рентгенологическое обследование органов грудной клетки и брюшной полости.

Исследование выполняют в вертикальном положении, в прямой проекции, с захватом брюшной полости и грудной клетки: - без контраста: рентгеноконтрастный зонд обнаруживают свернутым в слепом сегменте пищевода. Газонаполнение желудка и кишечника свидетельствует о наличии сообщения (трахеопищеводный свищ) между трахеей и дистальным сегментом пищевода. Если на обзорной рентгенограмме не визуализируется желудок и кишечные петли, то свищ отсутствует; - с контрастом:

водорастворимое контрастное вещество вводят в катетер, установленный в проксимальный отрезок пищевода (не более 0,5 - 1,0 мл); контрастируют слепой конец пищевода, а при наличии проксимальной фистулы - контраст отмечают в трахеобронхиальном дереве.

Лечение

При атрезии пищевода лечение только оперативное. Хирургическое вмешательство может быть выполнено с помощью торакотомии и торакоскопии.

В настоящее время выживаемость детей с атрезией пищевода значительно выросла в связи с ранней диагностикой порока, применением новых способов коррекции патологии, совершенствованием интенсивной терапии и анестезиологического пособия.

Диафрагмальная грыжа

Определение

Диафрагмальная грыжа - врожденный порок развития, при котором происходит перемещение органов брюшной полости в грудную клетку через отверстие в грудобрюшной преграде.

Эпидемиология

Частота возникновения патологии колеблется от 1:2000 до 1:4000 новорожденных.

Патогенез

Порок начинает формироваться у эмбриона на 4-й неделе беременности, когда образуется закладка перегородки между перикардальной полостью и туловищем зародыша. Недоразвитие мышц в отдельных участках грудобрюшной преграды приводит к возникновению грыж с мешком, стенки которого состоят из серозных покровов - брюшинного и плевральных листков. Такие грыжи являются истинными. При ложных грыжах имеется сквозное отверстие в диафрагме, которое образуется в результате недоразвития плевроперитонеальной перепонки или ее разрыва из-за перерастяжения.

Наиболее часто у новорожденных и детей младшего грудного возраста диагностируют диафрагмально-плевральные грыжи (истинные и ложные), которые локализуются преимущественно слева. Ложные грыжи справа наблюдают очень редко, одной из причин этого является расположение печени.

Истинные грыжи могут занимать ограниченную часть диафрагмы. Высокое стояние всего купола грудобрюшной преграды с отсутствием мышечного слоя называют релаксацией.

При ложных грыжах дефект в диафрагме чаще всего щелевидный и располагается в реберно-позвоночном отделе (грыжа Богдалека). В результате отсутствия грыжевого мешка идет перемещение органов брюшной полости в грудную, что нередко приводит к синдрому грудного напряжения.

Клиника

При ложных диафрагмально-плевральных грыжах или истинных со значительным выбуханием мешка в плевральную полость, когда туда перемещается большая часть кишечника и часто селезенка, клинические проявления дыхательной недостаточности отмечаются рано. Сразу после рождения нарастает одышка, цианоз. При осмотре обращает на себя внимание асимметрия грудной клетки с выбуханием на стороне поражения (как правило, слева) и с отсутствием экскурсии этой половины грудной клетки. Живот запавший, ладьевидный. Перкуторно над стороной, где локализуется патология определяют тимпанит, при аускультации - резкое ослабление дыхания. Сердечные тоны (при левосторонней грыже) слева почти не отмечают, а выявляют их справа, что указывает на смещение сердца в здоровую сторону. Иногда через грудную клетку удается выслушать перистальтику перемещенных петель кишечника и «шум плеска».

При грыжах меньшего размера клинические проявления менее выражены, респираторные нарушения в виде цианоза и одышки чаще наблюдают при беспокойстве, крике, кормлении или изменении положения ребенка. Иногда ухудшение в состоянии возникает уже у детей ясельного и даже школьного возраста, когда происходит ущемление стенки желудка в грыжевых воротах или его заворот. При этом ребенок жалуется на резкую боль в животе, тошноту, рвоту.

Диагностика

В ходе наблюдения за беременными женщинами рекомендовано проводить пренатальную диагностику диафрагмальной грыжи с последующим обсуждением на пренатальном консилиуме.

Признаками патологии на УЗИ-скрининге являются многоводие, расположение у плода желудка или кишечных петель в плевральной полости. Причиной многоводия являются перегибы в области желудочно-пищеводного перехода и/или пилоруса при смещении желудка, что является плохим прогностическим признаком, говорящим о большом дефекте диафрагмы. Летальность среди пациентов с диафрагмальной грыжей может составить до 70%.

При обнаружении диафрагмальной грыжи плод должен быть тщательно обследован сонографически на наличие пороков позвоночника, головного мозга, сердца и почек. Для выявления хромосомных и обменных аномалий выполняют амниоцентез или хорионбиопсию. Если диафрагмальная грыжа является единственным пороком, может быть рассмотрен вопрос о внутриутробной ее коррекции.

После рождения ребенка главным методом диагностики является рентгенологическое исследование: обзорная рентгенография грудной клетки и, по показаниям, рентгенконтрастное исследование. На обзорной рентгенографии для ложных диафрагмально-плевральных грыж характерно наличие кольцевидных или ячеистых просветлений по всей пораженной половине грудной клетки. Кольцевидные тени часто имеют пятнистый рисунок без четкого контурирования каждой полости. Характерна

изменчивость положения и форм участков просветления и затемнения вследствие перистальтики кишечника.

Смещение органов средостения и сердца зависит от объема пролабировавших в грудную полость органов. У новорожденных и детей первых месяцев жизни смещение бывает столь значительным, что нередко создается впечатление врожденной декстракардии.

В затруднительных случаях необходимо введение зонда в желудок, что позволяет подтвердить расположение последнего в грудной клетке. Для окончательного заключения, чаще у старших детей, приходится прибегать к контрастному исследованию желудочно-кишечного тракта.

Лечение

Все новорожденные с ложными диафрагмальными грыжами нуждаются в оперативном лечении. При этом важным фактором успеха является срок проведения операции, которая позволяет освободить плевральную полость и дает возможность для расправления легкого на стороне поражения. Однако в последнее время стало понятно, что немедленная коррекция порока не всегда оказывает благотворное влияние на функцию легких. Результаты операции во многом зависят от степени гипоплазии легких и выраженности легочной гипертензии у больного. Поэтому важным фактором выживаемости больных является правильная интенсивная предоперационная подготовка.

В качестве хирургической коррекции используют торакальный (торакотомия, торакоскопия) или абдоминальный доступы (лапаротомия, лапароскопия).

Пороки развития и заболевания передней брюшной стенки

Аномалии желточного протока

В первые недели внутриутробного развития у плода функционируют эмбриональные протоки - желточный и мочевоы, которые входят в состав пупочного канатика. Первый служит для питания развивающегося организма, соединяя кишечник с желточным мешком, по второму осуществляется отток мочи в околоплодные воды. На 3-5-м месяце внутриутробной жизни наблюдается обратное развитие протоков. Желточный проток полностью атрофируется и превращается в среднюю связку, которая располагается с внутренней поверхности передней брюшной стенки.

Возможны различные нарушения облитерации желточного протока, когда формируются полные, неполные свищи пупка, дивертикул подвздошной кишки, энтерокистома.

Полный свищ пупка

Полный свищ пупка возникает, когда желточный проток остается открытым на всем протяжении.

Если просвет необлитерированного желточного протока широк, через пупочный свищ выделяется кишечное содержимое, при этом в области пупочного кольца видна слизистая оболочка кишки.

Диагноз ставят на основании характера выделений из пупочной ранки, так же информативным обследованием является фистулография.

Единственным методом лечения полных свищей пупка считают иссечение свищевого хода.

Неполный свищ пупка

Неполный свищ пупка образуется при нарушении облитерации дистального отдела протока. Данный вариант порока наблюдают чаще, чем полные свищи.

Для патологии характерны скудные выделения из области пупочного кольца, из-за чего детей длительно и безуспешно лечат по поводу «мокнущего пупка». При развитии инфекции отделяемое становится гнойным.

Диагноз неполного свища пупка можно ставить через 4-8 недель правильного лечения пупочной ранки. Для подтверждения аномалии производят зондирование свищевого хода. Если пуговчатый зонд удается провести на глубину 1-2 см, диагноз является несомненным.

Ребенку ежедневно проводят ванны со слабым раствором перманганата калия, туалет пупочной ранки с последующей обработкой 5% настойкой йода, 10% раствором нитрата серебра (ляпис).

Дивертикул Меккеля

Дивертикул подвздошной кишки (дивертикул Меккеля) - это врожденная патология, когда необлитерированной остается проксимальная часть желточного протока. Дивертикул может быть различной формы и размера и, как правило, располагается на свободном от брыжейки крае в 80-100 см от илеоцекального угла. Он может припаиваться соединительнотканым тяжом к брыжейке, передней брюшной стенке или кишечным петлям. При гистологическом исследовании в стенке дивертикула обнаруживают дистопированную слизистую оболочку желудка или поджелудочной железы. Данная особенность является причиной осложнения - эрозии его стенки с последующим кишечным кровотечением.

Дивертикул подвздошной кишки чаще всего обнаруживают случайно при лапаротомии или лапароскопии, предпринятой по другому поводу или в связи с развитием осложнений, среди которых возможны кишечные кровотечения, воспаление брюшной полости (дивертикулит), различные виды непроходимости кишечника (инвагинация, странгуляция, заворот).

Кровотечение может возникнуть остро и быть обильным, так же возможны хронические кровотечения малыми порциями. Как правило, кровь обнаруживают в кале, который имеет темно-коричневый цвет.

Дивертикулит протекает с симптомами, сходными с острым аппендицитом (рвота, боль в правых отделах живота, повышение

температуры тела, лейкоцитоз). Клинически отличить эти заболевания невозможно, поэтому при отсутствии изменений в червеобразном отростке интраоперационно, необходимо провести ревизию тонкой кишки на протяжении до 100 см. При отсутствии своевременной диагностики дивертикулита наступает перфорация и развивается перитонит.

Кишечная инвагинация, начинающаяся с дивертикула, протекает с типичными симптомами (внезапное начало, приступообразная боль в животе, рвота, кишечное кровотечение). Дивертикул обнаруживают на операции после дезинвагинации.

Кишечная непроходимость может быть вызвана также прекрутом кишечных петель вокруг дивертикула, припаявшегося к передней брюшной стенке, ущемление кишечника при фиксации дивертикула к брыжейке.

В ряде случаев клиническая картина развивается медленно и сопровождается явлениями сначала частичной, а затем полной кишечной непроходимости.

Для наибольшей информативности при осложнениях дивертикула Меккеля необходимо выполнить лапароскопию или диагностическую лапаротомию, так как рентгенологическое и ультразвуковое исследование органов брюшной полости, как правило, оказывается безрезультатным.

При обнаружении дивертикула, выполняют его клиновидное или краевое иссечение. Однако, когда его основание не превышает 1 см, применяют принцип удаления аппендикса (лигирование у основания с погружением в кисетный и Z-образный швы).

Киста желточного протока

Киста желточного протока формируется при облитерации обоих концов протока с сохранением необлитерированной средней части, где возникает замкнутая полость, которая заполняется секретом слизистой оболочки и постепенно растягивается.

Неосложненная киста протекает бессимптомно. При увеличении образования дети жалуются на боли в животе без четкой локализации. Однако, в ряде случаев кисты приводят к развитию серьезных осложнений (кишечная непроходимость, инфицирование содержимого кисты).

С помощью ультразвуковой диагностики органов брюшной полости выявляют кистозное образование.

Симптомы кишечной непроходимости требуют неотложного иссечения кисты и восстановления проходимости по кишечной трубке с помощью лапароскопии или лапаротомии. В случае нагноения образования, когда на фоне болей в животе может отмечаться гиперемия в околопупочной области, назначают консервативную терапию (антибиотики широкого спектра действия, симптоматическую терапию). На этапе стихания воспаления выполняют иссечение кисты.

Омфалоцеле

Омфалоцеле или грыжа пупочного канатика, или пуповинная грыжа - порок развития, при котором к моменту рождения ребенка часть органов брюшной полости располагается внебрюшинно - в пуповинных оболочках (амнион, вартонов студень, первичная примитивная брюшина).

Патологию связывают с нарушением эмбриогенеза на первых неделях внутриутробной жизни, когда кишечные петли располагаются внебрюшинно проходят временную стадию «физиологической эмбриональной грыжи», а затем, после вращения возвращаются в увеличенную брюшную полость. Если один из этих процессов нарушается и часть органов остается в пуповинных оболочках, ребенок рождается с грыжей пупочного канатика.

Омфалоцеле разделяют:

1. По размерам грыжи: небольшие - до 5 см, средние - до 10 см, большие - больше 10 см;
2. По состоянию грыжевых оболочек: неосложненные, осложненные.

Известно, что у 65% детей с грыжами пупочного канатика встречаются сочетанные пороки развития.

При осмотре ребенка обнаруживают, что часть органов брюшной полости находится в пуповинных оболочках. Грыжевое выпячивание располагается в проекции пупка. От верхнего полюса грыжевого выпячивания отходит пуповина. Содержимым эмбриональной грыжи могут быть все органы, кроме прямой кишки.

В первые часы после рождения пуповинные оболочки, образующие грыжевой мешок, блестящие, прозрачные, белесого цвета, к концу первых суток они высыхают.

Грыжи пупочного канатика диагностируют в антенатальном периоде и при клиническом осмотре в родильном зале.

При данной патологии после рождения возможно применение 2-х методов лечения: оперативное и консервативное. Радикальному хирургическому вмешательству подлежат новорожденные с малыми и средними грыжами при хорошо сформированной брюшной полости. Консервативную тактику применяют при тяжелой сопутствующей патологии (врожденный порок сердца, глубокая недоношенность) и при грыжах больших размеров. В этих случаях у пациентов ежедневно обрабатывают пуповинные оболочки 2% настойкой йода, 70% спиртом. После отхождения коагуляционных корок и появления грануляций применяют мазовые повязки (левомеколь). Назначают антибактериальную терапию и физиолечение. В результате данных мероприятий грыжевой мешок покрывается эпителием и уменьшается в размерах. Полная эпителизация наблюдается через 2-3 месяца. После консервативного лечения формируется вентральная грыжа. Ее корректируют оперативным путем в возрасте 2-5 лет.

Гастрошизис

Гастрошизис - врождённый дефект передней брюшной стенки (ПБС), при котором из брюшной полости выпадают петли кишечника, а иногда и

другие органы, такие как желудок, дно мочевого пузыря, внутренние половые органы.

Все эвентрированные органы отёчны, покрыты слоем фибрина - белка, образующегося в результате свёртывания крови. Практически во всех случаях дефект ПБС находится правее пупочного кольца, размер его не превышает 5-6 см.

В редких случаях гастрошизис может сочетаться с другими пороками развития:

- мальротацией - неправильным поворотом кишечных петель;
- атрезиями пищеварительного тракта - отсутствием или заращением просвета полого органа (атрезией пищевода);
- не опущением яичек у мальчиков.

Выделяют две формы гастрошизиса:

1. Простая форма - изолированный порок:

- без висцероабдоминальной диспропорции (70%) - объём внутренних органов соответствует объёму брюшной полости;
- с висцероабдоминальной диспропорцией (15%) - объём внутренних органов больше объёма брюшной полости.

2. Осложнённая форма - сочетание дефекта с другими пороками развития (15%):

- без висцероабдоминальной диспропорции (7%);
- с висцероабдоминальной диспропорцией (8%).

Патологию диагностируют антенатально на 12-15 неделе беременности. Выявить аномалию можно при помощи ультразвукового исследования или кариотипирования.

Сразу после рождения внутренние органы, расположенные вне брюшной полости необходимо покрыть сухой ватно-марлевой повязкой или поместить органы в стерильный пластиковый пакет. Ребёнок при этом должен находиться в кувезе с температурой 37°C и влажностью, близкой к 100%.

Рекомендуется уложить малыша на правый бок. Такое положение предотвратит перегиб и натяжение брыжейки кишечника, тем самым снизив риск нарушения кровоснабжения.

После перевода ребёнка в специализированный стационар начинают предоперационную подготовку.

В 1948 г. R. Gross применил методику погружения эвентрированных органов под кожу путём отсепаровки (отделения) кожных лоскутов.

В 1967 г. S.Shuster рекомендовал выпавшие органы, не помещавшиеся в брюшную полость, временно размещать в специальном мешке, который подшивали к фасциальному краю дефекта передней брюшной стенки.

В 2002 г. английский хирург А. Bianchi предложил метод безнаркозного вправления эвентрированной кишки, который можно использовать в случае изолированной формы гастрошизиса при отсутствии плотного фибринового футляра и соответствии объёма выпавших органов объёму брюшной полости.

Врожденная непроходимость кишечника

Врожденная непроходимость кишечника (ВНК) является одним из наиболее частых пороков, требующих неотложного оперативного лечения. Причинами ВНК являются различные аномалии:

1. Пороки развития кишечной трубки (атрезия, стенозы).
2. Пороки развития, вызывающие сдавление кишечной трубки извне (кольцевидная поджелудочная железа, абберантный сосуд, энтерокистомы).
3. Пороки развития кишечной стенки (болезнь Гиршпрунга).
4. Пороки, приводящие к obturации просвета кишки вязким меконием (муковисцидоз).
5. Пороки поворота и фиксации брыжейки (синдром Ледда, изолированный заворот средней кишки).

Время возникновения этих аномалий относится к периоду органогенеза (первые 3-4 недели внутриутробного развития), когда нарушается один из процессов: пролиферации, вакуолизации, реканализации. Одновременно с процессами, происходящими внутри кишечной трубки, и ее быстрым ростом в длину происходит внутриутробный нормальный поворот «средней кишки» (от двенадцатиперстной до середины поперечной ободочной). Процесс вращения начинается с 5-й недели внутриутробной жизни и проходит 3 периода:

1-й продолжается до 10-й недели, когда часть кишечной трубки вращается вокруг верхней брыжеечной артерии против часовой стрелки на 90° и 180°. При нарушении вращения остается общая брыжейка, которая является предрасполагающим моментом к возникновению изолированного заворота. Невозвращение кишечной трубки в брюшную полость формирует гастрошизис;

2-й период продолжается на 10-й - 12-й неделе эмбриогенеза и заключается в возвращении «средней кишки» в выросшую брюшную полость и вращении кишки, против часовой стрелки на 90°. На данном этапе может формироваться незавершенный поворот кишечника. Сочетание сдавления двенадцатиперстной кишки с заворотом «средней кишки» расценивается как синдром Ледда.

Принято разделять высокую и низкую врожденную непроходимость кишечника. Уровнем деления служит двенадцатиперстная кишка.

Основными симптомами ВНК являются отсутствие мекониального стула и рвота с патологическими примесями.

С целью лечебно-диагностических мероприятий пациентам проводят зондирование желудка с оценкой количества и качества желудочного содержимого: большое количество желчи и зелени характерно для высокой непроходимости, «кишечное» содержимое - для низкой непроходимости. При ВНК выше большого сосочка двенадцатиперстной кишки и зоны привратника застойное содержимое не содержит желчи.

Для диагностики патологии выполняют обзорное и контрастное рентгенологические исследования. Два уровня жидкости в верхнем этаже брюшной полости свидетельствует о высокой полной кишечной

непроходимости, множественные уровни жидкости - о низкой непроходимости.

Новорожденных с высокой кишечной непроходимостью оперируют отсрочено, после полного обследования. При низком варианте непроходимости кишечника проводят экстренную коррекцию порока.

Болезнь Гиршпрунга

Болезнь Гиршпрунга (БГ) - порок развития толстой кишки, чаще дистальных отделов, обусловленный денервацией ее стенки. Полное отсутствие или дефицит интрамуральных нервных ганглиев приводит к нарушению пассажа кишечного содержимого через этот участок. Патология формирует нарушение перистальтики, угнетению позыва на дефекацию, нарушению проницаемости кишечной стенки, резорбции, дисбактериозу. Частота БГ составляет 1:30 000, преобладают мальчики (80 - 85%). Наиболее часто поражается ректосигмоидальный отдел толстой кишки (60%).

Классификация болезни Гиршпрунга (А.И. Лёнюшкин, 1987г.) включает:

А. Анатомические формы.

I. Ректальная:

- а) с поражением промежностного отдела прямой кишки;
- б) с поражением ампулярной и надампулярной части прямой кишки.

II. Ректосигмовидная:

- а) с поражением дистальной трети сигмовидной кишки;
- б) с поражением большей части или всей сигмовидной кишки.

III. Сегментарная:

а) с одним сегментом в ректосигмоидном переходе или сигмовидной кишке;

б) с двумя сегментами и участком нормальной кишки между ними.

IV. Субтотальная:

- а) с поражением нисходящей и части поперечной ободочной кишки;
- б) с распространением на правую половину ободочной кишки.

V. Тотальная – поражение всей толстой кишки.

Б. Клинические стадии.

I. Компенсированная.

II. Субкомпенсированная.

III. Декомпенсированная.

Ведущим симптомом у детей с болезнью Гиршпрунга является отсутствие самостоятельного стула (хронические запоры).

При компенсированной форме симптомы заболевания проявляются постепенно, больные мало отличаются от здоровых детей.

При субкомпенсированной форме общее состояние медленно, но прогрессивно ухудшается. Запор носит стойкий характер, а консервативные мероприятия (диета, очистительные клизмы) не дают должного эффекта.

Декомпенсированная форма проявляется с первых дней жизни ребенка симптомами низкой механической кишечной непроходимости. Мекониевый

стул отсутствует, газы не отходят. Прогрессивно усиливается вздутие живота, контурируют петли кишечника, становится видимой перистальтика кишок. У ребенка возникает обильная рвота, нарастают симптомы интоксикации и обезвоживания. Обычные очистительные клизмы не имеют успеха.

Для диагностики патологии используют рентгенологическое исследование (обзорная рентгенография брюшной полости, ирригография), после тщательного опорожнения кишечника с помощью сифонных клизм.

Объективным методом диагностики БГ является ректальная биопсия стенки толстой кишки, позволяющая исследовать наличие нервных ганглиев в подслизистой и мышечном слоях.

Гистохимическая диагностика базируется на определении активности тканевой ацетилхолинэстеразы, которую определяют в биоптатах слизистой оболочки и подслизистого слоя прямой кишки или белка кальретинина.

Хирургическая коррекция – единственный вариант лечения болезни Гиршпрунга, основанный на резекции суженной зоны с частью расширенной толстой кишки и низведением неизмененной кишки через анус. Комплексное лечение завершается периодом длительной реабилитации (от 3 до 5 лет), включающей физиолечение, лечебную физкультуру, массаж, БОС-терапию (формирование биологической обратной связи).

Аноректальные пороки развития

Пороки развития аноректальной области встречаются с частотой 0,25 - 0,66:1000 новорожденных. Сочетанные пороки развития, составляющие VACTERL ассоциацию (патология сердца, мочевыделительной системы, желудочно-кишечного тракта, скелета, центральной нервной системы), отмечают в 30% случаев. С данной патологией мальчиков больше чем девочек (2:1).

Выделены три группы аномалий:

- высокие (агенезия, атрезия прямой кишки со свищом или без него), когда слепой конец кишки располагается над мышцами тазового дна;
- средние - слепой конец кишки располагается на уровне тазового дна;
- низкие - кишка располагается в центре петли лобково-прямокишечной мышцы.

Клинически со стороны промежности можно отметить некоторые особенности, позволяющие оценить высоту атрезии. При высоких атрезиях промежность уменьшена в размерах, недоразвита, седалищные бугры сближены. На месте анального отверстия кожа чаще всего гладкая. Симптом «толчка» отрицательный.

У ребенка отмечается беспокойство, обильные срыгивания, рвота желудочным содержимым, затем желчью и кишечным содержимым. Живот становится резко вздутым, видны растянутые петли кишечника. Меконий и газы не отходят. Развивается картина низкой кишечной непроходимости.

С целью определения высоты атрезии выполняют инвертrogramму по Вангенстину, которую назначают к концу первых суток жизни.

Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки со свищом в мочевую систему встречается у мальчиков. К концу вторых суток у ребенка развивается картина низкой кишечной непроходимости. При осмотре пациента обнаруживают выделение мекония из наружного отверстия уретры. В тех случаях, когда свищ открывается в мочевой пузырь, меконий постоянно смешивается с мочой и окрашивает ее в зеленый цвет. Для диагностики выполняют уретероцистографию.

Все виды атрезии заднепроходного отверстия и прямой кишки подлежат хирургической коррекции.

Атрезия желчных ходов

Атрезия желчных ходов (АЖХ) - редкий порок развития. Большинство заболеваний периода новорожденности, сопровождающихся механической желтухой, относятся к понятию «холангиопатии новорожденных». В патогенезе патологии лежит воспалительный процесс, чаще вирусной этиологии, перенесенный плодом в разные периоды внутриутробной жизни. Из-за этого развивается гипоплазия желчных ходов с их функциональной недостаточностью, а в ряде случаев формируются стенозы или полная их обструкция на разном уровне.

Различают 4 типа атрезии желчных ходов:

Тип 1-2 - атрезия, стеноз общего желчного протока с формированием кисты. Абсолютно корригируемый порок. Встречается у 10 % больных.

УЗИ: кистозное расширение общего печеночного протока в воротах печени, увеличение желчного пузыря.

Тип 3 - атрезия или стеноз общего печеночного протока с резидуальным поражением правого или левого долевых протоков, гипоплазия желчного пузыря. Корригируемый порок. Встречается у 2 % больных.

УЗИ: гипоплазия желчных ходов и желчного пузыря.

Тип 4 – атрезия внутренних и наружных желчных ходов. Трудно корригируемый порок. Наиболее распространен (88% больных)

УЗИ: повышенная эхогенность печени и гипоплазированный несокращающийся желчный пузырь.

Для атрезии желчных ходов характерна желтуха, которая появляется (как физиологическая) на 3-4-й день, но в последующем не исчезает, а становится интенсивнее, приобретая зеленоватый оттенок. Стул обесцвечен с момента рождения, моча имеет цвет темного пива. К концу первого месяца жизни отмечают увеличение печени и селезенки. К 5–6 месяцам жизни живот становится больше в размерах, обращает на себя внимание расширенная сеть подкожных вен передней брюшной стенки, асцит, геморрагические явления, что объясняется развитием билиарного цирроза печени. При данной ситуации прогноз неблагоприятный, так как дети не доживают до 1 года.

Для диагностики АЖХ используют оценку лабораторных показателей (общий, прямой, непрямой билирубин), инструментальные методы (УЗИ ОБП, лапароскопия), позволяющие определить плотность паренхимы печени, наличие или отсутствие желчного пузыря, состояние желчных протоков.

Пункционная биопсия, выполненная при лапароскопии, дает возможность уточнить характер поражения печеночных клеток и состояние внутрипеченочных желчных ходов.

Всем пациентам с атрезией желчных ходов выполняют хирургические коррекции в зависимости от вида и уровня локализации патологии. В тяжелых случаях при наличии явлений цирроза печени прибегают к трансплантации органа.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ В ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ, ТРЕБУЮЩИЕ ОКАЗАНИЯ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ

Пилоростеноз

В основе заболевания лежит нарушение проходимости пилорического отдела желудка, обусловленное гипертрофией его жома. Патология является генетически гетерогенной. Описано рецессивное сцепленное с полом и аутосомно-доминантное наследование. Популяционная частота 0,54-3:1000 новорожденных, мальчики преобладают (4:1).

Первые симптомы патологического процесса появляются на 2-й - 3-й неделе жизни ребенка. Отмечается рвота «фонтаном» (створоженным молоком, в объеме превышающим разовое кормление). Ребенок начинает худеть, появляются признаки обезвоживания, сопровождающиеся урежением мочеиспусканий и скудным стулом. Преобладают признаки острой дегидратации II - III степени и декомпенсированного метаболического алкалоза.

При осмотре больного обращают внимание на степень выраженности гипотрофии, эксикоза. Как правило, живот вздут в эпигастральной области, отмечается усиленная перистальтика желудка в виде песочных часов. Пальпаторно возможно выявить гипертрофированный привратник.

Диагноз подтверждают на основании клинического, лабораторного, инструментального (ФГДС, УЗИ ОБП, рентгенография ОБП) обследований.

Данные лабораторных исследований указывают на сгущение крови (снижение ОЦК, гемоглобина, гематокрита), гипохлоремию, гипокалиемию, метаболический алкалоз.

Для диагностики пилоростеноза применяют ультразвуковое исследование, фиброгастроэзофагоскопию, в спорных случаях рентгеноконтрастное обследование, на котором определяют симптом «клюва».

Пациентам с пилоростенозом выполняют хирургическое вмешательство в срочном порядке - пилоромиотомию по Фреде-Рамштедту-Веберу. В качестве операционного доступа используют лапаротомию или лапароскопию.

Некротизирующий энтероколит

Некротизирующий энтероколит у новорожденных (НЭК) - это тяжелое полиэтиологичное, системное гнойно-воспалительное заболевание, которое часто осложняется кишечной непроходимостью, перфораций, некрозом кишки, перитонитом, сепсисом.

Встречается с частотой 1-5:1000 живорожденных детей, в структуре превалируют (80-90%) недоношенные младенцы с низкой массой тела (<2500г). Около 7% пациентов с массой тела при рождении от 500г до 1500г и гестационным возрастом менее 32 недель заболевают НЭК. От 24 до 50% новорожденных требуют хирургического лечения. Тяжелые стадии процесса, несвоевременно начатое лечение приводят к осложнениям и летальным исходам составляющим 30 - 50%.

Известно, что при гипоксии и родовом стрессе происходит централизация кровообращения со спазмом вплоть до полного прекращения кровотока в сосудах периферии с последующим развитием стаза и кровоизлияниями, что приводит к прогрессирующему некрозу кишечной стенки. Более частая подверженность новорожденных, данному заболеванию, объясняется низкой резистентностью их капилляров к гипоксии.

Преимущественно поражаются дистальный отдел подвздошной и правая половина толстой кишки.

Состояние детей после рождения тяжелое за счет нарушения мозгового кровообращения, сердечной и дыхательной недостаточности, динамической кишечной непроходимости. В первые сутки жизни отмечают резкое вздутие, напряжение и болезненность живота, слабую перистальтику или ее отсутствие, рвоту с примесью желчи, затруднение отхождения стула, газов и выделение слизи с кровью из прямой кишки.

В литературе представлены несколько классификаций некротизирующего энтероколита, из них наиболее используемые: M.G. Bella (1978), M. Walsh, R. Kleigman (1986). Согласно представленным клинико-рентгенологическим классификациям, НЭК подразделяют на 3 стадии, которые характеризуют тяжесть общего состояния пациентов, изменения со стороны органов желудочно-кишечного тракта.

Стадия 1: подозрение на НЭК - вздутие живота, наличие в желудке непереваренного молока, крови в кале, на рентгенограмме признаки НЭК отсутствуют или имеется умеренная дилатация кишечных петель, нестабильная температура, апноэ, брадикардия.

Стадия 2: выраженный НЭК - системные нарушения от легкой до умеренной степени, отсутствие перистальтики, напряженная передняя брюшная стенка, локальный пневматоз кишечника (интрамурально расположенный воздух), симптом статичной петли (наличие неподвижной (статичной) петли, которая не изменяет своей конфигурации и расположения на повторных рентгенограммах, говорит о кишечной ишемии), наличие газа в портальной вене, метаболический ацидоз, тромбоцитопения.

Стадия 3: прогрессирующий НЭК - тяжелое состояние, значительное вздутие живота, признаки перитонита, артериальной гипотензии, метаболический и респираторный ацидоз, ДВС-синдром.

Рентгенологические признаки обширного пневматоза кишечника, при перфорации - пневмоперитонеум (наличие свободного газа в брюшной полости).

Для диагностики патологического процесса, помимо рентгенографии, применяют УЗИ обследование ОБП, лабораторные показатели (лейкоциты, СОЭ, тромбоциты, С-реактивный белок, прокальцитонин, пресепсин).

Грозными рентгенологическими симптомами при НЭК являются: локальный или тотальный пневматоз кишечной стенки, пневмоперитонеум, признаки гнойно-калового перитонита.

Всем новорожденным с подозреваемым или явным энтероколитом отменяют энтеральное кормление, если оно было, выполняют декомпрессию желудочно-кишечного тракта, назначают инфузионную, антибактериальную (антибиотик широкого спектра действия+аминогликозид+метрогил) терапию, симптоматическое лечение.

Оперативное лечение проводят на стадии предперфорации и перфорации, если в течение ближайших 12 часов интенсивной терапии отсутствует положительная динамика. Операцией выбора является наложение декомпрессионных кишечных стом. В крайне тяжелых случаях, как «шаг отчаяния», прибегают к формированию лапаростомы.

Метаэпифизарный остеомиелит

Остеомиелит - гнойно-некротический процесс, развивающийся в кости и костном мозге, а также в окружающих мягких тканях.

Развитие метаэпифизарного остеомиелита обусловлено гноеродной микрофлорой (стафилококк, кишечная палочка, протей, синегнойная палочка). Инфицирование организма может происходить через поврежденную кожу, слизистые оболочки. Определенное значение имеют гнойничковые заболевания кожи, состояние пупочной ранки, воспаления носоглотки.

Теории патогенеза гематогенного остеомиелита:

1. Эмболическая (сосудистая) Лексера-Боброва;
2. Аллергическая (Дерижанова С.М.);
3. Нервно-рефлекторная (Еланского Н.Н.).

Для новорожденных и детей грудного возраста характерно поражение метаэпифизарной зоны. Возбудителем первичного процесса в 98% случаев является стафилококк, вторичного – грамотрицательная флора.

Гематогенным путем инфекция попадает в метафиз кости, где и развивается воспалительный процесс, однако из-за особенностей кровоснабжения метаэпифизарной границы у детей раннего возраста он распространяется на ростковую зону и эпифиз, располагающийся внутри сустава. Поэтому основные клинические симптомы обусловлены развитием артрита.

Заболевание начинается остро с повышения температуры, вялости, отказа от еды, пациент щадит больную конечность, при этом ребенок держит ее в вынужденном положении.

При осмотре выявляют припухлость над зоной поражения, деформацию близлежащего сустава, местное повышение температуры, гиперемию, отсутствие активных движений. Пальпация и пассивные движения в конечности вызывают резкую болезненность. Местная форма остеомиелита может осложниться флегмоной мягких тканей вокруг сустава. Морфологически в кости при остеомиелите у детей раннего возраста преобладают некротические процессы, сопровождающиеся грубой деформацией в области метафизов с повреждением ростковой зоны и суставных поверхностей. Однако в этом возрасте репаративные процессы выражены хорошо, в связи с чем перехода этой формы остеомиелита в хроническую не происходит.

Рентгенологические признаки метаэпифизарного остеомиелита выявляют на 8 - 10 день (утолщение мягких тканей на стороне поражения, расширение суставной щели, периостальная реакция). Очаги деструкции в метафизе выявляют на 3-й неделе от начала заболевания. Степень разрушения эпифиза выявляют после появления ядра окостенения. Часто поражается дистальный и проксимальный концы бедренной кости, проксимальный конец плечевой и большеберцовой костей.

В случае проникновения инфекции в синовиальную оболочку суставов развивается гнойный артрит без вовлечения в процесс костей. Клиническая симптоматика схожа с вышеописанной, за исключением значительно увеличенного в объеме сустава. На рентгенограмме определяют увеличение суставной щели за счет выпота. При пункции сустава получают гнойный выпот.

Общая терапия осуществляется по принципам лечения острой гнойной хирургической инфекции. Применяют антибиотики направленного спектра действия и обладающие тропностью к костной ткани, дезинтоксикационную и иммуностимулирующую терапии.

Конечность иммобилизируют (вытяжение по Шеде, повязка Дезо). При клинике артрита лечение проводят с помощью пункций.

Дети, перенесшие острый гематогенный метаэпифизарный остеомиелит должны находиться под диспансерным наблюдением хирурга и врача-ортопеда.

Инвагинация кишечника

Инвагинация – внедрение одного отдела кишечника в просвет другого. Данный вариант кишечной непроходимости часто встречается у детей грудного возраста, особенно в период с 4 - 9 месяцев. Мальчики заболевают в 2 раза чаще, чем девочки. У детей старше 1 года инвагинацию наблюдают реже, так как патологический процесс обычно связан с органической природой (дивертикул подвздошной кишки, гиперплазия лимфоидной ткани, полип, новообразования).

Инвагинация относится к смешанному виду механической непроходимости из-за сочетания элементов странгуляции и обтурации. В

зависимости от локализации различают илеоцекальную (95%), тонкокишечную, толстокишечную инвагинацию.

К причинам инвагинации относят: функциональные и анатомические особенности строения илеоцекальной области (недостаточность илеоцекального клапана, высокая подвижность толстой кишки), расстройство правильного ритма перистальтики. К некоординированному сокращению мышечных слоев могут привести изменение режима питания, введение прикорма, воспалительные заболевания кишечника, в том числе энтеровирусная инфекция.

Типичными симптомами патологического процесса считают: приступообразную боль в животе, двигательное беспокойство, одно-двукратную рвоту, задержку стула, кровянистые выделения из прямой кишки (симптом «малинового желе»), пальпируемую «опухоль» в животе.

В большинстве случаев заболевание начинается внезапно, среди полного здоровья и возникает, как правило, у хорошо упитанных детей. Ребенок становится резко беспокойным, плачет, отказывается от еды. Приступ беспокойства заканчивается так же внезапно, как и начинается, но через короткий промежуток времени повторяется вновь. Приступы боли в начале заболевания бывают частыми с небольшими интервалами затишья (3 - 5 минут). Это связано с волнами кишечной перистальтики и продвижением инвагината внутри кишки. В светлый промежуток ребенок обычно успокаивается и находится в дремотном состоянии. Период затишья продолжается 5-10 минут, а затем возникает новый приступ боли. Вскоре после начала заболевания появляется рвота, которая имеет рефлекторный характер и связана с ущемлением брыжейки инвагинированного участка кишки. Температура чаще всего остается нормальной, лишь при запущенных случаях отмечается ее повышение. Через 5 - 6 часов от момента развития патологического процесса появляется кровь из прямой кишки - «малиновое желе».

При осмотре в начале заболевания живот бывает мягким, доступным глубокой пальпации во всех отделах. Справа от пупка можно обнаружить опухолевидное образование мягко-эластичной консистенции, малоболезненное при пальпации. При поздней диагностике заболевания, когда имеют место явления некроза и перитонита, живот становится вздутым, напряженным, резко болезненным при пальпации во всех отделах. При нечеткой клинической картине необходимо провести ректоабдоминальное исследование. Это помогает бимануально обнаружить инвагинат.

Для диагностики инвагинации, помимо сбора анамнеза и осмотра пациента, используют обзорную рентгенографию брюшной полости и УЗИ ОБП.

Инвагинацию можно устранить как консервативно, на раннем этапе (до 24 часов от начала заболевания), так и хирургическим путем (свыше 24 часов). В качестве консервативной манипуляции используют пневмокомпрессионную дезинвагинацию (нагнетание воздуха в кишечник с

помощью баллона Ричардсона под контролем манометра, при этом $p_{\max} \leq 140$ мм.рт.ст.).

Операционными доступами при поздней инвагинации являются лапароскопия или лапаротомия.

Спаечная непроходимость кишечника

Острая спаечная непроходимость кишечная у детей (СНК) - одно из наиболее тяжелых и распространенных заболеваний в абдоминальной хирургии. Патология возникает после хирургических вмешательств при пороках развития и заболеваниях кишечника (кишечная инвагинация, травматические и гнойно-воспалительные повреждения органов брюшной полости).

Острая спаечная кишечная непроходимость делится на 2 группы: раннюю, которая развивается спустя 2-4 недели после операции и позднюю - сроки возникновения которой превышают 1 месяц. Раннюю и позднюю СНК разделяют на острую и подострую формы. Так же, в поздней выделяют сверхострый вариант течения процесса. Данное разделение определяет тактику лечения патологии.

У пациентов в ранние сроки отмечают токсикоз, быстрое нарастание явлений эксикоза. В животе возникает резкая, схваткообразная боль, появляется неукротимая рвота, усиление перистальтики.

При поздней госпитализации выражена интоксикация, отмечаются обильная рвота застойным содержимым («каловая рвота»), определяют «перитонеальный» живот, резко ослабленную или отсутствующую перистальтику кишечника.

Рентгенологически выявляют горизонтальные уровни (чаши Клойбера), «арки» в резко растянутых петлях тонкой кишки.

Раннюю спаечную непроходимость кишечника корректируют с помощью консервативной терапии (купирование болевого синдрома, инфузионная программа, спазмолитики). Больных с острой формой СНК оперируют в экстренном порядке после кратковременной предоперационной подготовки. При подострой или острой формах лечение начинают с комплекса консервативных мероприятий. Рентгенологически контролируют пассаж взвеси сульфата бария по кишечному тракту.

Хирургическое лечение заключается в устранении препятствия (рассечение спаек). Для этого применяют лапароскопию или лапаротомию.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ОСТРЫХ КИШЕЧНЫХ ИНФЕКЦИЙ У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО И РАННЕГО ВОЗРАСТА

Острые кишечные инфекции (ОКИ) до настоящего времени сохраняют свою актуальность в связи с высокой частотой распространения, возможной тяжестью течения с неблагоприятным исходом и существенным экономическим ущербом. Наиболее часто, особенно в детском возрасте, имеют место кишечные инфекции вирусной этиологии, на долю которых приходится до 70-80% и более, при этом доминирующими являются ротавирусы, а также норо-, адено- и астровирусы. Общий круг вирусов, вызывающих поражение желудочно-кишечного тракта, исчисляется несколькими десятками. Вирусные диареи регистрируются во все сезоны года, включая летние месяцы, при сохранении осенне-зимне-весенней сезонности.

По данным международных и отечественных исследований ротавирусы и норовирусы вызывают 50-80% всех ОКИ в детском возрасте, при этом у детей до 3 лет доля ротавирусного гастроэнтерита (РВГЭ) превышает 60-70%. Ротавирусы и норовирусы являются ведущими возбудителями нозокомиальных ОКИ в педиатрических стационарах особенно среди недоношенных новорождённых и детей раннего возраста, а также вспышечной заболеваемости в этой возрастной группе.

Норовирусная инфекция чаще протекает по гастритическому варианту, с повторной рвотой и частым развитием у детей, особенно раннего возраста, ацетонемического синдрома, что и является поводом для госпитализации.

Для ротавирусной инфекции и большинства других вирусных диарей характерно наличие водянистого стула, сочетание поражения желудочно-кишечного и респираторного тракта, при отсутствии бактериальных осложнений невыраженный инфекционный токсикоз, но при этом более тяжелое течение заболевания вследствие быстрого развития обезвоживания с электролитными нарушениями.

Заметно реже встречаются бактериальные кишечные инфекции - сальмонеллезы, шигеллезы, эшерихиозы, а также все чаще регистрирующийся кампилобактериоз. Определенная роль в этиологии поражений желудочно-кишечного тракта принадлежит условно-патогенной микрофлоре. Нередко встречаются вирусно-вирусные, вирусно-бактериальные и бактериально-бактериальные ассоциации, что обуславливает более тяжелое течение заболевания и в первую очередь у детей раннего возраста.

Клинические проявления ОКИ носят сходный характер и установление этиологии заболевания основывается преимущественно на лабораторных данных, хотя некоторые симптомы позволяют достаточно четко предположить вероятного возбудителя. На первоначальном этапе наиболее важным следует считать дифференциальную диагностику между вирусной и бактериальной этиологией заболевания с целью определения необходимости использования антимикробных препаратов.

Ротавирусная инфекция

Ротавирусная инфекция - острое антропонозное заболевание с фекально-оральным механизмом передачи, протекающее чаще всего по варианту острого гастроэнтерита. Ротавирус является основной причиной тяжелой диареи и дегидратации с выраженными электролитными нарушениями у детей 6-24 месяцев и причиной госпитализации 65-85% младенцев. По данным ВОЗ данная патология занимает второе место в мире в структуре детской смертности от инфекционных заболеваний, управляемых вакцинацией, 180-450 тысяч летальных исходов у детей младше 5 лет обусловлены ротавирусом.

Этиология

Ротавирус относится к семейству Reoviridae, содержит РНК, под электронным микроскопом по форме напоминает колесо. В составе ротавирусов обнаружено четыре основных антигена. С учётом всех группоспецифических антигенов ротавирусы делят на семь групп: А, В, С, D, Е, F, G. Гетерогенность возбудителя, нестойкий типоспецифический иммунитет обуславливает повторные случаи заболевания. Большинство ротавирусов человека и животных относят к группе А. Ротавирусы устойчивы к факторам внешней среды, в открытых водоёмах и сточных водах сохраняются до нескольких месяцев, на овощах 25-30 дней, на одежде до 1,5 месяцев. Не разрушаются при многократном замораживании, под действием дезинфицирующих растворов, эфира, хлороформа, ультразвука, но погибают при кипячении.

Эпидемиология

Источник инфекции больной или вирусоноситель, продолжительность выделения ротавируса 2-3 недели, но может составлять и больший срок. Длительное вирусовыделение характерно для пациентов с иммуносупрессией и хронической фоновой патологией желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). Фекально-оральный механизм передачи инфекции реализуется преимущественно контактным (через предметы обихода и руки) и водным путями. Пищевой путь встречается значительно реже, поскольку вирусы, в отличие от бактерий, не могут накапливаться на пищевых продуктах. Не исключена возможность воздушно-капельного пути передачи. Кроме того, источником инфекции для детей может являться медицинский персонал родильных домов, соматических и инфекционных отделений.

Инфекция высококонтагиозна, во время вспышек заболевает до 70% не иммунного населения, встречается повсеместно и выявляется во всех

возрастных группах. Наиболее восприимчивы к заболеванию дети первых 2 лет жизни. Наибольшая заболеваемость приходится на холодное время года (зимне-весенняя сезонность) и совпадает с повышением заболеваемости ОРВИ.

Патогенез

Попадая в желудочно-кишечный тракт, ротавирус внедряется в зрелые энтероциты, где происходит его репликация. Под воздействием вируса эпителий ворсинок частично разрушается и, в связи с гибелью значительного количества энтероцитов, нарушается синтез дисахаридаз, преимущественно лактазы. Накапливающиеся нерасщепленные дисахариды повышают осмотическое давление и вызывают диарейный синдром за счет поступления в просвет кишечника избыточного количества жидкости. Поступая в толстую кишку, эти вещества становятся субстратами для ферментации кишечной микрофлорой с образованием большого количества органических кислот, углекислого газа, метана и воды. Появление рвоты следует объяснить тем, что при повреждении эпителия верхних отделов тонкого кишечника «обнажаются» и раздражаются нервные окончания. Кроме того, в состав вируса входит специфический NSP4-пептид – энтеротоксин, вызывающий секреторную диарею, подобно бактериальным токсинам.

Таким образом, в развитии диарейного синдрома выделяют два основных компонента: осмотический и секреторный. Водянистая диарея, особенно вкупе с рвотой, ведет к развитию эксикоза. Персистенция ротавирусов, значительное повреждение эпителия ворсинок тонкого кишечника может быть причиной формирования вторичной лактазной (дисахаридазной) недостаточности, формирования в последующем хронического энтерита с проявлением синдрома мальабсорбции, особенно у детей раннего возраста, а также детей, имеющих хроническую патологию тонкого кишечника до развития заболевания (аллергоэнтеропатии, целиакию, цитомегаловирусную инфекцию с поражением ЖКТ и др.).

В результате развития вирусемии при тяжелом течении заболевания в патологический процесс могут вовлекаться различные внутренние органы: сердце, печень, почки, менингеальные оболочки, головной мозг.

Клиническая картина

За рубежом ротавирусная инфекция характеризуется как DFV-синдром (диарея, лихорадка, рвота).

Выделяют типичные формы ротавирусной инфекции: гастрит, энтерит, гастроэнтерит и атипичные, к которым относятся стертая и бессимптомная.

По тяжести течения болезнь подразделяется на легкую, среднетяжелую и тяжелую формы. Тяжесть заболевания определяется по совокупности выраженности интоксикации и абдоминальных симптомов, наличию рвоты, частоты стула, а также имеющихся осложнений.

По характеру течения выделяют гладкое и негладкое: с развитием осложнений и рецидивов.

По продолжительности заболевания выделяют острое - до 1 месяца, затяжное - до 3-х месяцев и хроническое течение - более 3-х месяцев.

Инкубационный период при ротавирусной инфекции чаще до 1-2, реже до 5 суток, минимальный может составлять до 12 часов. Начало болезни острое или даже бурное с одновременным в течение 1-2 дней развитием всех симптомов: подъем температуры тела, рвота, водянистая диарея, схваткообразные боли в животе. Обращает на себя внимание сопоставимая частота рвоты и поноса, в некоторых случаях рвота наблюдается даже чаще, чем дефекация. Однако при этом, в большинстве случаев, симптомы интоксикации отсутствуют. Подъем температуры тела, чаще сохраняется в течение 2-4 дней, в зависимости от тяжести течения заболевания температура может быть как субфебрильной, так и достигать более высоких значений. Довольно часто, преимущественно у детей раннего возраста, отмечаются катаральные симптомы, которые могут предшествовать признакам поражения гастроинтестинального тракта, появиться одновременно или несколько позже. Отмечаются проявления назофарингита в виде покашливания, заложенности носа или необильных выделений из носа, возможно развитие отита, пневмонии. При объективном осмотре пациентов отмечается умеренная гиперемия слизистой мягкого неба, маленького язычка, небных дужек. Живот вздут, при пальпации определяется урчание по ходу тонкого кишечника, сигмовидная кишка не спазмирована. При тяжелом течении в связи с потерей жидкости на фоне лихорадки, повторной рвоты, водянистой диареи может развиваться обезвоживание.

Стёртая форма ротавирусной инфекции протекает со слабо выраженными и кратковременными клиническими проявлениями. При субклинической форме какие-либо проявления болезни отсутствуют, но лабораторно обнаруживается ротавирус в кале и имеет место гуморальный иммунный ответ, в ответ на инфекцию вырабатываются специфические антитела. Данные формы заболевания можно выявить в условиях вспышки ротавирусной инфекции при соответствующем лабораторном исследовании.

После купирования клинических проявлений особенно у детей раннего возраста возможно длительное до 2 и более месяцев постинфекционное вирусовыделение. У детей первого года жизни, иммунокомпрометированных и ВИЧ-инфицированных пациентов описаны хронические формы заболевания, характеризующиеся наличием клинических проявлений хронического энтерита в сочетании с длительным более 6 месяцев выявлением вирусной РНК.

Тяжелые формы ротавирусного гастроэнтерита наиболее часто встречаются у детей до 2 лет и обусловлены в первую очередь развитием осложнений.

У детей раннего возраста в острый период болезни на фоне фебрильной температуры возможно развитие энцефалических реакций, протекающих чаще по типу фебрильных судорожных приступов. Судороги носят очаговый, клонический или клонико-тонический характер и могут сопровождаться потерей сознания. Наиболее часто фебрильные судорожные

приступы отмечаются у детей первого года жизни с неврологически отягощённым преморбидным фоном в виде наличия хронической гипоксии плода во время беременности, острой гипоксии и острых нарушений мозгового кровообращения в родах и неонатальном периоде. При тяжелом генерализованном течении заболевания и вирусемии возможно поражение центральной нервной системы с развитием серозного менингита, менингоэнцефалита. Наряду с энцефалическими реакциями в виде фебрильных судорожных приступов у детей могут выявляться очаговые неврологические симптомы, нарушение сознания, определяться положительные симптомы мышечной ригидности, таких как ригидность мышц затылка, симптомы Брудзинского, Кернига, у детей раннего возраста симптом Лессажа – «симптом подвешивания». При стойко сохраняющемся менингеальном синдроме необходимо проведение лечебно-диагностической люмбальной пункции с определением РНК ротавируса в ликворе методом полимеразной цепной реакции (ПЦР), что будет доказывать или исключать вирусную природу поражения мозговых оболочек.

Неспецифические осложнения в большинстве случаев обусловлены наслоением бактериальной инфекции. Развитие бактериальных осложнений со стороны верхних и нижних дыхательных путей наиболее характерны для иммунологически скомпрометированных пациентов, детей первых лет жизни.

Специфические осложнения проявляются эксикозом различной степени выраженности вплоть до развития гиповолемического шока. После перенесенной инфекции возможно формирование постинфекционных нарушений моторики кишечника и висцеральной гиперчувствительности, вторичной лактазной недостаточности, синдрома мальабсорбции, белково-энергетической недостаточности, отмечаются изменения микробиоты кишечника. В исходе у каждого третьего ребенка возможно формирование хронической патологии ЖКТ.

Диагностика

В общем анализе крови чаще отмечается лейкопения, относительный лимфоцитоз, при отсутствии бактериальных осложнений, СОЭ остается в норме. Для идентификации вируса в фекалиях используют метод ПЦР, иммуноферментного анализа (ИФА) с целью выявления вирусного антигена, иммунохроматографические экспресс-тесты. В случае поражения мозговых оболочек проводится исследование ликвора методом ПЦР.

Кампилобактериоз

Кампилобактериоз - острое инфекционное зооантропонозное заболевание с фекально-оральным механизмом передачи, вызываемое *Campylobacter* spp., характеризующееся симптомами общей интоксикации и преимущественным поражением ЖКТ, возможностью генерализованного течения у иммунокомпрометированных лиц и новорожденных. В структуре диарей у детей занимает от 3 до 30%, однако, вероятнее всего, встречается значительно чаще, чем диагностируется.

Эпидемиология

Источником инфекции при кампилобактериозе являются животные (крупный рогатый скот, свиньи, овцы, домашние и дикие птицы, собаки и проч.), иногда человек (больной и бактерионоситель). Массивно инфицированы могут быть мясные и молочные продукты, овощи, фрукты, вода. Интенсивное выделение кампилобактерий с фекалиями наблюдается в течение 6-7 недель, а в некоторых случаях – около 9-12 месяцев после клинического выздоровления. Носительство обнаруживается у 1-15% людей. Механизм передачи фекально-оральный, основной путь – пищевой, ведущие факторы передачи кампилобактериоза – продукты животного происхождения (мясо крупного и мелкого скота, птицы, молоко), подвергшиеся недостаточной термической обработке, реже имеет место водный и контактно-бытовой путь передачи. Возможно заражение новорожденных детей от инфицированных матерей при родах, так же описана трансплацентарная передача инфекции плоду.

Чаще кампилобактериоз наблюдается у детей в возрасте от одного до 3-5 лет, особенно имеющих хроническую патологию ЖКТ, алергоэнтеропатии, иммунологически скомпрометированных. Одним из факторов риска у детей раннего возраста является отсутствие грудного вскармливания. Заболеваемость носит спорадический характер, но возможны пищевые и водные вспышки и возрастает в летний период.

Этиология

Кампилобактеры представляют собой мелкие, не образующие спор, грамтрицательные, слегка изогнутые палочки в виде запятых или S-образной формы, со жгутиками на одном или обоих полюсах, обладают плазмидами, с которыми связана антибиотикорезистентность. Мало устойчивы в окружающей среде, погибают при воздействии неблагоприятных факторов, таких как высушивание, нагрев, дезинфицирующие средства, кислая среда и т. п.. Имеют термостабильный O- и термолабильный H-антиген. Род *Campylobacter* насчитывает 19 видов и подвигов, выделенных от животных и человека. Наибольшее значение в формировании заболеваний играют *C. jejuni*, *C. coli*, реже *C. fetus*, *C. laridis* и др.. К факторам вирулентности относят жгутики и муциназу, способствующие адгезии и проникновению в слизистую оболочку тонкой кишки. Токсичность связана с секрецией энтеротоксинов, нарушающих водно-солевой обмен через образование циклического аденозинмонофосфата (цАМФ), аналогично энтеротоксинам *E. coli* и *V. cholerae*. При разрушении кампилобактеров освобождается эндотоксин.

У млекопитающих, включая человека, а также у птиц бактерии обитают в полости рта, кишечника, в половых путях.

Патогенез

Возбудитель попадает в организм преимущественно через желудочно-кишечный тракт при алиментарном заражении. Под воздействием желудочного сока часть микробов разрушается и, образовавшийся в процессе распада, эндотоксин обуславливает интоксикацию в виде

общее инфекционного синдрома. Прошедшие желудочный барьер микроорганизмы прикрепляются к поверхности энтероцитов и при помощи жгутиков, повреждая клеточную мембрану, проникают внутрь клетки, таким образом, в процесс вовлекается слизистая оболочка и лимфоидный аппарат кишечника. В месте входных ворот инфекции развивается воспалительный процесс, от катарального до язвенно-некротического, а также мезаденит. Продуцируемые кампилобактером энтеротоксины, активируют аденилатциклазу с образованием цАМФ, в результате развивается секреторная диарея.

При проникновении микробов в кровь у иммунокомпromетированных пациентов возможно септическое течение с формированием вторичных очагов в различных органах в виде эндокардита, менингита, энцефалита, перитонита и др. У лиц с оптимальным иммунитетом заболевание часто протекает по субклиническому варианту.

Морфологически в толстой кишке отмечается картина эрозивно-геморрагического колита с наибольшими изменениями в дистальных отделах, характерна гиперемия слизистой и гиперплазия мезентериальных лимфоузлов. При септическом течении во внутренних органах регистрируются выраженные дистрофические изменения, полиаденит, множественные мелкие некротические очаги или абсцессы в печени, селезенке и других органах.

Клиническая картина

Согласно классификации, предложенной Н.В. Воротынцевой и А.В. Гореловым (2001г.) выделяются генерализованная и локализованная или гастроинтестинальная формы. Гастроинтестинальная форма протекает по следующим вариантам: гастроэнтероколит, гастроэнтерит, энтероколит, энтерит, мезаденит, аппендицит. Генерализованная форма, соответственно, в виде септицемии или септикопиемии. Кроме того, выделяется острое и хроническое бактерионосительство.

В зависимости от степени поражения ЖКТ, выраженности интоксикации и наличия осложнений определяют легкую, среднетяжелую и тяжелую формы. По характеру течения – гладкое и негладкое, в том числе с обострениями и рецидивами, по продолжительности заболевания - острое до 1 месяца, затяжное до 3-х месяцев и хроническое более 3-х месяцев.

К атипичным формам относятся стертая и субклиническая, которые диагностируются, как правило, в эпидемических очагах. Бактерионосительство может быть транзиторным, которое выявляется у здоровых лиц в очагах инфекционных диарей и постинфекционным, после перенесенного острого кампилобактериоза. Кроме того, выделяют хроническое бактерионосительство более 3-х месяцев, характерное для иммунокомпromетированных пациентов и детей с хронической патологией кишечника различной другой этиологии.

Инкубационный период длится от 1 до 10 суток, чаще 2-5 дня. Заболевание обычно начинается остро с повышения температуры тела до фебрильных цифр и других симптомов интоксикации.

При гастроинтестинальной форме симптомы интоксикации (вялость, слабость, снижение аппетита) выражены умеренно. Поражение желудочно-кишечного тракта характеризуется интенсивными болями в животе, приступообразного характера, с преимущественной локализацией в правой половине живота, околопупочной области, для детей раннего возраста характерно беспокойство, плач, нарушение сна, отказ от еды. Клиническая симптоматика относительно разнообразна и может протекать в виде синдрома гастрита, гастроэнтерита, энтерита, гастроэнтероколита, энтероколита или колита, в том числе с явлениями гемоколита. Продолжительность диареи может достигать 7-10 дней. Приблизительно у половины пациентов к концу первой недели болезни отмечается увеличение печени, реже спленомегалия. Редко развиваются терминальный илеит, мезаденит и острый аппендицит.

Генерализованная форма характерна для иммуноскомпрометированных, недоношенных, ослабленных детей раннего возраста. Отмечаются выраженные проявления инфекционного токсикоза, вялость, беспокойство или сонливость, отказ от еды. Лихорадка чаще фебрильная, резистентная к антипиретикам, с большими суточными размахами. Наряду с симптомами со стороны ЖКТ, постепенно нарастает анемия, вследствие развития ДВС-синдрома - тромбоцитопения, повышение активности АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинина, повышается лактат, прокальцитонин. В динамике появляется гепатоспленомегалия, на первый план выступает клиника поражения различных внутренних органов (менингит, эндокардит, гепатит, плеврит, пиелит, остеомиелит и др.), ДВС-синдром, септический шок.

Хроническая форма кампилобактериоза также формируется при наличии фоновой иммуносупрессии, у недоношенных детей, пациентов с ВИЧ-инфекцией. Проявляется вялым течением, волнообразным субфебрилитетом, прогрессирующей потерей массы, развитием белково-энергетической недостаточности. Отмечается быстрая утомляемость, снижение аппетита, дисфункция ЖКТ, периодические подъемы температуры до фебрильных цифр, длительный субфебрилитет. Возможны органые поражения, как при генерализованной форме.

Осложнения кампилобактериоза достаточно разнообразны: эксикоз, септический и гиповолемический шок, острая почечная недостаточность, гемолитико-уремический синдром (ГУС), ДВС-синдром, кишечное кровотечение, инвагинация, аппендицит, панкреатит, гепатит и др. Доказана связь перенесенного кампилобактериоза с формированием в последующем функциональной и хронической воспалительной патологии кишечника, желчевыводящих путей, что в прочем возможно и при ОКИ другой этиологии.

После перенесенного кампилобактериоза возможно формирование аутоиммунных состояний, проявляющихся поражением нервной системы (синдром Гийена-Барре, синдром Миллера-Фишера), асептическими артритами, кардитами, узловой эритемой и др.

Лабораторная диагностика

В общем анализе крови у большинства больных определяется нейтрофильный лейкоцитоз и повышение СОЭ, в периоде реконвалесценции возможен моноцитоз.

Основной метод этиологической диагностики бактериологический, выделение чистой культуры возбудителя. При гастроинтестинальной форме производится посев фекалий, рвотных масс, промывных вод. В случае генерализованного кампилобактериоза исследуются кровь, ликвор, моча, содержимое абсцессов, синовиальная жидкость, при врожденной инфекции околоплодные воды. Следует помнить, что кампилобактеры, являясь микроаэрофилами, требуют особых условий культивирования, плохо растут на обычных питательных средах, что затрудняет бактериологическую диагностику.

Высокочувствительным для диагностики кампилобактериоза является метод ПЦР, позволяющий выявить *Campylobacter* spp. в различных биологических средах, возможно использование реакция латекс-агглютинации (РЛА) для определения антигенов кампилобактерий в кале.

Сальмонеллезы

В последние годы в РФ отмечается рост заболеваемости сальмонеллезами, данная патология занимает первое место в этиологической структуре расшифрованных бактериальных ОКИ у госпитализированных детей. У трети детей сальмонеллез протекает в сочетании с широко распространенной ротавирусной инфекцией, которая утяжеляет течение болезни и замедляет сроки выздоровления. Также в последнее время отмечается увеличение частоты выявления сочетанной сальмонеллезной и кампилобактериозной инфекций у детей.

Эпидемиология

Заболевание относится к зооантропонозам и основным источником заражения являются сельскохозяйственные животные и особенно птицы. Человек как источник инфекции имеет большое значение в распространении сальмонеллеза среди детей, в основном раннего возраста, что имеет место и при внутрибольничном сальмонеллезе.

Инфекция передается преимущественно пищевым путем, чаще с мясом птицы и куриными яйцами, меньшее значение имеет мясо крупного рогатого скота и свинина. Возможно заражение через молочные продукты и даже овощи и фрукты. Дети раннего возраста заражаются контактным путем - через руки родителей и медперсонала. При внутрибольничных вспышках сальмонеллеза среди маленьких ослабленных детей не исключается воздушно-пылевой путь передачи.

Наиболее восприимчивы к сальмонеллезу дети первых 2 лет жизни.

Заболеваемость преимущественно носит спорадический характер, регистрируются пищевые, реже водные вспышки, а также очаги нозокомиальной инфекции в стационарах.

Этиология

Возбудителями являются многочисленные представители рода сальмонелл, патогенные как для человека, так и для животных, насчитывается более 2200 сероваров. Сальмонеллы грамотрицательные палочки, длительное время сохраняются в окружающей среде, остаются жизнеспособными при низких температурах на протяжении нескольких месяцев. Сальмонеллы продуцируют термолабильный энтеротоксин, что может быть одним из факторов, определяющих более тяжелое течение болезни.

Наиболее часто заболевание у детей 1-7 лет вызывается *Salmonella* (S). *Enteritidis*, а клиника имеет типичную «шигелезоподобную» картину и нередко протекает в тяжелой форме. Тяжесть сальмонеллеза, вызванного *S. Enteritidis* определяется эксикозом II-III степени, который может сопровождаться острой почечной недостаточностью.

В последнее время актуальным является рост антибиотикорезистентности сальмонелл, циркуляция госпитальных мультирезистентных штаммов, вызывающих нозокомиальные вспышки сальмонеллеза в первую очередь в родильных домах, отделениях недоношенных, детей раннего возраста, реанимационных отделениях, с высоким риском генерализованного септического течения с летальным исходом. Наиболее актуальным в развитии внутрибольничных вспышек является штамм *S. typhurium* серовар Copenhagen.

Патогенез

В желудке и верхнем отделе тонкого кишечника происходит массивное разрушение микроорганизмов с высвобождением эндотоксина. Если гибель микроорганизмов на этой стадии полная, то наблюдается картина пищевой токсикоинфекции при существенном количестве образовавшегося токсина, а возникшие морфологические изменения подвергаются обратному развитию. В случае неполной гибели, сальмонеллы попадают в нижележащие отделы желудочно-кишечного тракта и, в периоде инкубации, происходит их размножение в тонком и толстом кишечнике с внедрением в мезентериальные лимфатические узлы. В дальнейшем, в связи с выраженной инвазивностью сальмонелл, нередко возникает бактериемия с последующей генерализацией инфекции. В слизистой оболочке преимущественно тонкой кишки, реже толстой формируется воспаление различной степени выраженности от экссудативно-катарального до язвенно-некротического. Возникают воспалительный отек кишечной стенки с выраженной клеточной инфильтрацией, кровоизлияниями, поверхностные некрозы слизистой оболочки. В связи с преимущественным поражением тонкого кишечника нарушаются процессы пищеварения. Наряду с этим отмечается гиперплазия лимфоидной ткани, в первую очередь кишечника, а затем и в других внутренних органах, развиваются дегенеративные изменения в печени, селезенке, почках, сердце.

Эндотоксин, образовавшийся в результате распада сальмонелл, всасываясь из кишечника, в первую очередь действует на нервную систему, обуславливая появление симптомов интоксикации.

Тяжесть патологического процесса определяется количеством поступивших в организм сальмонелл и ответной реакцией организма. В более легких случаях инфекционный процесс ограничивается слизистой кишечника и проявляется гастроинтестинальной формой с возможной кратковременной бактериемией. При тяжелом варианте в результате бактериемии формируются внекишечные очаги инфекции различной локализации (менингит, эндокардит, остеомиелит, перитонит и др.). Внутриклеточное паразитирование сальмонелл в макрофагах и эпителиоцитах кишечника дает возбудителю длительно персистировать в организме, вызывая обострения и рецидивы, а также способствует формированию длительного бактериовыделения.

Формирующийся иммунитет специфичен по отношению к серотипу, вызвавшему болезнь, но недостаточно напряжен и нестойкий.

Клиника

Продолжительность периода инкубации при сальмонеллезе колеблется от нескольких часов при пищевом пути заражения до 5-7 суток при контактном инфицировании. Острое начало болезни характеризуется повышением температуры тела до 38-40°C. Характерно наличие выраженной интоксикации: вялость, повторная рвота, снижение аппетита, отказ от еды. У детей более старшего возраста отмечается абдоминальный болевой синдром, у детей до года - беспокойство, плач, нарушение сна.

Гастроинтестинальная форма протекает с клиникой гастрита, энтерита, гастроэнтерита, энтероколита или гастроэнтероколита. Стул обильный, жидкий, с примесью зеленой слизи («болотная тина»), а в ряде случаев с прожилками крови, также примесь крови может окрашивать стул в розовый цвет («мясные помои»).

Во время осмотра обращают на себя внимание выраженные симптомы инфекционного токсикоза - бледность, адинамия при этом язык сухой, густо обложен налетом. При пальпации определяется вздутие живота, болезненность и урчание по ходу тонкого кишечника. Часто имеет место увеличение печени и селезенки. Продолжительность лихорадочного периода может достигать 1-2 недели, дисфункция кишечника сохраняется до 2-3 недель.

При сочетании выраженной лихорадки, диареи и рвоты возможно развитие эксикоза, особенно у детей раннего возраста ввиду лабильности водно-электролитного баланса.

В последние годы увеличилось число осложнений, в виде инфекционного кардита, нодозной эритемы, реактивных артритов, в редких случаях возможно кишечное кровотечение.

В тяжелых случаях заболевание может осложняться развитием септического шока.

Тифоподобная форма сопровождается выраженной интоксикацией, лихорадкой, напоминает картину брюшного тифа, больной заторможен, отмечается гепатоспленомегалия, возможно появление на коже розеолезно-папулезной сыпи.

Септическая форма возникает редко, в основном у детей раннего возраста и новорожденных. Температура тела держится на высоких значениях. Возникают гнойные очаги в различных органах (легких, почках, печени, костях, мозговых оболочках и др.) с соответствующей клинической симптоматикой. Специфический характер изменений подтверждается высевом сальмонелл из спинномозговой жидкости, мокроты, мочи и др. Закономерны нарушения желудочно-кишечного тракта, но они отходят на второй план. Септическая форма обычно протекает тяжело и длительно, возможен летальный исход от проявлений полиорганной недостаточности.

У новорожденных и детей первого года жизни сальмонеллез имеет различные проявления, чаще регистрируется гастроинтестинальный вариант, однако именно у новорожденных и детей первого года жизни наиболее часто диагностируется септическое течение заболевания.

Практически у половины детей, перенесших сальмонеллез, после выписки из стационара при отсутствии клинических проявлений сохраняется бактериовыделение. Наиболее частое и длительное до 6 месяцев постинфекционное бактериовыделение отмечается у детей до 3 лет. Вероятно факторами, влияющими на сохранение длительного постинфекционного бактерионосительства, являются неадекватная этиотропная терапия в начальном периоде болезни, снижение иммунореактивности заболевших, фоновая патология ЖКТ.

Диагностика

В общем анализе крови при клинически манифестных формах характерен выраженный лейкоцитоз со сдвигом влево до палочкоядерных и юных форм, ускорение СОЭ, повышение СРБ, при септическом течении заболевания – повышение лактата, прокальцитонина. При легких и в ряде случаев при среднетяжелых вариантах, у иммунокомпрометированных пациентов выраженные изменения в общем анализе крови могут отсутствовать.

Основным методом диагностики является бактериологический – посев кала, который осуществляется 2-хкратно, до начала проведения курса антимикробной терапии. Возможно проведение ПЦР-исследования кала на бактерии рода сальмонелл (*Salmonella* spp.). Серологические методы включают реакцию непрямой гемагглютинации (РНГА) с поливалентными сальмонеллезными диагностикумами являются вспомогательными, зачастую позволяющими поставить диагноз только ретроспективно, по показаниям используют метод парных сывороток повторно определение с интервалом в 7-14 дней.

Шигеллезы

Группа антропонозных инфекций, вызываемая микроорганизмами рода *Shigella*, ранее использовали термин дизентерия. Дизентерия, по сути, является одним из клинических вариантов шигеллезов, характеризующимся клиникой дистального колита. За последние годы заболеваемость

шигеллезами существенно снизилась, однако полностью считать проблему решенной преждевременно.

Эпидемиология

Источником заражения является больной человек, особенно опасный в первые 3 дня болезни, либо бактерионоситель. Фекально-оральный механизм передачи реализуется контактно-бытовым путем, водным (чаще при дизентерии Флекснера) и пищевым (чаще при дизентерии Зонне). Наиболее часто болеют дети в возрасте от 2 до 7 лет, характерна летне-осенняя сезонность с подъемом заболеваемости в августе – сентябре. Заболевание у ребенка раннего возраста в первую очередь сопряжено с наличием тесного контакта с больным или бактерионосителем в семье, несоблюдением санитарно-эпидемиологического режима, плохими санитарно-бытовыми условиями проживания.

Этиология

Шигеллы грамотрицательные палочки, подразделяющиеся на 4 вида: Григорьева-Шига, Флекснера (с подвидом Ньюкастл), Зонне и Бойда. Возбудитель Григорьева-Шига выделяет экзотоксин (токсин Шига) с нейротоксическим эффектом, другие виды содержат эндотоксин, образующийся при их гибели. Каждый вид шигелл имеет различное количество типов (всего описано более 50 серотипов). В нашем регионе возбудителями дизентерии в основном являются шигеллы Зонне и Флекснера, шигеллез Григорьева-Шига практически не встречается. Шигеллы Зонне более склонны к размножению на пищевых продуктах, преимущественно молочных.

Патогенез

Заражение происходит перорально. Попадая в желудок, часть шигелл под действием соляной кислоты разрушается с освобождением эндотоксина, который всасывается в кровь и обуславливает выраженные общетоксические проявления. При массивной гибели шигелл обычно при пищевом пути заражения в желудке выделяется большое количество эндотоксина, и заболевание протекает по типу гастроэнтерита, возможно, пищевой токсикоинфекции. Выделение циркулирующего токсина из организма осуществляется печенью, почками и слизистой дистального отдела кишечника, вызывая дистрофические и микроциркуляторные нарушения. Наряду с эндотоксinemией в патогенезе шигеллеза отмечается местный воспалительный процесс, обусловленный инвазией шигелл в слизистую толстой кишки, преимущественно дистального отдела, предварительно уже поврежденную эндотоксином. Шигеллы проникают в эпителиоциты толстого кишечника, вызывая их разрушение, на поверхности эпителия кишки возникают обширные изъязвления, покрытые фибринозным экссудатом. Поражение интрамуральных ганглиев, нарушение иннервации толстого кишечника является причиной спастического сокращения сигмовидной и прямой кишок, возникновения частых, болезненных позывов к дефекации (тенезм). Большое значение в патогенезе имеет формирующееся нарушение микробиоты кишечника.

У иммунокомпromетированных пациентов возможно развитие бактериемии, септическое течение заболевания.

Иммунитет после перенесенного заболевания носит типоспецифический характер.

Клиника

Инкубационный период при шигеллезе зависит от пути передачи, количества возбудителя и колеблется от нескольких часов до 7 дней, чаще 2-3 дня. Начало болезни острое с повышением температуры тела до 38-39°C, которая держится в течение 2-3 дней. Характерна клиника дистального колита, проявляющаяся болями в левой подвздошной области, императивными (повелевающими) позывами на дефекацию и частым жидким стулом, постепенно принимающим характер «ректального плевка» (скудный, бескаловый, состоящий из слизи, иногда с примесью крови в виде точек или прожилок). Симптомы общей интоксикации выражены умеренно, беспокоят тянущие боли в области заднего прохода - тенезмы. При осмотре язык обложен, пальпируется сигмовидная кишка в виде болезненного плотного тяжа. Описанная картина больше характерна для заболевания, обусловленного шигеллой Флекснера, которая вызывает достаточно тяжелый инфекционный процесс, в том числе с формированием гемоколита.

Однако шигеллез, особенно на раннем этапе, может протекать и по варианту энтероколита или гастроэнтерита (характерно для шигеллы Зонне при пищевом пути заражения). В целом данный возбудитель вызывает заболевание с менее тяжелыми клиническими проявлениями.

В редких случаях на первый план еще до появления диареи выступают резко выраженные симптомы интоксикации, сопровождающиеся поражением ЦНС и сердечно-сосудистой системы (токсическая и гипертрофическая форма шигеллеза). Наблюдаются судороги, нарушение сознания различной степени выраженности, рвота, тахикардия, приглушенность сердечных тонов, возможно развитие септического шока.

К атипичным формам шигеллезозов относятся стертая и субклиническая.

Дети первого года жизни болеют шигеллезами редко, а в случае ее развития патологический процесс распространяется на тонкий кишечник и чаще проявляется в виде энтероколита. Примесь крови встречается нечасто, живот вздут, иногда увеличивается печень. Характерны плач и покраснение лица во время дефекации, податливость или зияние ануса. В результате более активного вовлечения в патологический процесс тонкого кишечника диарейный синдром выражен ярче и может привести к обезвоживанию, особенно в сочетании с выраженной лихорадкой и повторной рвотой.

Возможно затяжное свыше 1 месяца или хроническое свыше 3 месяцев течение шигеллезозов у ослабленных детей при несвоевременном лечении и наслоении вирусно-бактериальных инфекций.

Учитывая, что шигеллез у новорожденных и детей раннего возраста встречается довольно редко, при наличии гематохезии (появление крови с каловых массах) у данной категории детей в первую очередь необходимо исключать проктоколит, проктосигмоидит, индуцированный пищевыми

белками (аллергия на белок коровьего молока), дебют воспалительного заболевания кишечника. При наличии лихорадки и общеинфекционного синдрома – шигелезоподобный вариант течения кампилобактериоза или сальмонеллеза. При проведении в анамнезе курса антибактериальной терапии, который предшествовал появлению гематохезии - антибиотик-ассоциированную диарею, вызванную *Clostridium difficile*.

Диагностика

В общем анализе крови изменения отмечаются не всегда, при более тяжелом течении заболевания – нейтрофильный лейкоцитоз, ускорение СОЭ, повышение СРБ. Этиологическая диагностика шигеллезов основана на тех же методах, что и диагностика сальмонеллезов: бактериологическое исследование, ПЦР-диагностика кала на бактерии рода шигелл, серологические методы (РНГА с поливалентными шигеллезными диагностикумами), по показаниям метод парных сывороток.

Эшерихиозы

Эшерихиозы (коли-инфекция, коли-энтерит) группа бактериальных антропонозных инфекционных болезней, вызываемых патогенными (диареегенными) штаммами кишечных палочек.

Эпидемиология

Источник инфекции – больной, преимущественно в остром периоде болезни, механизм передачи инфекции фекально-оральный. Заражение происходит контактно-бытовым и пищевым путями. Из пищевых продуктов фактором передачи чаще являются молочные изделия, готовые мясные продукты, напитки (компот, морс и др.). В детских коллективах распространение инфекции может происходить через игрушки, загрязненные предметы обихода, через руки больных матерей и персонала. Реже регистрируется водный путь передачи эшерихиозов. Не исключается эндогенный путь возникновения заболевания в результате распространения ЭПКП в верхние отделы кишечника у иммунокомпрометированных пациентов с синдромом избыточного бактериального роста. Заражение новорожденного возможно от матери при рождении. Генерализованное течение бактериальной инфекции у ребенка в первые дни после рождения может быть этиологически связано с грамотрицательной флорой, в т.ч. кишечной палочкой, колонизирующей родовые пути матери.

ЭПКП поражают детей первых 2 лет жизни, как правило, с неблагоприятным преморбидным фоном, находящихся на искусственном вскармливании. Возможны вспышки в соматических стационарах, родильных домах, ясельных группах ДДУ. Эффективным средством защиты от ЭПКП является естественное вскармливание. Женское молоко содержит секреторные IgA, устойчивые к действию ферментов желудочно-кишечного тракта и препятствующие адгезии ЭПКП к поверхности энтероцитов тонкой кишки. В женском молоке также имеются факторы неспецифической защиты - лактоферрин, лизоцим, бифидогенные факторы, способствующие

колонизации кишечника ребенка бифидобактериями, активными антагонистами ЭПКП и др.

ЭТКП и ЭИКП встречается у детей более старших возрастных групп, обычно старше трех лет. Точных данных о возрастном составе детей, перенесших эшерихиоз, вызванный ЭГКП, нет, однако преимущественно поражаются дети дошкольного возраста.

Этиология

В зависимости от наличия факторов патогенности эшерихии подразделяют на 5 групп:

1. Энтеропатогенные кишечные палочки (ЭПКП) имеют антигенное сродство с сальмонеллами, (серовары O18, O26, O41, O44, O55, O86, O111, O112, O114, O119, O125, O127, O128, O142, O158, O408) вызывают очаговое воспаление преимущественно тонкого кишечника у детей раннего возраста. Отдельные серовары способны образовывать экзотоксин и вызывать «холероподобные» заболевания.

2. Энтероинвазивные кишечные палочки (ЭИКП) имеют антигенное сродство с шигеллами (серовары O28, O29, O32, O112, O124, O129, O135, O136, O143, O144, O151, O164, O167), вызывают дизентериеподобные заболевания. Способны проникать в энтероциты толстого кишечника и размножаться внутриклеточно.

3. Энтеротоксигенные кишечные палочки (ЭТКП) продуцируют экзоэнтеротоксин, обладающий эффектом, сходным с холерогеном и фактор колонизации (серовары O2, O6, O8, O11, O15, O20, O25, O27, O78, O85, O112, O114, O115, O126, O128, O139, O142, O148, O153, O166, O167) и, соответственно вызывают гастроэнтериты (холероподобные заболевания) у детей и взрослых.

4. Энтерогеморрагические кишечные палочки (ЭГКП) синтезируют *verо*-токсин или цитотоксин SLT (Shiga-like toxin), способный вызывать гемолиз эритроцитов и повреждение эндотелия сосудов. К ним относятся O157, O26, O111, O145, O113, O121, O126.

5. Энтероадгезивные кишечные палочки (ЭАКП) прикрепляются к слизистой кишечника, не вырабатывают цитотоксин, не проникают внутрь клетки, вызывают хроническую диарею у иммунокомпromетированных пациентов.

Микроорганизмы устойчивы в окружающей среде, в воде и на почве могут сохраняться месяцами. Также в течение нескольких месяцев сохраняют жизнеспособность в молоке, детских питательных смесях, на игрушках, хорошо переносят высушивание. У многих штаммов имеется резистентность к ряду антибиотиков.

Патогенез

Заражение происходит через рот. Интоксикация обусловлена как продуктами жизнедеятельности микроорганизмов (токсины, ферменты и др.), так и токсическими метаболитами, образующимися в результате нарушения процессов пищеварения, вследствие недостатка ферментов. Имеются отличия патогенеза заболевания, вызванного определенной группой эшерихий.

Обладая цитотоксичностью и ограниченной инвазивностью, ЭПКП колонизируют слизистую тонкой кишки, вызывая повреждение и отторжение участков апикальной цитоплазмы, слущивание эпителиоцитов с развитием эрозий и формированием воспаления. Наиболее цитотоксичные штаммы могут проникать в подлежащую ткань (подобно сальмонеллам), приводя к транзиторной бактериемии с возможным развитием сепсиса. В результате воспалительного процесса нарушаются процессы пищеварения и всасывания, в том числе воды и электролитов, возникает диарея. Потеря воды и электролитов при выраженном диарейном синдроме и рвоте приводит к обезвоживанию (токсикозу с эксикозом), чаще по наиболее тяжелому соледефицитному типу. Наибольшие морфологические изменения обнаруживаются в тонкой кишке. После перенесенного энтеропатогенного эшерихиоза формируется непродолжительный иммунитет к тому серовару эшерихий, который вызвал заболевание.

ЭИКП преимущественно поражают толстый кишечник, вызывая «шигелезоподобные» заболевания. Энтеротоксин, выделяемый ЭТКП, подобно холерогену активирует аденилциклазу с образованием циклического аденозинмонофосфата, что, приводит к резкому усилению секреции эпителием тонкой кишки электролитов (секреторная диарея) и возникновению диарейного синдрома, сопровождающегося эксикозом.

Цитотоксин (SLT – shiga-like toxin), выделяемый ЭГКП, разрушает клетки эндотелия, выстилающего мелкие кровеносные сосуды кишечной стенки проксимальных отделов толстой кишки. Образующиеся сгустки крови и выпадение фибрина приводят к нарушению кровоснабжения кишки, появлению крови в стуле. Развивается ишемия кишечной стенки вплоть до некроза. Также, под воздействием токсина, возникает гемолиз эритроцитов. Возможно развитие ГУС.

Клиника

Клиническая картина эшерихиозной инфекции в первую очередь определяется видом возбудителя.

Эшерихиоз, вызванный ЭПКП.

Инкубационный период длится примерно 3-8 дней. Заболевание чаще начинается остро с повышения температуры тела, ухудшения самочувствия и частого жидкого водянистого желто-оранжевого или золотистого цвета стула с примесью прозрачной слизи, редко – прожилок крови. В последующие дни появляются упорное срыгивание, повторная рвота, анорексия. При объективном осмотре отмечаются гипо- или адинамия, бледная кожа, сниженный тургор тканей, вздутие живота, при пальпации определяется урчание по ходу тонкого кишечника, при развитии некротизирующего энтероколита у недоношенных новорожденных - признаков пареза кишечника (вздутие живота, вялая перистальтика, задержка стула).

Возможно тяжелое течение заболевания с развитием отека-набухания головного мозга, судорожного синдрома, токсикоза с эксикозом, септическое течение (коли-сепсис) с развитием пиемических очагов в различных органах

(пиелонефрит, цистит, менингит, остеомиелит, кардит, септический гепатит и др.), ДВС-синдрома.

ЭИКП – причина эшерихиозной инфекции у детей старшего возраста (шигеллезоподобное заболевание).

ЭТКП также поражают преимущественно детей старшего возраста. Болезнь обычно протекает по типу острейшего гастроэнтерита с нарастанием дегидратации (холероподобный синдром).

ЭГКП вызывают поражение кишечника, сопровождающееся геморрагическими проявлениями (гемоколит). ЭГКП являются одним из этиологических факторов гемолитико-уремического синдрома и тромбоцитопенической пурпуры.

Диагностика

Изменения в общем анализе крови могут иметь место при тяжелом течении эшерихиоза в виде умеренного нейтрофильного лейкоцитоза, но чаще отклонений нет. В случае развития ГУС появляется выраженная анемия, повышение билирубина за счет свободной фракции, тромбоцитопения.

Основной метод этиологической диагностики бактериологический.

Кишечный токсикоз (токсикоз с эксикозом) при острых кишечных инфекциях у детей раннего возраста.

Эксикоз (дегидратация, обезвоживание) у детей раннего возраста встречается при острой кишечной инфекции практически любой этиологии. При РВГЭ и др. вирусных диареях эксикоз не сопровождается, по крайней мере, сколь-либо выраженным токсикозом.

Токсикоз с эксикозом (кишечный токсикоз) - это состояние, характеризующееся интоксикацией, расстройством гемодинамики и КЩС, а также нарушением всех видов обмена, главным образом водно-солевого с развитием обезвоживания организма.

Предрасполагающими факторами в развитии данного состояния являются:

- возраст больного, чем младше ребёнок, тем чаще возникает эксикоз и тем более он выражен;

- неблагоприятный преморбидный фон - перинатальная патология, раннее искусственное вскармливание, гипотрофия, гастроинтестинальная аллергия, повторные эпизоды кишечных инфекций в анамнезе, повторные курсы антибиотикотерапии в анамнезе, фоновая хроническая патология ЖКТ и пр.;

- морфофункциональные особенности - функциональная незрелость ЖКТ и ЦНС, лабильность водно-солевого обмена, относительно большой объём внеклеточной жидкости по сравнению со взрослыми, быстрое истощение адаптационных механизмов;

- незрелость иммунной системы - низкая выработка иммуноглобулинов, в частности секреторного IgA на слизистой оболочке ЖКТ.

Как правило, токсикоз с эксикозом развивается у детей раннего возраста с тяжелыми клиническими вариантами ОКИ и обусловлен большими потерями электролитов с рвотой и жидким стулом, за сутки ребенок может потерять до 50-100 мл/кг воды и соответствующее количество солей. При потере жидкости падает ОЦК и развивается централизация кровообращения, сопровождающаяся нарушением микроциркуляции в органах и тканях. Потере жидкости предшествует и сопровождается воздействие токсинов. В результате в организме формируются патогенетические изменения, свойственные для всех токсических состояний, которые усугубляются нарастающим обезвоживанием. Необходимо знать, что по мере восстановления ОЦК, нормализации гемодинамики и микроциркуляции, токсикоз может нарастать за счет поступления в кровоток накопившихся аутоксинаминов (продуктов деградации клеток) из ранее ишемизированных тканей. В зависимости от соотношения потерь воды и солей выделяют воддефицитный, изотонический и соледефицитный типы эксикоза. Также определяют и степень токсикоза (I, II или III), принимая во внимание количество потерянной жидкости.

При кишечном токсикозе обязательно имеются симптомы кишечной инфекции – диарея и, часто, рвота. По мере нарастания дефицита воды и солей появляются признаки обезвоживания и поражения ЦНС, затем возникают гемодинамические расстройства. Характерно снижение тургора тканей, колорита кожи, влажности слизистых. В зависимости от характера и степени обезвоживания имеет место определенная клиническая симптоматика.

Воддефицитный эксикоз (гипертоническая дегидратация) возникает при преимущественной потере воды по сравнению с солями, что наблюдается в случае высокой температуры тела, наличия одышки, при обильном жидком стуле без рвоты (испражнения гипотоничны по отношению к плазме), возникает остро. В патогенезе превалирует потеря жидкости клеткой, в связи с чем, клетка обезвоживается и «испытывает жажду». Характеризуется возбуждением, беспокойством, у больных выражена жажда. Обращает внимание, что ребенок с жадностью пьет любую жидкость, в том числе соленую и горькую. Кожа сухая, теплая, тургор тканей несколько снижен, кожная складка расправляется медленно. Голос становится сиплым, впоследствии развивается афония, характерен плач без слез. Губы сухие, потрескавшиеся, с поперечной исчерченностью. Слизистая полости рта сухая, слюна вязкая, язык прилипает к шпателью. Глазные яблоки западают, уменьшены в размере, может быть запавшим большой родничок. Температура тела высокая, дыхание и пульс учащены, снижается количество выделяемой мочи. Выраженность клинических симптомов зависит от степени эксикоза. Концентрация натрия в плазме повышена.

Соледефицитный эксикоз (гипотоническая дегидратация) развивается постепенно при превалировании рвоты над жидким стулом и восполнении потерь водой без солевых растворов. Патогенез этого состояния выглядит следующим образом: соли уходят из межклеточного пространства и

осмотическое давление в клетке становится относительно выше, что влечет за собой клеточную гипергидратацию – в целом организм теряет жидкость, а клетка переполнена водой. Дети заторможены, адинамичны, вялые, возможно нарушение сознания от сомналентности до комы. Кожа имеет мраморный рисунок, акроцианоз, конечности холодные, при нажатии на кожу остаются пальцевые вдавления, кожная складка не расправляется, напоминает остывающий воск. Слизистые полости рта умеренно влажные, пьет ребенок неохотно, предпочитая соленые растворы, иногда питье вызывает рвоту. Дыхание стонущее, кряхтящее, пульс учащен, слабого наполнения, температура тела невысокая, часто субнормальная. Глазные яблоки и большой родничок запавшие, мышцы гипотоничны. В случае отека-набухания головного мозга (гипергидратация клеток) возможно развитие энцефалических реакций, судорог. Снижается концентрация натрия в плазме.

Изотонический эксикоз (изотоническая дегидратация) сопровождается равномерной потерей воды и солей, что способствует сохранению нормального осмотического давления плазмы. Дефицит жидкости формируется преимущественно в сосудистом русле и межклеточном пространстве. Изотонический эксикоз наиболее часто встречающийся вариант обезвоживания, составляющий 65-70% всех. Клиническая картина напоминает соледефицитный эксикоз, но больных беспокоит жажда и они более охотно пьют жидкости, слизистая полости рта сухая, отмечается беспокойство. По понятным причинам невозможна абсолютно равномерная потеря воды и солей и поэтому у отдельных пациентов клиника носит признаки водо- или соледефицитного эксикоза. Концентрация натрия в плазме остается в пределах нормальных значений, отмечается гипокалиемия.

В зависимости от количества потерянной жидкости выделяют три степени эксикоза:

I степень - легкая, потеря до 5% от массы тела;

II степень - среднетяжелая, потеря от 5 до 10% от массы тела;

III степень - тяжелая, потеря более 10% от массы тела.

Клинические признаки в зависимости от степени обезвоживания представлены в таблице 29.

Таблица 29.

Клинические признаки при различной степени дегидратации у детей

Симптом или признак	Степень дегидратации (% от массы тела)		
	I ст. (до 5%)	II ст. (5-10%)	III ст. (более 10%)
Состояние сознания	сохранено, вялость или возбуждение	выраженное возбуждение или сомналентность	адинамия, сопор, кома
Рвота	1 - 2 раза	повторная	повторная, многократная

Жажда	умеренная	сильная	может отсутствовать
Колорит кожи	бледный	бледный, «мраморность»	бледно-серый, землистый
Цианоз	нет	умеренный	резко выражен
Эластичность кожи и тургор тканей	в норме	снижены	резко снижены
Слизистые полости рта	умеренно влажная	суховатая	сухая, яркая
Большой родничок	в норме	слегка запавший	втянут
Глазные яблоки	в норме	мягкие	запавшие
Наличие слез	есть	могут быть	отсутствуют, склеры сухие
Дыхание	нормальное	умеренная одышка	одышка, токсическое
Тахикардия	нет	умеренная	выражена
Тоны сердца	звучные	слегка приглушены	приглушены, глухие
Артериальное давление	нормальное или несколько повышено	систолическое нормальное, диастолическое повышено	снижено
Диурез	умеренно снижен	олигурия	анурия
Стул	нечастый	до 10 раз в сутки, водянистый	более 10 раз в сутки, водянистый. При резко выраженном эксикозе становится реже - мнимое улучшение
Гематокрит	до 0,4	0,4 - 0,5	более 0,5 (при анемии менее 0,4)

Крайним вариантом сосудистой недостаточности при эксикозе III ст. и, в ряде случаев, эксикозе II ст., является гиповолемический шок, формирующийся у детей в течение нескольких часов или первых суток от начала обезвоживания, при выраженной клинике заболевания. Температура тела снижается до субнормальных цифр, появляются признаки недостаточности кровообращения в виде тахикардии, снижения САД ниже 60 мм рт.ст., цианоза кожи, акроцианоза и похолодания конечностей.

Лечение и профилактика острых кишечных инфекций

Лечение ОКИ у детей проводится с учетом этиологии заболевания, тяжести, возраста, ведущего клинического синдрома и индивидуальных особенностей течения заболевания, а также преморбидного фона.

Выделяют клинические и эпидемиологические показания к госпитализации больных с острыми кишечными инфекциями. По клиническим показаниям независимо от возраста подлежат госпитализации дети с тяжелыми, осложненными формами, имеющие неблагоприятный преморбидный фон (сопутствующие заболевания ЖКТ, белково-энергетическую недостаточность II-III степени, ВИЧ-инфекцию и др.). По эпидемиологическим показаниям госпитализация проводится в случае невозможности обеспечения изоляции на дому и организации соответствующего противоэпидемического режима, больные ОКИ различных возрастов, находящиеся в учреждениях закрытого типа (дома-ребенка и пр.).

Вопрос о госпитализации ребенка раннего возраста в инфекционный стационар должен решаться индивидуально в зависимости от выраженности температурной реакции, интоксикационного синдрома, наличия рвоты. Но, важно помнить, что именно у этой категории детей, особенно детей первого года жизни, возможно быстрое ухудшение состояния, прогрессирование симптомов эксикоза, частое развитие осложнений.

На весь период заболевания ОКИ рекомендуется охранительный режим, при отсутствии интоксикации ограничения двигательной активности не требуется, при стойком отсутствии температуры, стабилизации состояния разрешены прогулки.

Диета является существенным компонентом терапии на всех этапах болезни. Объем и состав питания определяется возрастом детей, характером вскармливания, тяжестью болезни и преморбидным фоном. У детей первого года жизни в острый период болезни назначается дробное дозированное питание: в первые дни лечения объем принимаемой пищи уменьшается не более чем на 50% при увеличении кратности кормления до 6-8 раз в сутки (через 2-2,5-3 часа) с постепенным увеличением до нормального объема питания в течение 3-4 дней.

При водянистой диарее на фоне РВГЭ у детей раннего возраста, находящихся на искусственном вскармливании в острый период в качестве питания важно использование безлактозных или низколактозных и кисломолочных смесей. В тяжелых случаях, при наличии гастроинтестинальных проявлений пищевой аллергии, синдрома мальабсорбции рекомендуется применение смесей на основе глубокого гидролиза белка, не содержащих лактозу. В периоде реконвалесценции при отсутствии синдрома мальабсорбции и аллергии к белку коровьего молока рекомендован переход на кисломолочные смеси.

У детей на грудном вскармливании с целью уменьшения выраженности и сокращения продолжительности диарейного синдрома могут быть использованы препараты, содержащие лактазу - лактаза-беби, лактазар. Продолжительность курса терапии индивидуальна и может составлять 2-4 недели.

Из рациона необходимо исключить сырые овощи и фрукты, фруктовые соки, сладкие напитки, сладкий чай.

Основой успешного лечения острых кишечных инфекций является компенсация обезвоживания. Своевременная и правильно проводимая оральная регидратация позволяет избежать внутривенного введения жидкости у подавляющего большинства больных ОКИ.

Оральная регидратация назначается при компенсированном (I-II степени) эксикозе, в случае отсутствия выраженной интоксикации и рвоты. Для проведения оральной регидратации в детском возрасте используются гипоосмолярные глюкозо-солевые растворы, соотношение натрия и глюкозы 60/90 ммоль/л, целесообразно применение официальных растворов для оральной регидратации с пониженной осмолярностью - 200-240 мОсмоль/л (с 1-го месяца жизни Адиарин регидро-комплекс, Нормобакт Аквабаланс, Биогаяя ORS, с 3-х лет возможно использовать Регидрон Био). Важно давать жидкость ребенку дробно, малыми порциями в целях предотвращения рвоты. Проведение оральной регидратации осуществляют в два этапа:

1. Первичная регидратация - ликвидация водно-солевого дефицита, возникшего до начала лечения; проводится в первые 4-6 часов.

2. Поддерживающая регидратация включает обеспечение суточной потребности ребенка в жидкости и солях и возмещение продолжающихся их потерь (Табл. 30) . Проводится до прекращения диареи и восстановления водно-солевого баланса.

Таблица 30.

Ориентировочные объемы глюкозо-солевого раствора для первичной регидратации (мл)

Масса больного (кг)	Возраст	Степень обезвоживания	
		легкая	средней тяжести
3-4	1 - 2 месяца	120-200	300-400
5-6	3 - 4 месяца	200-300	500-600
7-8	6 - 9 месяца	300-00	700-800
9-10	1-2 года	400-500	900-1000
11- 12	2-3 года	450-600	1000-1100

Поддерживающую терапию проводят в зависимости от продолжающихся потерь жидкости и солей с рвотой и испражнениями. При этом, в каждый последующий 6-часовой отрезок времени ребенок должен выпить столько жидкости, сколько он потерял за предыдущие 6 часов. При невозможности точного учета потери жидкости ребенку в возрасте до 2 лет следует давать по 50-100 мл глюкозо-солевого раствора после каждой дефекации, а детям старше 2 лет - по 100-200 мл или 80-100 мл/кг в сутки.

Показания для проведения парентеральной регидратации:

- тяжелые формы обезвоживания (II-III степени); признаки гиповолемического шока;
- септический шок;
- сочетание эксикоза любой степени с тяжелой интоксикацией;
- олигурия или анурия, не исчезающая в ходе первого этапа регидратации;
- неукротимая рвота;
- неэффективность пероральной регидратации в течение суток, ухудшение состояния.

В качестве солевых растворов предпочтение отдается полиионным кристаллоидным препаратам, таким как раствор Рингера, ацесоль, дисоль, и др. Глюкоза в педиатрической практике у детей 1-го года жизни применяется в виде 10% раствора.

Наиболее простым определением необходимого объема жидкости является расчет по Dennis, учитывающий физиологические потребности + дефицит массы тела (Табл. 31). Таким способом определяется общее количество необходимое ребенку на сутки.

Таблица 31.

Объем жидкости для регидратации в зависимости от возраста (мл/кг в сутки)

Степень обезвоживания	До 1 года	1 - 5 лет	6 - 10 лет
I ст. (легкая) до 5%	130 - 170 (50)*	100 - 125	75 - 100
II ст. (ср. тяжелая) 5-10%	175 - 200 (75 - 100)*	130 - 170	110
III ст. (тяжелая) более 10%	220 - 250 (100 - 140)*	175	130

*Примечание: в скобках указано количество жидкости, рекомендуемое для новорожденных.

Объем внутривенно вводимой жидкости должен составлять 1/2 - 2/3 от суточной потребности. При этом учитывают количество съеденной жидкой пищи и усвоенной жидкости, введенной per os. В особо тяжелых случаях, при неукротимой рвоте, весь суточный объем вводится внутривенно.

Как и при оральной регидратации первые 8 часов необходимо восполнить потери, возникшие до поступления ребенка в стационар, зависящие от степени обезвоживания. За этот период времени вводится примерно 50-65% жидкости от планируемого суточного объема. Причем в первый час ребенок должен получить 20-25 мл/кг массы тела. В дальнейшем инфузионная терапия направлена на восполнение продолжающихся потерь.

При проведении регидратационной терапии на этом этапе необходим строгий контроль продолжающихся потерь – тщательно учитывается объем рвотных масс и жидкого стула, потери связанные с лихорадкой и тахипное. При невозможности точного учета потери жидкости ребенку в возрасте до 2 лет следует внутрь дополнительно давать по 50-100 мл глюкозо-солевого раствора после каждой дефекации, а детям старше 2 лет - по 100-200 мл или 80-100 мл/кг в сутки.

Кроме количества необходимой для введения жидкости, следует рассчитать соотношение различных компонентов. Обычно коллоиды составляют не более 1/3 части и кристаллоиды (растворы солей и глюкозы) 2/3 от всего объема инфузионных растворов. Кроме того, в зависимости от типа эксикоза, определяют соотношение солевых растворов и раствора глюкозы (т.е. соотношение солей и воды). При вододефицитном варианте соотношение глюкозы и солевых растворов составляет 2(3):1, при соледефицитном 1:2 (редко 1:3), но не более 100 мл солевого раствора на 1 кг массы. Следует помнить, что дети, особенно 1-го года жизни тяжелее переносят потери воды, чем солей, поэтому восполнение именно водных потерь является первоочередным. При изотоническом эксикозе соотношение вводимых растворов рекомендуется 1:1. В отношении коллоидных растворов следует заметить, что их назначение, по возможности, должно ограничиваться использованием 5% альбумина (при наличии гипопропротеинемии, гипоальбуминемии) и только в случае гиповолемического шока возможно введение реополиглюкина. При проведении инфузионной терапии следует принять за правило, что в тех случаях, когда можно обойтись только глюкозо-солевыми растворами – коллоиды использовать не следует. Введение полиионных солевых растворов должно чередоваться с введением раствора глюкозы.

При наличии гиповолемического шока введение жидкости начинают с 5% альбумина, раствора реополиглюкина до 15-20 мл/кг массы за 1-2 часа инфузионной терапии одновременно с введением полиионных кристаллоидных растворов во вторую вену. Главной задачей является стабилизация гемодинамики и, прежде всего восстановление АД. Одновременно вводят преднизолон 5-10 (при необходимости больше) мг/кг в/в струйно, а в инфузионный раствор добавляют гидрокортизон 0,5-1,0 мг/мл вводимой жидкости. От введения вазопрессоров (адреналин и др.) и сердечных гликозидов при гиповолемическом шоке рекомендуется воздержаться.

Важной составляющей регидратационной терапии является коррекция дефицита калия. При невозможности определения концентрации K^+ в плазме крови препарат вводится из расчета 2 ммоль/кг в сутки. Признаками гипокалиемии является нарушение функции поперечнополосатой и гладкой мускулатуры – мышечная гипотония, парез кишечника, брадикардия, характерны изменения ЭКГ (уширение или инверсия зубца Т, смещение вниз от изолинии интервала S-T, появление зубца U, уплощение кривой ЭКГ).

В течение периода инфузионной терапии необходимо ежедневное (2-3 раза в день) взвешивание больного. Прибавка массы тела не должна превышать 2-3% в течение первых суток лечения. Если масса тела на фоне регидратации продолжает снижаться, необходим пересмотр программы инфузионной терапии (перерасчет объема жидкости и вводимых компонентов). При правильно проводимой регидратации у больных через 2-3 часа от начала терапии появляется мочеотделение в объеме 1 мл/кг в час. На высоте эксикоза недопустима стимуляция диуреза мочегонными средствами.

Возникновение бледности кожи, пастозности голеней, стоп, периорбитальных отеков, повышение температуры тела, возникновение беспокойства и усиление жажды свидетельствуют о передозировке солевых растворов. Ухудшение общего состояния при усилившейся рвоте, учащение диуреза, падение АД, появление мышечных подергиваний в результате гипокальциемии являются признаками «водной интоксикации». В обоих случаях необходим пересмотр программы терапии и коррекция водно-солевого баланса.

Этиотропная терапия вирусных желудочно-кишечных инфекций должна быть персонифицированной в зависимости от возраста, тяжести течения заболевания, сроков обращения к специалисту. Учитывая возможность виремии, генерализованное течение с поражением респираторного тракта, ЦНС, печени, при среднетяжелом, тяжелом течении заболевания необходимо рассмотреть вопрос о назначении противовирусных препаратов (альфа-2b-интерфероны, с 2-х лет – умифеновир).

Этиотропная терапия ОКИ бактериальной этиологии в амбулаторных условиях при субклинических, стертых и легких формах предусматривает практически исключение антибактериальных препаратов, принимая во внимание их отрицательное влияние на нормальную кишечную микробиоту.

Показаниями для назначения антибактериальных химиопрепаратов при ОКИ бактериальной этиологии являются:

1. Инвазивные диареи независимо от тяжести (колиты и энтероколиты шигеллезной, сальмонеллезной, кампилобактериозной этиологии; вызванные ЭИКП, ЭГКП);
2. Секреторные диареи: тяжелые, среднетяжелые у детей до 2-х лет, легкие у детей из групп риска (иммунодефицитные состояния, хроническая патология ЖКТ в т.ч. ВЗК и др.);
3. Генерализованные и тяжелые формы ОКИ – независимо от возраста;
4. Развитие бактериальных осложнений, требующих назначения системной антибактериальной терапии (отит, пневмония, пиелонефрит и др.), обострение бактериальных очагов хронических инфекций.

В случае необходимости применения антибактериальных средств в качестве стартовой терапии при легких и среднетяжелых формах у детей раннего возраста следует ограничиться пероральным приемом препаратов нитрофуранового ряда (нифуроксазид, нифуратель), являющихся кишечными антисептиками, которые плохо всасываются и малотоксичны. При тяжелых и генерализованных формах ОКИ бактериальной этиологии, учитывая наличие

в большинстве случаев бактеремии, антимикробные препараты назначаются как внутрь, так и парентерально. Длительность курса антибактериальной терапии 5-7 дней.

В качестве этиотропной терапии сальмонеллезов при стационарном лечении рекомендовано использование цефалоспоринов III поколения, как парентеральных (цефотаксим, цефтриаксон, цефтазидим), так и пероральных антибактериальных препаратов с учетом возрастных ограничений у детей первого года жизни (амокцициллин, амоксициллин/клавулановая кислота, цефиксим). Возможна ступенчатая терапия (переход от парентеральных препаратов к пероральным). Длительность курса терапии 5-7 дней.

В лечении шигеллеза, как правило, эффективным является назначение кишечных антисептиков, однако, в тяжелых случаях при наличии резистентной фебрильной лихорадки, тяжелого течения, обусловленного наличием бактериемии, целесообразно назначение инъекционных форм цефалоспоринов II-III поколения в сочетании с кишечными антисептиками, принимаемыми перорально.

При кампилобактериозе эффективным является назначение макролидов.

Определенное значение при инфекциях бактериальной этиологии имеет использование соответствующих бактериофагов. При легких формах ОКИ установленной этиологии могут быть назначены бактериофаг дизентерийный, бактериофаг сальмонеллезный, бактериофаг колипротейный, бактериофаг стафилококковый. Кроме того, назначение бактериофагов возможно при длительном постинфекционном бактериовыделении. При неуточненной бактериальной этиологии ОКИ возможно назначение поливалентного интести бактериофага

Энтеросорбция основана на связывании и выведении из ЖКТ экзогенных и эндогенных токсинов, патогенных микроорганизмов и продуктов их жизнедеятельности. Существует достаточно большое количество энтеросорбентов, выбор которых для лечения больных с конкретным заболеванием осуществляется в зависимости от особенностей их действия в различных отделах ЖКТ с учетом характера нарушения процессов пищеварения и всасывания, принимая во внимание их сорбционную активность. В детской практике у детей раннего возраста чаще используются диоктаэдрический смектит, полисорб, энтеросгель, лигнины – у детей более старшей возрастной группы.

Перспективным методом лечения ОКИ являются мукопротекторы, восстанавливающие целостность кишечного барьера, плотность клеточных контактов, улучшающие свойства кишечной слизи. Мукопротективным действием обладает диоктаэдрический смектит, желатина таннат (адиарин), пре- и пробиотики.

Пробиотики обладают этиотропным действием за счет микробного антагонизма и патогенетическим эффектом, поскольку способствуют ускоренной нормализации нарушенной микробиоты кишечника, стимулируют выработку секреторных иммуноглобулинов и эндогенного

интерферона, участвуют в пищеварении и синтезе витаминов, нормализуют моторную и эвакуаторную функции ЖКТ, репаративные процессы, улучшают всасывание воды и электролитов. Высоко эффективны при ОКИ независимо от типа диареи, оказывают быстрый и выраженный антидиарейный эффект. По рекомендации ESPGHAN, при острых кишечных инфекциях у детей, желательнее отдавать предпочтение пробиотикам, в составе которых содержатся *Lactobacillus rhamnosus GG*, *Lactobacillus reuteri*, *Bifidobacillus animalis subsp. lactis (BB12)*, *Streptococcus thermophilus*, *Saccharomyces boulardii*. Кроме того, в многочисленных отечественных и зарубежных исследованиях продемонстрирован хороший клинический эффект в лечении ОКИ вирусной и бактериальной этиологии *Lactobacillus acidophilus*.

Пребиотики (галактолигосахариды, фруктоолигосахариды, пищевые волокна (пектины, инулин и др.) – вещества немикробного происхождения, являются пищевым субстратом для собственной микрофлоры и, через ее активацию, способствуют восстановлению многообразной функции микробиоты. Некоторые адаптированные молочные смеси для вскармливания детей и многие современные пробиотики содержат пребиотический компонент, являясь симбиотиками. К пребиотикам относятся стимбифид, эубикор крошка, которые могут быть назначены детям раннего возраста.

Определенное значение для коррекции микробиоты кишечника имеют метабиотики, содержащие продукты метаболизма нормофлоры – хилак-форте, однако, следует учесть, что этот препарат не следует давать в острый период ОРВИ при наличии диареи и рвоты. Следует обратить внимание, что продукты метаболизма нормофлоры содержатся и в жидких формах пробиотиков.

Комплексный иммуноглобулиновый препарат (КИП), содержащий антитела против шигелл, сальмонелл, эшерихий, ротавирусов и др. микроорганизмов, вызывающих ОКИ, назначается в первые дни болезни по 1-дозе в день, курсом 5 дней или 2-я пятидневными курсами с интервалом в 5 дней, в качестве монотерапии или в сочетании с другими этиотропными препаратами, не оказывает негативного влияния на микробиоту кишечника.

По показаниям и на возможно короткий период времени, по мере расширения диеты применяют ферментные препараты – креон, пангрол, эрмиталь, панцитрат и др.

Как и при всех инфекционных заболеваниях в периоде реконвалесценции показаны полноценные витаминно-минеральные комплексы, желательнее включающие витамины А, С, Д, Е.

При длительном постинфекционном бактериовыделении назначение повторных курсов антибактериальной терапии противопоказано из-за опасности усугубления нарушений кишечной микробиоты. В этом случае также следует использовать соответствующие бактериофаги, КИП в комплексе с терапией, направленной на усиление репаративных процессов и иммунного ответа. Аналогичная тактика показана ослабленным детям при тенденции к затяжному течению. Для восстановления нарушенного биоценоза кишечника, особенно при затянувшейся кишечной дисфункции,

после проведенного курса антимикробной терапии с использованием антибиотиков и химиопрепаратов проводится коррекция микробиоты в виде комбинации пробиотиков и пребиотиков, возможно метабиотиков.

Показателями выздоровления детей являются удовлетворительное общее состояние, нормализация температуры тела, исчезновение клинической симптоматики заболевания. При выписке необходимо соблюдать следующие правила:

1. При отсутствии бактериологического подтверждения диагноза неорганизованные дети считаются выздоровевшими через 3 дня после исчезновения клинической симптоматики, нормализации стула и температуры; контрольные посевы не проводятся. У организованных детей дошкольного возраста однократно берется посев на патогенную кишечную флору;

2. При бактериологически подтвержденном диагнозе для неорганизованных детей и школьников необходим один отрицательный результат контрольного посева, взятого не ранее чем через 2 дня после отмены этиотропной терапии (при использовании антибиотиков и химиопрепаратов), а для организованных дошкольников - два отрицательных результата анализов, проведенных с интервалом в 1-2 дня.

Неспецифическая профилактика ОКИ у детей раннего возраста сводится к соблюдению элементарных противоэпидемических правил в семье, своевременному ограничению контакта с больными родителями и старшими sibсами, в качестве постконтактной профилактики возможно назначение пробиотиков. Профилактика нозокомиального заражения осуществляется путем проведения комплекса профилактических противоэпидемических мероприятий в лечебно-профилактических учреждениях.

В настоящее время возможна специфическая профилактика ротавирусной инфекции и шигеллеза. Для вакцинации против ротавирусной инфекции в России зарегистрирована вакцина «РотаТек» - оральная живая 5-валентная вакцина, вводится по 2 мл 3-хкратно с интервалом 4 - 6 недель, первую дозу вводят между 6 и 12 неделями жизни, 3-я доза вводится не позднее возраста 8 месяцев.

В РФ 1-ю дозу «РотаТек» рекомендовано вводить в возрасте 2-х месяцев одновременно с пневмококковой вакциной, 2-я и 3-я дозы - в 3 и 4,5 месяца (или 4,5 и 6 месяцев) одновременно с вакцинами Национального календаря.

Реактогенность вакцины низкая, в ряде случаев отмечается кратковременная температурная реакция, появление диспептических проявлений, в редких случаях возможно развитие кишечной инвагинации, о чем необходимо предупреждать родителей.

По эпидемиологическим показаниям (высокий риск заражения, угроза массового распространения заболевания) возможно проведение вакцинации от шигеллеза вакциной «Шигеллвак», представляет собой раствор

липополисахарида, извлеченного из культуры *Shigella sonnei*. Вакцину вводят 0,5 мл подкожно или внутримышечно однократно.

**БАКТЕРИАЛЬНЫЕ ГНОЙНЫЕ МЕНИНГИТЫ ПРИ
ИНФЕКЦИОННОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО И
РАННЕГО ВОЗРАСТА**

Нейроинфекции являются важной составляющей инфекционной патологии раннего детского возраста. Наибольшую актуальность представляют бактериальные гнойные менингиты (БГМ), что обусловлено, прежде всего, тяжестью клинических проявлений, развитием серьезных осложнений и высокой частотой инвалидизирующих последствий и летальных исходов (8-39%).

Эпидемиология

По данным статистики в США среди новорожденных заболеваемость гнойным менингитом составляет 0,1-0,5 на 1000, при этом до 80% всех случаев заболевания БГМ приходится на долю недоношенных детей, а летальность в этой группе колеблется от 6,5 до 37,5% и более, несмотря на использование современных методов этиотропной и патогенетической терапии. В более старшем возрасте летальность также колеблется на высоких значениях и достигает 5-10%.

Бактериальные менингиты подразделяются на первичные и вторичные. Первичные менингиты развиваются как самостоятельные заболевания в форме менингитов (менингококковый, пневмококковый, гемофильный, туберкулезный). Вторичные – это менингиты, развившиеся как осложнения на фоне основного заболевания или гнойно-воспалительного процесса в других органах и тканях.

Этиология

Этиология бактериальных менингитов отличается в зависимости от возраста ребенка. Основными патогенами у новорожденных являются стрептококки группы В (*Streptococcus agalactiae*) и грамотрицательные кишечные бактерии (*E.coli*, *Klebsiella* и др.), реже *Listeria monocytogenes*, *Enterobacter*, *Citrobacter*. Причиной развития менингита у новорожденных является проникновение возбудителя в мозговые оболочки чаще всего гематогенным путем. Такое возможно, когда инфекция преодолевает трансплацентарный барьер или развивается в виде вторичного заболевания на фоне генерализованного течения, как правило, септического процесса или при тяжелой черепно-мозговой травме в результате осложненных родов. Факторами повышенного риска возникновения менингита у новорожденных могут стать:

- инфекционно-воспалительные заболевания урогенитального тракта у матери;
- хроническая гипоксия плода;
- акушерские процедуры, проводимые с диагностической и лечебной целью;
- реанимация при асфиксии новорожденного;
- недоношенность, малый вес, морфофункциональная незрелость новорожденного;
- внутричерепной травматизм в родах;
- наличие центрального и периферического катетера у новорожденного.

При развитии первичных бактериальных менингитов в возрастной группе до 5 лет преобладают *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis*

и *Haemophilus influenzae* типа b. Наибольшую опасность для любого возраста представляют менингококки, которые способны вызывать не только спорадические заболевания, но и являться причиной вспышек заболевания. В Российской Федерации доминирующей серогруппой является менингококк типа А, однако регистрируются также серогруппы В и С, а в последнее время все чаще серотип W, вызывающий более тяжелое течение заболевания. Генерализованными формами менингококковой инфекции чаще болеют дети, при этом на возраст до 5 лет приходится 50,6% всей менингококковой инфекции у детей. Отмечается, что в результате вакцинопрофилактики гемофильной инфекции, за последнее 15-20 лет имеет место существенное снижение заболеваемости менингитами данной этиологии и в США в структуре бактериальных менингитов ее доля не превышает 7%, тогда как до начала вакцинации этот показатель достигал 48%. Существенную роль в формировании бактериальных менингитов у детей в странах Европы и в США, а также и в России играет пневмококк. А у детей с иммунодефицитными состояниями (при СПИДе) часто обнаруживаются менингиты грибковой этиологии (чаще криптококковый).

Патогенез

Одной из главных причин возникновения БГМ является иммуносупрессия, обусловленная как возрастной незрелостью иммунной системы у детей раннего возраста, особенно новорожденных и детей первого года жизни, так и формирующаяся в результате экзогенных воздействий. При развитии инвазивных форм менингококковой, гемофильной, пневмококковой инфекции значимая роль принадлежит врожденным ошибкам иммунной системы, обуславливающих низкую комплементарную активность и нарушения В-клеточных иммунных реакций. В большинстве случаев первичных БГМ входными воротами инфекции являются носоглотка и бронхи, где возможно носительство бактерий, их размножение и колонизация. Заболевание нередко развивается на фоне денсации или после перенесенной вирусной инфекции.

Дифференциальная диагностика

При наличии у ребенка клиники менингита наиболее часто дифференциальный диагноз проводят с аналогичными клиническими проявлениями при менингококковой, стрептококковой, гемофильной и других бактериальных инфекциях. Во многом он зависит от результатов бактериологического и серологического исследований.

У новорожденных и детей первого года жизни, поражение мозговых оболочек в большинстве случаев носит гнойный характер и может быть как первичным, на фоне имеющейся нейроинфекции, так и вторичным, на фоне текущего септического процесса, либо первоначально имеющихся внутрисерепных кровоизлияний. Более подробно в данной главе будут рассмотрены первичные бактериальные менингиты при нейроинфекциях у детей раннего возраста.

Менингококковая инфекция

Менингококковая инфекция - острое инфекционное заболевание, вызываемое грамотрицательным диплококком и передающееся воздушно-капельным путем, характеризующееся, в том числе, генерализованным инфекционным процессом с развитием менингококкемии, гнойного менингита, менингоэнцефалита, реже поражением других органов и систем.

Возбудитель менингококковой инфекции - *Neisseria meningitidis* - грамотрицательный неподвижный диплококк. По своей антигенной структуре возбудитель подразделяется на 12 серогрупп: А, В, С, D, X, Y, Z, W-135, 29E, K, H, L, I. Во время эпидемического подъема заболеваемости обычно выделяется серотип А, реже С и В, в последние годы стал чаще встречаться серотип W, в том числе гипервирулентный клон серогруппы W-ST-11. Основным фактором патогенности является липополисахарид (эндотоксин), высвобождающийся при разрушении менингококка. Возбудитель чрезвычайно чувствителен к изменению температуры.

Источником заражения является больной менингококковой инфекцией, чаще локализованными формами, или менингококконоситель, особенно при наличии у него катаральных проявлений. По данным различных авторов, на 1 случай генерализованной менингококковой инфекции приходится от 10-20 до 2-4 тысяч носителей.

Механизм передачи инфекции аэрогенный, но ввиду нестойкости возбудителя заражение происходит, если контакт с больным был достаточно продолжительным и близким, т. е. источник обычно находится в ближайшем окружении ребенка (в 70% случаев – на расстоянии менее 0,5 метра). Выражена зимне-весенняя сезонность с наибольшим числом заболеваний в феврале-апреле. Данные по многолетней периодичности течения эпидемического процесса в России указывают на то, что за периодами снижения заболеваемости генерализованными формами менингококковой инфекции длительностью около 30 лет следуют периоды увеличения заболеваемости продолжительностью примерно 20 лет. В межэпидемический период заболевают преимущественно дети раннего возраста, во время эпидемии — более старшего.

Менингококки попадают на слизистую носоглотки воздушно-капельным путем, что в большинстве случаев, не ведет к развитию воспаления, т. е. имеет место «здоровое носительство». В некоторых случаях формируется локализованный процесс – менингококковый назофарингит.

Значительно реже возбудитель преодолевает местные барьеры и проникает в кровеносное русло. Бактериemia сопровождается массивным распадом менингококка благодаря бактерицидным свойствам крови с выделением большого количества эндотоксина, обладающего выраженным тропизмом к эндотелию сосудов и вызывающего в них выраженные некротические изменения. В результате стрессовой реакции активируется гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковая система, что сопровождается массивным выбросом в кровеносное русло ГКС и катехоламинов. Нарушается проницаемость капилляров, возникает спазм мелких сосудов, активируется свертывающая система крови с последующим развитием ДВС-

синдрома и присущей ему клинической симптоматикой. Формируются выраженные нарушения микроциркуляции, сопровождающиеся отеком-набуханием, прежде всего, головного мозга. Преодолевая гематоэнцефалический барьер (через порозные сосуды), менингококк вызывает гнойный воспалительный процесс мозговых оболочек и в дальнейшем вещества мозга. В результате повреждения сосудистой стенки образуются кровоизлияния в кожу и внутренние органы, наиболее тяжелая, фатальная ситуация – кровоизлияние в кору надпочечников.

Говоря о поражении ЦНС при менингококковой инфекции, обязательно следует остановиться и на менингококкемии.

Инкубационный период при менингококковой инфекции колеблется от 2 до 10 дней.

Менингококкемия

Менингококкемия начинается остро, нередко внезапно, на фоне полного здоровья, родители могут назвать не только время дня, но и час заболевания. В случаях, когда генерализации предшествует назофарингит, имеет место резкое и острое ухудшение состояния ребенка на фоне текущего назофарингита. Температура тела с нормальных значений повышается до 39-40°C возможно более, появляются озноб, сильная головная боль, повторная рвота, выраженная гиподинамия.

Основным клиническим признаком является характерная геморрагическая сыпь - от точечных петехий до обширных звездчатых кровоизлияний. Самая частая локализация сыпи - ягодицы, бедра, голени, нижняя часть живота, реже руки («нижнее расположение»), о чем следует помнить при осмотре ребенка. Появление сыпи на лице - прогностически неблагоприятный признак, свидетельствующий о выраженной тяжести болезни, на который необходимо обращать особое внимание.

Относительно редко на ранней стадии заболевания может появляться папулезная сыпь, напоминающая аллергическую и располагающаяся относительно равномерно на всей поверхности кожи, которая в течение нескольких часов исчезает или в центре ее возникает петехия, быстро превращающаяся в звездчатую геморрагию. Такую сыпь можно спутать с аллергической, поскольку, к этому моменту, как правило, родители или другие близкие самостоятельно дают ребенку различные препараты, чаще антипиретики.

При осмотре больного ребенка обращает на себя внимание резко выраженная бледность кожи и вялость. Клиническая картина болезни нарастает бурно, в течение 1-2 суток с возможным развитием септического шока, особенно ярко проявляется при молниеносной форме менингококкемии.

Гнойный менингит

Гнойный менингит начинается также остро с озноба и подъема температуры тела до 39-40°C. У маленьких детей отмечаются такие признаки, как беспокойство, плач, пронзительный крик. Одним из ведущих симптомов является гиперестезия на различные раздражители. Головная боль

усиливается на сильный звук, яркий свет, прикосновение. У маленьких детей появляется симптом «отрицания материнских рук». Характерна повторная или многократная рвота, не связанная с приемом пищи. В первые часы от начала заболевания клиническая картина может быть не выраженной. К концу первых суток появляются и быстро прогрессируют симптомы мышечной ригидности: ригидность мышц затылка, симптомы Кернига, Брудзинского, Лессажа и др. Ребенок вялый, не может сидеть, не опираясь на руки (симптом «треножника»), кожа бледная, пульс учащен, тоны сердца приглушены, артериальное давление с тенденцией к снижению.

Менингоэнцефалит

Менингоэнцефалит сопровождается двигательным возбуждением, нарушением сознания, судорогами (общемозговая симптоматика) и появлением очаговой неврологической симптоматики.

Смешанная форма - менингит (менингоэнцефалит) с менингококкемией.

Смешанная форма может протекать, как с преобладанием клиники менингита и менингоэнцефалита, так и менингококкемии.

У детей первого года жизни менингококковая инфекция в подавляющем большинстве случаев протекает тяжело. Выражены лихорадка, интоксикация, характерны резкий плач, крик. Сыпь часто появляется в первые сутки и имеет типичное расположение. При менингите одним из начальных симптомов являются судороги. Дети адинамичны, сонливы и беспокойны. Обращает на себя внимание слабая выраженность симптомов мышечной ригидности (внутричерепное давление компенсируется за счет расхождения швов костей черепа и наличия родничка), но характерны выбухание и напряжение большого родничка, положительный симптом Лессажа (симптом «подвешивания»). Однако, при выраженной рвоте и развитии синдрома церебральной гипотензии выбухание родничка отсутствует, более того, он может быть запавшим, а мышечный тонус сниженным - менингеальные симптомы в этом случае отрицательные. Часто в патологический процесс вовлекается вещество головного мозга - появляются очаговые знаки, свидетельствующие о клинике менингоэнцефалита. Главной особенностью менингококковой инфекции у детей раннего возраста является преобладание общеинфекционной симптоматики над выраженностью менингеального синдрома.

Редкие формы, развивающиеся в процессе генерализации инфекции - менингококковый эндокардит, иридоциклит, артрит (синовит), менингококковая пневмония, которая может развиваться как вследствие генерализации инфекции и быть первичной при попадании менингококка в легкие непосредственно через дыхательные пути.

По данным Скрипченко Н.В. и соавт. (2017г) в структуре менингококковой инфекции у детей преобладают смешанные формы (до 70%) и менингококкемия (20%), а изолированный гнойный менингит встречается значительно реже (6%). В последние годы изменение

серогруппового пейзажа менингококков сопровождается изменением клинической картины заболевания с увеличением доли (до 27%) «атипичного» течения с развития катарального синдрома в течение 2-3 дней, умеренных симптомов интоксикации, субфебрильной температуры и поздним (позже 3 суток) появлением обильной геморрагической сыпи, что существенно больше характерно для подростков.

Специфическими осложнениями, угрожающими жизни больного, при генерализованных формах менингококковой инфекции являются неотложные состояния, развивающиеся на ранних этапах болезни:

Септический шок

На фоне появления обильной геморрагической сыпи в первые часы нарастают признаки сосудистой недостаточности: ребенок бледный, конечности холодные, синюшные, с мраморным рисунком, пульс частый ослабленного наполнения и напряжения (нитевидный), снижается температура тела, отмечается значительное падение давления, развивается протрация.

Крайняя степень септического шока развивается при синдроме Уотерхауса – Фридериксена, проявляющегося острой надпочечниковой недостаточностью вследствие частичного или тотального кровоизлияния в надпочечники. Клинически проявляется острейшим кратковременным подъемом температуры тела до 39-41°C, с последующим быстрым ее падением до субнормальных цифр, катастрофическим снижением артериального давления. У больного появляется испарина, распространенная обширная геморрагическая сыпь, пульс нитевидный. Быстро нарастают проявления ДВС-синдрома, развиваются явления анурии. При генерализованных формах менингококковой инфекции синдром Уотерхауса - Фридериксена встречается в 3-5% случаев.

Судорожный синдром

У детей раннего возраста, как правило, развивается остро в первые часы болезни, на фоне фебрильной лихорадки. Развитию судорог часто предшествуют беспокойство ребенка, общие вздрагивания, мышечные подёргивания, дрожание. Судороги носят клонический или клоникотонический характер, а у детей первого года жизни часто очаговый характер и не имеют постоянной локализации, появляясь то в правых, то в левых конечностях, в тяжелых случаях вплоть до развития судорожного статуса. Судорожный синдром по своей сути является проявлением отека-набухания головного мозга.

Отек головного мозга

Характеризуется беспокойством, психомоторным возбуждением, у детей первого года жизни мозговым криком или монотонным плачем, дети более старшего возраста жалуются на головную боль, отмечается повторная рвота. При объективном осмотре у младенцев и детей первого года жизни обращает внимание отсутствие фиксации взора, плавающие движения глазных яблок. При этом вследствие отека мозговых структур и ствола мозга возможны очаговые неврологические расстройства: косоглазие вследствие

поражения глазодвигательных нервов, нистагм, появление симптома Грефе («симптом заходящего солнца»), нарушение дыхания. При нарастании отека мозга отмечается потеря сознания, мозговая кома.

Дислокационный синдром

Выявленные при осмотре гиперемия лица, дыхание по типу Чейна-Стокса, брадикардия (аритмия) являются грозными симптомами и свидетельствуют о вклинении ствола головного мозга в большое затылочное отверстие. Дислокационный синдром характеризуется нарушением работы сердечно-сосудистого и дыхательного центров.

Каждый четвертый случай генерализованной менингококковой инфекции у детей осложняется развитием септического шока, поздняя диагностика которого и задержка с оказанием неотложной медицинской помощи при развитии специфических осложнений приводит к летальному исходу.

Диагностика менингококковой инфекции основана на тщательном анализе динамики клинической картины, для чего необходимы:

1. Подробный сбор анамнеза (острейшее начало с указанием часа заболевания, стойкая гипертермия, не купируемая антипиретиками или с кратким эффектом от их применения, рвота, мозговой крик, головная боль, гиперестезии).

2. Осмотр больного, включающий:

- оценку тяжести состояния;
- выявление симптомов выраженного инфекционного токсикоза (вялость, сонливость или возбуждение, у грудных детей - монотонный плач);
- обнаружение сыпи в области нижних конечностей, ягодиц (морфология сыпи геморрагическая или папулезная - в этом случае может быть более или менее распространенная по всей поверхности кожи);
- выявление и определение степени гемодинамических нарушений (диффузный серо-синий цианоз, мраморный рисунок кожи, акроцианоз, похолодание конечностей, одышка, тахикардия, гипотония, олигурия);
- у остро лихорадящего ребенка обязательно определение менингеальных симптомов (ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского; у детей грудного возраста – выбухание большого родничка, симптомы Лесажа и «отрицания материнских рук»);
- выявление общемозговой симптоматики (судороги и их эквиваленты, бред, галлюцинации, сопор, кома).

Выраженный акцент на клиническую диагностику обусловлен особой тяжестью менингококковой инфекции и быстрым, порой фатальным развитием клиники, когда вопрос жизни и смерти решают считанные часы и особо важна своевременность оказания медицинской помощи.

В общем анализе крови у детей с генерализованными формами менингококковой инфекции характерно наличие нейтрофильного лейкоцитоза со сдвигом влево (в ряде случаев отмечается лейкопения - прогностически неблагоприятный признак), значительное ускорение СОЭ, при микроскопии крови («толстая капля») возможно обнаружение

диплококков, расположенных внутри и внеклеточно. Лабораторно отмечается повышение СРБ, лактата, прокальцитонина более 2 нг/мл, отражающих наличие системной воспалительной реакции. При проведении лечебно-диагностической люмбальной пункции ликвор вытекает под значительным давлением, мутный, отмечается увеличение белка ликвора, резко положительные белковые осадочные реакции Панди и Нонне-Апельта, указывающие на увеличение глобулиновой фракции, выявляется выраженный нейтрофильный плеоцитоз (1000-10000 клеток и более в 1 мкл).

Проводится определение *Neisseria meningitidis* в ликворе в ПЦР, в крови и ликворе методом латекс-агглютинации.

Всем пациентам с генерализованными формами показано определение показателей гемостаза, которые могут меняться в зависимости о стадии ДВС-синдрома.

Вакцинация не входит в календарь прививок и проводится по эпидемическим показаниям в очагах генерализованных форм менингококковой инфекции и при угрозе эпидемического подъема заболеваемости. Вакцинацию против менингококковой инфекции можно проводить одновременно с вакцинацией против других инфекционных заболеваний, кроме вакцинации против туберкулеза.

В стране зарегистрированы несколько вакцин, направленных против различных серогрупп возбудителя. «Вакцина менингококковая группы А» содержит лиофилизированный полисахарид группы А, используется у детей старше 2-х лет. «Менактра» - раствор полисахаридов серогрупп А, С, W, Y, вакцинация проводится 2-хкратно детям 9-23-х месяцев с минимальным интервалом в 3 месяца, однократно у лиц старше 2-х лет. «Менвео» также содержит лиофилизат олигосахаридов серогрупп А, С, W, Y, используется для ревакцинации детей начиная с 2-х месяцев, а также для ревакцинации детей, которые были ранее привиты данной или другими конъюгированными или полисахаридными вакцинами. «Менцевакс АСWY» представлен лиофилизатом полисахаридов групп А, С, W, Y, у детей до 2-х лет вводится 2-хкратно с интервалом не менее 3-х месяцев, у детей старше 2-х лет – однократно. «Менюгейт» содержит лиофилизат олигосахаридов серогруппы С, используется у детей старше 2-х месяцев по схеме 2-3-4 месяца с ревакцинацией в 12-16 месяцев, невакцинированные ранее дети от 7 до 23 месяцев вакцинируются дважды с интервалом не менее 2-х месяцев, у лиц старше 2-х лет вакцинация проводится однократно.

При иммунизация полисахаридными вакцинами невосприимчивость к заболеванию сохраняется ≥ 10 лет.

Пневмококковая инфекция

Пневмококковая инфекция одна из наиболее часто возникающих бактериальных инфекций человека, протекающая в самых различных клинических вариантах, являющаяся актуальной проблемой, прежде всего для педиатрической практики. В последние десятилетия растет

заболеваемость пневмококковой инфекции и резистентность возбудителя к антибиотикам.

Эпидемиология

Уровень носителей пневмококка высок и достигает 10% у здоровых взрослых, и до 20-60% у здоровых детей, наибольшая инфицированность наблюдается в дошкольном возрасте.

Инфекция имеет аэрогенный механизм передачи, реализующийся преимущественно воздушно-капельным путем, играет роль и непосредственный контакт. Ребенок восприимчив к пневмококку при отсутствии специфических антител, существенную роль играет снижение общей резистентности. К группе риска относятся дети раннего возраста, особенно до 2 лет.

Этиология

Пневмококки при микроскопии представляются в виде диплококков, могут образовывать короткие цепочки. Грамположительные, но окрашиваются слабо и могут выглядеть как грамнегативные, неподвижные, спор не образуют, являются факультативными анаэробами. Оптимальная температура для роста 37°C. Бактериальная клетка обычно окружена типоспецифической полисахаридной капсулой, которую считают основным фактором патогенности. Безкапсульные штаммы редко вызывают заболевание. Выделяют более 90 серотипов *Streptococcus pneumoniae*, отличающихся по химическому и антигенному строению капсулы. Ряд серотипов обладает более высокой вирулентностью и вызывает преимущественно инвазивные формы болезни, что учитывается при создании пневмококковых вакцин.

Патогенез

Возбудитель с током воздуха попадает в верхние дыхательные пути и оседает на слизистой носоглотки. Пневмококк далеко не всегда вызывает заболевание после попадания в организм, патологический процесс возникает на фоне снижения резистентности и от момента инфицирования до развития болезни может проходить какой-то, в том числе достаточно длительный период времени. Размножение пневмококка ограничивают неспецифические механизмы местного иммунитета, в том числе наличие нормофлоры, осуществляющей колонизационную резистентность, и присутствие других антагонистических микроорганизмов. Нередко пневмококковые заболевания развиваются после вирусной инфекции дыхательных путей, сопровождающейся поражением реснитчатого эпителия и супрессией активности альвеолярных макрофагов. Активируется бактериальная микрофлора, в данной ситуации пневмококк. Считают, что гиперсекреция дыхательных путей может задерживать процесс фагоцитоза.

Пневмококки размножаются и продвигаются в ниже лежащие отделы дыхательных путей контактно, а также при проникновении в лимфатические сосуды и бактериемии, с током лимфы и крови. Тяжесть заболевания определяется вирулентностью возбудителя, его количеством и состоянием реактивности макроорганизма.

Риск формирования бактериемии при пневмококковой пневмонии в основном зависит от наличия антител к типоспецифическому полисахариду. При отсутствии типоспецифических антител элиминация пневмококков осуществляется ретикулоэндотелиальной системой – макрофагами селезенки и в меньшей степени печени.

Пневмококковая инфекция может протекать как неинвазивная, когда патологический процесс формируется в одном или нескольких близлежащих органах, и как инвазивная, в этом случае развивается бактериемия с последующей диссеминацией возбудителя по всему организму. Инвазивные процессы проявляются пневмонией, сепсисом, менингитом, менингоэнцефалитом, эндокардитом и др.

После перенесенной пневмококковой инфекции формируется малонапряженный, кратковременный, типоспецифический иммунитет, который не защищает от повторного заражения другим серотипом пневмококка.

Клиника

Гнойный менингит пневмококковой этиологии чаще встречается у детей второго полугодия жизни. В старшем возрасте пневмококковый менингит часто носит вторичный характер и возникает после травмы черепа или у детей с хроническими и рецидивирующими заболеваниями ЛОР органов воспалительного характера.

Поражение мозговых оболочек обычно возникает вторично, вслед за другими проявлениями пневмококковой инфекции. Однако первичный очаг установить удастся не всегда. Заболевание, как правило, начинается остро, с повышения температуры тела до высоких значений, но у ослабленных детей температура может оставаться субфебрильной и даже нормальной. Дети становятся беспокойными, кричат, часто срыгивают. В ряде случаев первыми симптомами могут быть проявления поражения ЦНС: судороги, тремор, гиперестезия, потеря сознания, у грудных детей выбухание большого родничка. Менингеальный синдром не всегда выраженный. У большинства больных детей заболевание сразу начинается как менингоэнцефалит. В этих случаях с 1-го дня нарушается сознание, появляются тремор конечностей, судороги, резкое психомоторное возбуждение, переходящее в сопор и кому. Рано появляются очаговые симптомы поражения черепных нервов, возможны моно- и гемипарезы, клиническая картина отека-набухания головного мозга.

Имеющиеся данные свидетельствуют о том, что менингит пневмококковой этиологии сопровождается наиболее высоким уровнем летальности (до 15%) и инвалидности (до 60%). Кроме того, он в последующем вызывает задержку нервно-психического развития у каждого шестого ребенка, эпилепсию у каждого седьмого, глухоту - у каждого четвертого.

Осложнения

При пневмококковом менингите отмечается частое и быстрое формирование отека-набухания головного мозга с опасностью развития синдрома вклинения и нарушения функции дыхательного и сердечно-

сосудистого центров. Отмечается появление очаговых неврологических симптомов и в первую очередь симптомов поражения черепно-мозговых нервов, как на фоне отека мозга, так и вследствие менингоэнцефалита. При развитии пневмококкового сепсиса осложнения связаны в первую очередь с полиорганной недостаточностью, при этом летальность достигает 50%.

Диагностика

Для определения этиологии применяется бактериологический метод, однако выделение возбудителя требует достаточно продолжительного времени. В настоящее время широко используется ПЦР диагностика: определение *Streptococcus pneumoniae* в ликворе. Для определения пневмококка в крови и ликворе также применяется метод латекс-агглютинации.

К серологическим методам диагностики относится тест Нейльфида: набухание капсулы микробной клетки при ее взаимодействии со специфической сывороткой, содержащей поликлональные антикапсулярные антитела.

В общем анализе крови отмечается нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение палочкоядерных форм до 10 - 30%, иногда сдвиг формулы до юных и миелоцитов. Часто выявляется токсическая зернистость нейтрофилов, анэозинофилия и умеренный моноцитоз, СОЭ повышена.

При люмбальной пункции спинномозговая жидкость мутная, гнойная, зеленовато-серого цвета. При отстаивании быстро выпадает осадок, отмечается выраженный нейтрофильный плеоцитоз. Содержание белка повышено, количество сахара и хлоридов понижено.

Профилактика

Для профилактики пневмококковых инфекций в РФ зарегистрированы вакцины: Превенар13 (13-валентная конъюгированная), Синфлорикс (10-валентная конъюгированная) и Пневмовакс 23 (23-валентная полисахаридная). В отличие от полисахаридных вакцин, конъюгированные вакцины, вызывают Т-зависимый иммунный ответ у детей младше 2 лет. Применение конъюгированной вакцины ведет к снижению заболеваемости не только инвазивными, но и неинвазивными пневмококковыми инфекциями.

Массовая вакцинация проводится пневмококковой конъюгированной вакциной с возраста 2 месяцев до 60 месяцев. Полисахаридные пневмококковые вакцины применяются для профилактики инвазивных пневмококковых инфекций у лиц группы риска. Это дети с врожденными и приобретенными иммунодефицитами, включая ВИЧ-инфекцию, с хроническими заболеваниями легких, сердечно-сосудистой системы, печени, почек, а также при наличии ликвореи, кохлеарных имплантов, асплении и пр.

Гемофильная инфекция типа b

Гемофильная инфекция типа b – острое заболевание, преимущественно детей раннего возраста, сопровождающееся поражением различных органов.

Эпидемиология

Инфекция является строгим антропонозом. Источником чаще являются бактерионосители, у которых возбудитель концентрируется на слизистых оболочках и в секрете верхних дыхательных путей, а также больные с клиникой заболевания респираторного тракта. Наибольшая частота носительства наблюдается в холодные и дождливые сезоны, среди детей в возрасте от 1 до 5 лет, чаще всего в городах, в малообеспеченных семьях при скученном проживании. Носительство может продолжаться на протяжении нескольких недель и прекращается после формирования иммунитета.

Основной путь передачи – воздушно-капельный, возможен бытовой путь. Инфекция может передаваться при поцелуях, пользовании общей посудой и игрушками. Реже имеет место интранатальная передача. Инфицирование через поврежденные кожные покровы и слизистые, а также при оперативных вмешательствах с последующей генерализацией процесса наблюдается на фоне иммунодефицитных состояний, чаще всего в условиях внутрибольничного распространения.

На возраст до 5 лет приходится 80-95% всех заболевших, причем подавляющее большинство составляют дети от 3 месяцев до 3 лет. Дети до 1 года чаще болеют гемофильным менингитом, тогда как эпиглоттит обычно встречается в возрасте 2-4 лет. Гемофильный менингит, как правило, развивается у ослабленных детей с неблагоприятным преморбидным фоном. Новорожденные и дети 2-4 месяцев жизни имеют достаточный уровень антител, полученный от матери, в последующем, при снижении их титра, дети становятся восприимчивыми к инфекции. Характерна определенная сезонность с двумя пиками – ранняя весна и поздняя осень. Наиболее специфичными формами для гемофильной инфекции являются панникулит и острый эпиглоттит.

Этиология

Возбудитель *Haemophilus influenzae* представляет собой очень мелкую палочку, крайне полиморфную, иногда она принимает форму кокка, поэтому ее называют коккобактерией. Некоторые штаммы имеют полисахаридную капсулу, наличие капсулы имеет клиническое значение, так как она является основным фактором патогенности. Кроме того, капсула защищает микроорганизм от фагоцитоза, опсонизации и комплементопосредованного лизиса. Наибольшее значение в формировании инвазивных форм инфекции отводится серотипу b.

Патогенез

Входными воротами инфекции являются верхние дыхательные пути, главным образом носоглотка. Наиболее частой формой сосуществования возбудителя и организма человека является длительное персистирование микроорганизма на поверхности слизистых. Вместе с секретом и экссудатом возбудитель способен пассивно перемещаться в прилегающее к носоглотке пространство. Возникновение воспалительного процесса возможно в случае иммуносупрессии. Вдыхание инфицированного назофарингеального секрета представляет риск гемофильной инфекции у детей младенческого возраста. Аспирация секрета, в котором находятся гемофильные палочки, может

сопровождаться инокуляцией микроорганизмов в легочную ткань, с последующим развитием пневмонии, особенно после ОРВИ. В случае преодоления барьера слизистой оболочки верхних дыхательных путей возбудитель проникает в кровеносное русло, обуславливая бактериемию с последующим поражением различных органов и систем. В ряде случаев происходит генерализация уже имеющейся латентной инфекции под воздействием различных провоцирующих факторов (переохлаждение, ОРВИ и др.), приводящих к транзиторной иммуносупрессии.

Патогенетической особенностью генерализованных форм является септическое течение с развитием септического шока, ДВС-синдрома и полиорганных поражений, включая ЦНС.

Перенесенная гемофильная инфекция оставляет после себя достаточно прочный иммунитет в результате накопления антибактериальных и антикапсульных антител.

Клиника

Учитывая условно-патогенный характер гемофильной инфекции, т.е. ее оппортунистическую сущность, наличие определенного инкубационного периода является маловероятным, вторичные случаи в очагах удавалось выявить как через несколько дней после регистрации первого случая заболевания, так и спустя 1-2 месяца.

Гемофильный менингит наиболее часто наблюдается у детей в возрасте 6 - 12 месяцев. Начало, по сравнению с менингококковым менингитом, более медленное и составляет около 3 суток, имеет место сглаженность симптоматики начального периода. Некоторые дети поступают в стационар при отсутствии повышения температуры, но всегда характерна выраженная интоксикация. Даже в случае острого начала в дальнейшем заболевание проявляется вялым и волнообразным течением.

При остром начале подъем температуры достигает 39-40°C, появляются судороги, кратковременное возбуждение, беспокойство, быстро сменяющееся заторможенностью, впоследствии отмечается прогрессирующее нарушение сознания, вплоть до комы. При постепенном развитии болезни наблюдается ступенеобразное повышение температуры тела с нарастающей интоксикацией в течение 2-3 суток, характерны ринорея, диспепсические явления, анорексия, возбуждение не выражено, чаще отмечается плаксивость и вялость. Характерны резко выраженная гиперстезия, судороги (чаще вздрагивания), тремор конечностей. Дети быстро становятся сонливыми и впадают в прострацию.

Вне зависимости от характера начального периода синдром мышечной ригидности начинает определяться поздно, в стадии разгара на фоне нарушенного сознания и выраженной интоксикации. Чаще имеют место ригидность мышц затылка и симптом Лесажа. Рано определяется выбухание большого родничка.

У новорожденных гемофильная инфекция чаще склонна к генерализации и протекает тяжело с множественными очагами поражения.

Диагностика

В крови определяется лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом достигающий $20-60 \times 10^9/\text{л}$. При проведении люмбальной пункции спинномозговая жидкость мутная, нередко с зеленоватым оттенком. Плеоцитоз нейтрофильный, но количество лейкоцитов относительно невелико, до 1000-2000 клеток в 1 мкл, хотя может быть и больше. Концентрация белка составляет 0,7-2,0 г/л, уровень глюкозы - менее 0,4 г/л. Этиологическое подтверждение диагноза осуществляется выявлением гемофильной палочки из ликвора методом ПЦР и/или латекс-агглютинации.

Осложнения

При гемофильном менингите неотложные состояния отмечаются достаточно часто (до 40%). Причем в их структуре до 35% занимает отек головного мозга, в 14% с дислокационным синдромом, синдром внутричерепной гипертензии - 28%, септический шок - 10%, инфаркт головного мозга - 8%, субдуральный выпот - в 6,7%, синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона - 6%.

Наиболее неблагоприятным осложнением, которое может развиваться уже на раннем этапе, является субдуральный выпот. Клинические симптомы его вначале слабо выражены, маскируются менингеальной симптоматикой и нарастают постепенно. Наводящим симптомом выпота может являться сохранение повышенной температуры, несмотря на значительное улучшение состава ликвора, или повторная лихорадка после нескольких дней ее отсутствия. У ребенка нарастают сонливость и менингеальная симптоматика, продолжается или усиливается рвота. Решающее значение для диагностики субдурального выпота у детей грудного возраста имеет нарастающее выбухание и напряжение большого родничка. При прогрессирующем выпоте появляется очаговая неврологическая симптоматика, повторные судороги, возможно кровоизлияние в сетчатку глаза.

Профилактика

Вакцинация против гемофильной инфекции проводится с 2014 г., входит в Национальный календарь профилактических прививок. В России зарегистрированы ряд конъюгированных моновакцин против гемофильной инфекции: вакцина гемофильная тип В конъюгированная, Акт-Хиб, Хиберикс, а также комбинированная вакцина Пентаксим и Инфанрикс-гекса. При трехкратном курсе первичной вакцинации в первом полугодии жизни интервалы между прививками должны быть не менее 4 недель при двукратном (во втором полугодии) не менее 8 недель. В обоих случаях ревакцинация проводится не ранее, чем в возрасте 18 мес. У непривитых детей старше года вакцинация проводится однократно без ревакцинации.

Листерия

Листерия - это острое инфекционное заболевание, вызываемое *Listeria monocytogenes*, характеризующееся полиморфной клинической картиной, наличием лихорадки, интоксикации, преимущественным поражением лимфоидных органов, центральной нервной системы, развитием моноклеарной реакции в периферической крови и, в ряде случаев,

септического состояния. Принимая во внимание низкую вирулентность (степень патогенности) возбудителя, листериоз следует рассматривать как оппортунистическую инфекцию.

Эпидемиология

Листериоз имеет повсеместное распространение. Основным природным резервуаром инфекции являются насекомоядные и травоядные грызуны, птицы, а также большинство сельскохозяйственных и домашних животных. В окружающую среду листерии выделяются с мочой, испражнениями, молоком и др. биологическими жидкостями. Листериоз относится к сапронозам - группе заболеваний, при которых заражение осуществляется через факторы внешней среды, чаще почву и воду из природных водоемов. Заражение человека возможно алиментарным, аэрогенным, контактным и трансмиссивным путями. Инфицирование происходит при употреблении воды, зараженной испражнениями птиц и животных, в том числе диких, плохо переработанного мяса от них и других пищевых продуктов, при укусах больных собак, кошек и т.д. У женщин листерии выделяются из отделяемого влагалища и шейки матки. Наиболее опасна перинатальная передача инфекции. Трансплацентарное инфицирование во время беременности часто заканчивается внутриутробной гибелью плода, выкидышем или мертворождением, при интранатальном инфицировании возможно септическое течение с развитием менингита, менингоэнцефалита, пневмонии, кардита.

Листериоз более распространен в сельской местности. Заболевание возможно во всех возрастных группах, но чаще встречается у новорожденных. Д.Б. Лаврова с соавт. (1998) выделили листерии из мекония у 22% новорожденных и из отделяемого влагалища у 8% беременных, обследованных перед родами.

Этиология

Возбудитель *Listeria monocytogenes* - грамположительная палочка из семейства коринобактерий, существующая как в классической, так и в L-форме, аэроб, спор и капсул не имеет. Основные факторы патогенности листерий: разрушающий эритроциты крови человека листериолизин, и образующийся при разрушении микроорганизма эндотоксин - моноцитозстимулирующий фактор.

Патогенез

Входными воротами являются миндалины, слизистые глаз, дыхательных путей, полости рта и кишечника, а также микротравмы на коже. По кровеносным и лимфатическим путям возбудитель проникает в различные органы и ткани.

Большое значение в развитии заболевания играет состояние иммунной системы. Возбудитель способен к факультативному внутриклеточному паразитизму, что снижает роль гуморального иммунитета, поэтому основное значение в инактивации и элиминации листерий играют клеточные иммунные реакции.

При внутриутробном инфицировании у плода или новорожденного формируются многочисленные абсцессы и гранулемы (листериомы), напоминающие таковые при милиарном туберкулезе. Наибольшее количество очагов возникает в легких, печени и ЦНС. При поражении ЦНС возможно как развитие менингоэнцефалита так и формирование энцефалопатической формы заболевания, протекающей подостро.

Клиника

Инкубационный период составляет от 2 до 4 недель. Заболевание начинается остро с повышения температуры тела до 38-41°C, озноба, головной боли, тошноты, рвоты и других симптомов общей интоксикации. Лихорадка носит ремиттирующий или волнообразный характер, широко варьирует по времени, может сохраняться от нескольких дней до 2-3 недель, падает литически, реже критически. Отмечаются приступы остановки дыхания, трудно поддающиеся лечению и часто приводящие к смерти, явления сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности. Характерно наличие гепатоспленомегалии.

Септико-тифозная форма чаще возникает у детей раннего возраста, характеризуется длительной фебрильной лихорадкой, гепатоспленомегалией, часто наличием розеолезной или пятнисто-папулезной сыпи, септическим течением с полиорганными поражениями (менингоэнцефалит, пневмония, плеврит, перикардит, остеомиелит и др.)

Листериоз ЦНС характеризуется развитием менингита, менингоэнцефалита тяжелого течения с высокой (до 70%) летальностью. По клиническим признакам листериозный менингит не отличается от бактериальных менингитов другой этиологии. Самыми частыми симптомами являются высокая температура тела, нарушение сознания и нарастающая по интенсивности головная боль. Однако в части случаев температура бывает субфебрильной или не повышается вовсе. По сравнению с другими бактериальными менингитами при листериозном реже отмечаются симптомы мышечной ригидности, в том числе ригидность затылочных мышц. В случае выздоровления с большой долей вероятности у детей формируются органические отклонения: стойкие парезы, параличи, глухота, психические нарушения, задержка нервно-психического, речевого, моторного развития и др.

Для инфицированных новорожденных характерны недоношенность, морфофункциональная незрелость, нарушение неонатальной адаптации по церебральному типу, генерализованное течение заболевания с полиорганными проявлениями и неблагоприятным исходом. Молниеносные формы листериоза новорожденных заканчиваются смертью в 54-90% случаев.

Диагностика

Лабораторная диагностика основана на выделении возбудителя. Проводится ПЦР-диагностика: определение ДНК *Listeria monocytogenes* в ликворе, крови, моче (при наличии признаков инфекции мочевыводящих путей), носоглоточной слизи, гнойном отделяемом из глаз. У новорожденных

дополнительно может быть исследован меконий и пуповинная кровь. Возможно исследование на листерии пунктатов увеличенных лимфоузлов. Посевы целесообразно проводить в первые 7-10 суток болезни. При летальном исходе производится посев секционного материала: головной мозг, печень, селезенка, лимфоузлы.

В общем анализ крови отмечается лимфоцитоз, моноцитоз, в ряде случаев до 60-70%.

При подозрении на листериоз возможно проведение и серологических тестов: РСК (диагностический титр 1:10) и РНГА (диагностический титр не менее 1:320). Первичное обследование целесообразно проводить не ранее 2 недели болезни, возможно повторное серологическое обследование через 2 недели.

Изменения в ликворе характерны для бактериального менингита, однако иногда при листериозном менингите цитоз может иметь лимфоцитарный характер. Важно помнить, что у новорожденных и детей раннего возраста менингиты, как правило, имеют гнойный характер и независимо от особенностей плеоцитоза часто требуется назначение антибактериальной терапии.

Лечение

Учитывая тяжесть течения, риск развития угрожаемых жизни состояний, все пациенты с БГМ, а также с подозрением на него, подлежат госпитализации. Антибактериальная терапия, которая должна начинаться как можно раньше, является основополагающей частью лечения. При выборе препарата должны учитываться возраст, преморбидный фон, вакцинальный анамнез пациента, предполагаемый или выявленный возбудитель, региональные особенности возбудителя (антибиотикорезистентность). При БГМ антибиотики вводят только парентерально, в максимальных терапевтических дозах с учетом проницаемости гематоэнцефалического барьера для выбранного препарата. Продолжительность антибактериальной терапии должна быть минимально достаточной, учитывая увеличение риска развития побочных явлений при длительном применении высоких доз антибактериальных препаратов. При проведении комбинированной антибактериальной терапии необходимо учитывать вероятность антагонистических взаимоотношений, усиление токсичности при применении нескольких антибиотиков или при сочетании с препаратами других групп.

Для достижения максимальной терапевтической концентрации в спинномозговой жидкости возможно интатрекальное введение антибактериальных препаратов.

При подозрении на менингококковую природу заболевания антибиотик вводится только на фоне налаженной противошоковой терапии (инфузионная терапия, гормоны) при наличии сосудистого доступа в связи с высоким риском развития острой надпочечниковой недостаточности с падением гемодинамики.

На догоспитальном этапе предпочтительнее введение цефалоспоринов 3-го поколения (в разовых дозах: цефотаксим 50 мг/кг либо цефтриаксон 50-75 мг/кг), чем бензилпенициллина, т.к. в регионах, где нет обязательной вакцинации от гемофильной инфекции, геморрагическая сыпь м.б. проявлением не только менингококкового менингита, но и БГМ, вызванного *H.influenzae*, нечувствительной к пенициллину.

При указаниях на тяжелые аллергические реакции на бета-лактамы антибиотики, допустимо введение левомицетина сукцината натрия (хлорамфеникола) – разовая доза -25 мг/кг.

Введение антибиотика не должно быть причиной отсроченной госпитализации пациента.

Больным с БГМ эмпирическая антибактериальная терапия должна быть начата не позднее, чем через час после поступления в стационар, сразу после забора образца крови для бактериологического исследования (посев, ПЦР). Если состояние больного стабильно, отсутствуют противопоказания к проведению СМП и возможно получение ликвора в течение часа с момента госпитализации, то антибактериальная терапия начинается после проведения СМП и цитоскопического исследования мазков ЦСЖ, окрашенных по Грамму, что позволяет предположительно установить этиологию заболевания.

Наряду с антибактериальной терапией в тяжелых случаях, протекающих с септическим шоком, отеком головного мозга, печеночно-клеточной недостаточностью, в/в назначают кортикостероиды (преднизолон) коротким курсом 3-5-7 дней. Наряду с этиотропной проводится патогенетическая, дезинтоксикационная, посиндромная терапия.

Существенное значение в лечении имеют иммунореабилитационные мероприятия, основой которых является введение внутривенных иммуноглобулинов.

Исходы

Перенесенные БГМ у детей часто (60-70%) сопровождаются формированием резидуальных явлений. Важными факторами, обуславливающими особенности течения и исхода БГМ, являются возраст ребенка, преморбидное состояние, и, что очень важно, на эти факторы можно кардинально повлиять, сроки госпитализации и начала терапии. Чаще всего формируются расстройства нервной системы в виде церебрастенического, неврозоподобного, гипоталамического, гипертензионного синдромов, очагового поражения ЦНС (2-3% при менингококковой инфекции), эпилепсии.

Церебрастенический синдром

Проявляется поведенческими и эмоционально-волевыми нарушениями, вегетативными расстройствами, быстрой утомляемостью и истощаемостью при выполнении каких-либо действий, нарушениями сна, головной болью. Первоначально симптоматика может выявляться еще в стационаре, но чаще в период поздней реконвалесценции при возрастании физической и

психической нагрузки. Церебрастения наблюдается в двух формах - гипердинамической и гиподинамической.

Неврозоподобные состояния

Отличаются устойчивостью течения, однообразием проявлений, отсутствием субъективных переживаний. У детей раннего возраста возникает постинфекционный вегетовисцеральный синдром (мраморность кожи, функциональные пищеварительные дисфункции: срыгивания, неустойчивый стул), нарушение сна, касающееся всех фаз.

Вегетативные расстройства

Могут быть симпатической, парасимпатической и смешанной направленности. Чаще встречается смешанный тип вегетативных нарушений при сочетании симптомов из обеих групп. Характерна повышенная потливость, нарушение терморегуляции с периодическим или стойким повышением температуры до субфебрильных, реже фебрильных цифр, при этом характерной особенностью является нормализация температуры тела при засыпании ребенка. Возможны нарушения сердечного ритма и проводимости, выявляемые при ЭКГ.

Гипертензионный синдром

Проявляется головной болью различной интенсивности, нередко сопровождающейся рвотой. Характерно появление головной боли с утра, приступообразное течение.

Нейроэндокринно-обменный синдром

Возможно появление полиморфных обменно-эндокринных симптомов (ожирение, полидипсия, отеки, задержка роста, облысение или гипертрихоз), что указывает на развитие нейроэндокринно-обменного синдрома.

Очаговые нарушения ЦНС

Являются наиболее редким исходом БГМ. К ним относятся поражение отдельных черепных нервов, центральные парезы, мозжечковые расстройства. Из черепных нервов чаще поражается слуховой с развитием нейросенсорной тугоухости или глухоты, нарушением речи. При парезах ограничены движения, повышен мышечный тонус, рано формируются контрактуры, нарушается осанка, поза и походка. Мозжечковая атаксия, особенно лобно-мозжечковая, проявляется нарушениями статической функции, неловкостью, шаткостью, а у детей раннего возраста утратой установочных рефлексов.

Эпилептический синдром

Протекает в виде генерализованных судорог или малых припадков различного характера при формировании симптоматической эпилепсии.

Задержка нервно-психического развития

Чаще развивается после перенесенных менингоэнцефалитов и характеризуется различной степени выраженности неврологическим дефицитом: задержка речевого, моторного развития, нарушение интеллекта.

Диспансеризация

Выписка из стационара реконвалесцентов, перенесших первичные БГМ проводится после полного клинического выздоровления без бактериологического обследования на носительство возбудителя.

Диспансеризация осуществляется в течение 2 лет неврологом и педиатром, при необходимости привлекаются психоневролог, окулист, сурдолог. Через 2 года наблюдения при отсутствии резидуальных изменений и признаков неврологического дефицита ребенок может быть снят с диспансерного учета. При наличии резидуальных явлений наблюдение продолжается по необходимости.

Реабилитация больных, перенесших бактериальные менингиты, представляет собой систему мероприятий, направленных на профилактику и лечение моторных, вегетативно-трофических, эмоционально-поведенческих и психосенсорных функций организма. На основе современной концепции реабилитологии о том, что сразу после поражения нервной ткани начинается ее восстановление, реабилитация детей, перенесших нейтроинфекции должна быть этапной с учетом периодов течения заболевания.

Первый этап начинается с момента госпитализации ребенка. Обязательно использование нейротропных, вазоактивных препаратов, нейрометаболитов, купирование гипертензионного, судорожного синдромов.

Второй этап непосредственно продолжает первый и включает стимуляцию репаративных и компенсаторных процессов в ЦНС. Применяют различные физиотерапевтические процедуры, массаж, ЛФК, кинезиотерапию. В случае эпилептического синдрома лечение проводят комплексно: помимо противосудорожных средств, назначают дегидратацию и рассасывающие средства.

Третий этап реабилитации проводят в период остаточных явлений, когда уже сформировалось стойкое патологическое состояние с дефектом мозгового вещества. Целью является формирование индивидуально-социальной адаптации, а также борьба с контрактурами, нарушением осанки, позы, ходьбы. Большое значение имеют санаторно-курортное лечение, кинезиотерапия.

Профилактика

Вакцины против листериоза не существует, а меры неспецифической профилактики сводятся к соблюдению санитарно-гигиенических мероприятий при работе с животными и употреблении молочных продуктов и продуктов животного происхождения.

Профилактические прививки после перенесенных первичных БГМ проводятся не ранее чем через 6 месяцев, по согласованию с неврологом.

ОСОБЕННОСТИ РАЦИОНАЛЬНОЙ АНТИМИКРОБНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Наиболее широко из всех антимикробных средств во врачебной практике применяются антибактериальные препараты, мишенью действия которых являются бактерии. Большинство назначений, как у детей, так и взрослых приходится на амбулаторный этап оказания медицинской помощи. Около 80% случаев назначения антибактериальных препаратов у детей приходится на лечение инфекций верхних и нижних дыхательных путей. При этом часть назначений происходит необоснованно, в основном при неосложненных острых респираторных вирусных инфекциях. В связи с этим необходимо отметить то, что антибиотики не способны делать, а именно: снижать температуру тела, действовать на вирусы, а также предотвращать развитие бактериальных осложнений при ОРВИ.

Механизм фармакотерапевтического действия антимикробных средств заключается в избирательном угнетении жизнедеятельности микроорганизмов. При этом избирательность заключается в:

- проявление активности только в отношении микроорганизмов - возбудителей инфекции при сохранении жизнеспособности клеток макроорганизма;

- действие лишь на определенные виды и рода микроорганизмов.

Антимикробные препараты делятся на:

- антибактериальные;
- антимикобактериальные;
- противогрибковые;
- противовирусные;
- противопротозойные.

Химическая структура и, следовательно, механизмы действия антимикробных препаратов могут быть разными, однако, из-за того, что мишенью действия является микроорганизм, то есть живое существо, антимикробная активность данных лекарственных средств непостоянна и снижается со временем, что обуславливается формированием резистентности (лекарственной устойчивости). Данный процесс - неизбежное биологическое явление, определенное высокими адаптационными способностями микроорганизмов. Но он не носит универсального характера и зависит от множества факторов: места возникновения инфекции (домашние условия, стационар), типа стационарного отделения, объема и характера предшествующей антимикробной терапии и так далее.

Повысить эффективность антимикробной терапии с одновременной минимизацией возможностей формирования резистентной флоры позволяет рациональные подходы к терапии антимикробными средствами.

Базовые принципы рациональной антимикробной терапии неизменны и универсальны для всех возрастов:

1. Максимально точная верификация диагноза;
2. Наличие показаний для назначения антимикробных лекарственных средств;
3. Выбор антимикробного препарата с учетом его активности в отношении возбудителя предполагаемого или установленного, особенностей пациента (возраст, рост, масса тела, аллергологический анамнез, объем и характер предшествующей терапии и др.), а также фармакологических характеристик самого лекарственного средства;
4. Выбор рационального режима дозирования;
5. Выбор достаточной продолжительности курса.

Именно анатомо-физиологические особенности детского организма особенно важны при планировании антимикробной терапии в педиатрической практике. Их влияние проявляется на специфических аспектах фармакокинетики лекарственных средств, их взаимодействиях, показаниях и противопоказаниях к применению, побочных эффектах и должно быть учтено при выборе способа введения и режима дозирования антимикробных препаратов. При этом их фармадинамика полностью определяется характеристиками возбудителя инфекционного процесса, а не параметрами макроорганизма.

Наибольшее внимания требует применение антимикробных препаратов у новорожденных детей, особенно недоношенных, что обусловлено рядом факторов. Абсорбция лекарственных средств из различных локусов введения у них труднопредсказуема и достаточно вариабельна.

При назначении per os учитывается пониженная кислотность желудочного сока (рН 5,8 в возрасте одного месяца с постепенным снижением до рН 3,8 к первому году жизни), особенности строения желудка с тонкой и обильно васкуляризированной слизистой оболочкой, более быстрое опорожнение желудка и поступление лекарственного средства в кишечник. При этом у новорожденных всасывание лекарственных веществ происходит в целом медленнее, чем в более старшем возрасте. Это обусловлено низкой скоростью продвижения и перемешивания пищи в желудке и кишечнике, наличием на его слизистой оболочке слоя связанной воды повышенной толщины, а также их слабой устойчивостью к повреждениям на фоне нарушений гемодинамики и гомеостаза.

Биодоступность антимикробных препаратов также определяется их пресистемной элиминацией, то есть эффектом первого прохождения через печень. У новорожденных незрелость ферментных систем цитохрома Р450, участвующего в метаболизме лекарственных средств в целом, приводит к повышению реальной концентрации антимикробных препаратов в плазме крови после приема внутрь, увеличивая риск развития дозозависимых побочных эффектов.

При наружном (нанесении на неповрежденную кожу и/или поврежденную кожу) и местном (нанесении лекарственного препарата на слизистые оболочки) применении у детей периода новорожденности и грудного возраста антимикробных препаратов нередко развивается их резорбтивное действие. Кожные покровы новорожденных, особенно недоношенных, отличается тонкостью рогового слоя, обильным кровоснабжением, отсутствующим или слабовыраженным подкожным жировым слоем, что служит меньшим барьером для химических веществ, чем у детей более старшего возраста и взрослых. При повторных нанесениях эти вещества могут приводить к кумуляции с последующим развитием интоксикации. Учитывая данные аспекты необходимо контролировать, чтобы количество вещества наносимого на кожу ребенка первого года жизни не превышало его суточную дозу для приема внутрь.

При назначении антимикробных средств внутривенно детям с малой массой тела необходим очень точный расчёт дозы и учет величины так называемого «мертвого» пространства шприца в канюле, что приводит к необходимости использования больших объемов разведения лекарственного препарата. При введении антимикробных лекарственных средств в пупочную вену нужно учитывать, что от 5 до 75 часов после родов функционирует артериальный проток, через который около 50% препарата, минуя печень, попадает сразу в нижнюю полую вену. После его закрытия транспорт лекарственных средств осуществляется целиком через печень, где все они

подвергаются эффекту биотрансформации первого прохождения. Кроме того, при длительном нахождении пупочного катетера увеличивается опасность осложнений, таких как тромбоз воротной вены, некроз печени, вазоренальная гипертензия.

Использование других вен приводит к поступлению антимикробного средства непосредственно в систему верхней или нижней полых вен, минуя печень, что исключает ее барьерную роль и способствует созданию более высоких концентраций препарата в плазме крови в начале введения. При выборе вен для инъекций нужно учитывать, что через подкожные вены головы лекарственный препарат быстрее проникает в сосуды легких, особенно при наличии открытых овального отверстия и артериального протока. При введении в систему яремной или бедренной вены вещество попадает в правую половину сердца, затем в сосуды легких, левую половину сердца и далее по всему организму.

Вводимый новорожденному при внутривенной инфузии раствор не должен быть гипертоническим, если для этого отсутствуют специальные показания. Высокое осмотическое давление может повредить эндотелий сосудов, приводя к образованию тромбов и нарушению проницаемости гистогематических барьеров. Таким образом, предпочтительнее использовать изотонический раствор натрия хлорида для приготовления растворов инфузий антимикробных препаратов, или, если того требует инструкция по медицинскому применению лекарственного средства, раствора пятипроцентной глюкозы.

Внутримышечное введение антимикробных препаратов должно использоваться только в случае невозможности энтерального и внутривенного введения. Из-за нестабильности гемодинамики у новорожденных, особенно при обезвоживании, интоксикациях, нарушениях дыхания или сердечно-сосудистой системы лекарственный препарат может задержаться в месте введения, образуя там депо. Повторные инъекции при этом не ускоряют всасывание препарата, а, наоборот, при восстановлении гемодинамики и улучшении условий абсорбции, приведут к резкому повышению его концентрации в плазме крови с развитием токсических эффектов. Кроме того, внутримышечные инъекции, как правило, болезненны и отрицательно сказываются на состоянии ребенка, особенно раннего возраста.

У новорожденных и детей первого года жизни увеличен объем внеклеточной жидкости, он составляет примерно 44% (до 50% у недоношенных детей). Это приводит к увеличению объема распределения некоторых лекарственных препаратов – они растворяются в большем объеме жидкости и их концентрация в плазме крови снижается, что определяет необходимость точного расчёта дозы антимикробного препарата в соответствии с рекомендованными в инструкции по медицинскому применению для создания эффективных подавляющих концентраций. Также у данной возрастной группы повышена проницаемость гистогематических барьеров, в частности гематоэнцефалического барьера, особенно при

воспалении мозговых оболочек. Это позволяет несколько расширить спектр антибактериальных препаратов, применяемых в лечении инфекций центральной нервной системы.

Степень связи с белками плазмы крови определяет свободную, то есть активную фракцию антимикробного препарата: чем меньше связь, тем легче он проникает в ткани организма, а часть, связанная с белками, остаётся в неактивной форме. Связывающая способность альбуминов у детей до года снижена и назначенные антибиотики, чаще всего цефтриаксон, могут вытеснять билирубин из связи с белками, резко увеличивая его свободную фракцию с развитием или усилением желтухи и интоксикации вплоть до поражения ЦНС.

Биотрансформация и выведение антимикробных препаратов у детей первого года жизни снижена, причем особенно у новорожденных. При этом уровень снижения предугадать достаточно сложно. К этому приводит комплекс факторов: низкая активность транспортеров плазматических мембран, незрелость изоферментов системы цитохрома P450, сниженный уровень кровоснабжения почек, затруднение фильтрации из-за наличия цилиндрического, а не плоского, как у взрослых, эпителия почечных клубочков (у новорожденных скорость клубочковой фильтрации на единицу поверхности тела составляет 30-40% от подобного показателя у взрослых).

Далее рассмотрим, как описанные выше анатомо-физиологические особенности новорожденных и детей первого года жизни, отражаются на особенностях применения в педиатрии отдельных групп антимикробных препаратов.

Беталактамы: пенициллины, цефалоспорины, карбапенемы и монобактамы имеют увеличенный период полувыведения из организма вследствие сниженной скорости канальцевой секреции и клубочковой фильтрации, что может потребовать коррекции доз или интервалов между введениями препаратов.

Применение цефтриаксона связано с повышенным риском и осложнений со стороны желчевыводящих путей. Следует избегать назначения данного препарата новорожденным. Детям первого года жизни с заболеваниями желчевыводящих путей и поджелудочной железы необходимо назначать его с осторожностью, особенно в высоких дозах. В случае необходимости возможна его замена на цефотаксим.

Объем распределения аминогликозидов в организме новорожденных выше, чем у взрослых, поэтому расчётная доза препаратов на килограмм массы тела у новорожденных выше. При этом их период полувыведения увеличен за счет снижения скорости клубочковой фильтрации, что требует коррекции интервалов между введениями.

Риск нарушения формирования костно-суставной системы и гемолитической анемии на фоне дефицита глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы возможны при использовании фторхинолонов. Фторхинолоны официально не разрешены для применения у детей, однако, по мнению международных экспертов их можно назначать при тяжелых инфекциях, таких как сибирская

язва, муковисцидоз и осложненные инфекции мочеполовой системы при отсутствии альтернативы.

У хлорамфеникола замедлена инактивация, из-за незрелости изоферментов цитохрома P450 у новорожденных, в результате чего создаются высокие концентрации в плазме крови. Поэтому его не следует назначать новорожденным, если существует более безопасная альтернатива. С целью профилактики тяжелых поражений кроветворения и «серого синдрома» и необходим мониторинг его концентраций в крови и гематологических параметров.

Применение сульфаниламидов и ко-тримоксазола связано с повышенным риском ядерной желтухи и гемолитической анемии, обусловленной дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. Они противопоказаны новорожденным, за исключением терапии врожденного токсоплазмоза и пневмоцистной пневмонии.

Из-за риска нежелательного влияния на костную ткань и зубы препараты группы тетрациклинов противопоказаны детям до 8 лет.

Все вышеперечисленные особенности уже учтены в рекомендациях по дозированию antimicrobных средств в инструкции по медицинскому применению конкретных препаратов. Поэтому для максимальной эффективности и безопасности использования лекарственных препаратов необходимо четкое исполнение данных рекомендаций. В случае с использованием antimicrobных препаратов с малой широтой терапевтического диапазона концентраций (Ванкомицин, аминогликозиды) желателен мониторинг - отслеживание плазматических концентраций лекарственных веществ.

ПОСТВАКЦИНАЛЬНЫЕ РЕАКЦИИ И ОСЛОЖНЕНИЯ У ДЕТЕЙ

Практическому врачу важно определить является ли патология, развившаяся после прививки поствакцинальным осложнением. От умения правильно и своевременно поставить диагноз, понять причины возникновения заболевания зависит адекватность терапии, а также решение вопроса о тактике дальнейшей вакцинации и профилактике подобных состояний.

После введения вакцины у ребенка могут возникать различные нежелательные или неблагоприятные состояния, которые могут быть обусловлены вакцинацией, так и не связаны с ней. До тех пор, пока связь этих состояний с вакцинацией не доказана, их следует рассматривать как неблагоприятные процессы в поствакцинальном периоде. Такие состояния должны подвергаться тщательному расследованию, так как возникновение определенного состояния после вакцинации не всегда означает его возникновение вследствие ее проведения.

Принято разделять неблагоприятные случаи, связанные с вакцинацией на:

1. Реакции, под которыми понимают закономерно возникающие и не таящие в себе угрозы здоровью привитого предсказуемые состояния. Данные состояния доброкачественны, обратимы в короткие сроки и

развиваются весьма часто, например, лихорадка, сыпь, покраснение и болезненность в месте инъекции и т.д. Частота поствакцинальных реакций как правило указывается в описании к вакцине.

2. Осложнения - это более выраженные, нередко серьезные и стойкие расстройства здоровья, в том числе влекущие за собой юридические последствия. Многие из возможных поствакцинальных осложнений также указываются в инструкциях к вакцинам.

Перечень подлежащих регистрации и расследованию заболеваний, наблюдаемых у привитых лиц в поствакцинальном периоде, приведен в таблице 32.

Таблица 32.

Перечень основных заболеваний в поствакцинальном периоде, подлежащих регистрации и расследованию

Клинические формы	Вакцина	Сроки появления
Анафилактический шок, анафилактоидная реакция, коллапс	все, кроме БЦЖ и ОПВ	первые 12 часов
Тяжелые, генерализованные аллергические реакции (с-м Стивенса-Джонсона, Лайела, рецидивирующие отеки Квинке, сыпи и др.)	все, кроме БЦЖ и ОПВ	до 3 суток
Синдром сывороточной болезни	все, кроме БЦЖ и ОПВ	до 15 суток
Энцефалит, энцефалопатия, энцефаломиелит, миелит, неврит, полирадикулоневрит, синдром Гийена-Барре	инактивированные живые вакцины	до 10 суток 5—30 суток
Серозный менингит	живые вакцины	10—30 суток
Афебрильные судороги	инактивированные живые вакцины	до 7 суток до 15 суток
Острый миокардит, нефрит, агранулоцитоз, тромбоцитопеническая пурпура, анемия гипопластическая, коллагенозы	все	до 30 суток
Хронический артрит	краснушная вакцина	до 30 суток
Вакциноассоциированный полиомиелит	у привитых у контактных	до 30 суток до 60 суток
Осложнения после БЦЖ прививки: холодный абсцесс, лимфаденит, келоидный рубец, остеоит и др. Генерализованная БЦЖ-инфекция		в течение 1,5 лет после прививки

Абсцесс в месте введения	все вакцины	до 7 суток
Внезапная смерть, другие случаи летальных исходов, имеющие временную связь с прививкой	все вакцины	до 30 суток

Перечень поствакцинальных осложнений, вызванных профилактическими прививками, включенными в национальный календарь профилактических прививок, и профилактическими прививками по эпидемическим показаниям, дающих право гражданам на получение государственных единовременных пособий, утвержден Постановлением Правительства Российской Федерации от 2 августа 1999 г. № 885 «Перечень поствакцинальных осложнений, вызванных профилактическими прививками, включенными в национальный календарь профилактических прививок, и профилактическими прививками по эпидемическим показаниям, дающих право гражданам на получение государственных единовременных пособий»:

1. Анафилактический шок.
2. Тяжелые генерализованные аллергические реакции (рецидивирующий ангионевротический отек - отек Квинке, синдром Стивенса-Джонсона, синдром Лайела, синдром сывороточной болезни и т. п.).
3. Энцефалит.
4. Вакциноассоциированный полиомиелит.
5. Поражения центральной нервной системы с генерализованными или фокальными остаточными проявлениями, приведшими к инвалидности: энцефалопатия, серозный менингит, неврит, полиневрит, а также с клиническими проявлениями судорожного синдрома.
6. Генерализованная инфекция, остейт, остит, остеомиелит, вызванные вакциной БЦЖ.
7. Артрит хронический, вызванный вакциной против краснухи.

Причины развития поствакцинальных осложнений

Различают следующие виды неблагоприятных событий, связанных с тем или иным элементом процесса вакцинации:

1. Ведущее место отводится индивидуальной реакции прививаемого ребенка, которая часто проявляется аллергической реакцией в виде сыпи, крапивницы вплоть до шока или реакцией нервной системы в виде судорог, энцефалопатии, предсказать которые практически невозможно.
2. Связанные с несоблюдением противопоказаний.
3. Связанные с программными ошибками - нарушением правил и техники вакцинации, например, вакцину против туберкулеза вводят подкожно вместо внутрикожного введения, и, наоборот, вакцины, содержащие гидроксид алюминия, попадают внутрикожно (обе эти ситуации чреваты появлением местных патологических реакций). Сюда можно отнести нарушение стерильности вакцин (необходимо строго соблюдать сроки и условия хранения препаратов во вскрытых ампулах или

флаконах, запрещается заранее вскрывать ампулы или флакон), введение вакцины в большей дозе, ошибочное введение вакцин.

4. Связанные с ненадлежащим качеством вакцины (истинные поствакцинальные осложнения). При недостаточной безопасности вакцины как таковой возникают однотипные осложнения, местные или общие, выявление которых ведет к изъятию вакцины или определенной ее серии. За последние десятилетия таких осложнений в стране не зафиксировано.

5. Связанные с нарушением холодной цепи. Такие нарушения могут служить причиной развития аллергических осложнений немедленного типа.

6. Косвенно связанные с вакцинацией, например, простые фебрильные судороги на фоне температурной реакции, вызванной введением вакцины, инъекционная травма нерва при введении вакцины в ягодичную мышцу, развитие приступа у больного эпилепсией.

7. Совпадения - развитие интеркуррентных заболеваний в поствакцинальном периоде

Первые пять видов неблагоприятных событий можно считать осложнениями вакцинации.

Классификация поствакцинальных осложнений

Неблагоприятные события или побочные эффекты не следует считать поствакцинальными осложнениями до тех пор, пока не будет установлена их возможная причинно-следственная, а не только временная связь с вакцинацией. Заболевание может рассматриваться как поствакцинальное осложнение, если подтверждены следующие положения:

- доказана временная связь развития с разгаром вакцинального процесса;
- имеется дозозависимая взаимосвязь;
- раскрыты биологические механизмы развития поствакцинального осложнения;
- данное состояние может быть воспроизведено в эксперименте;
- произведен учет альтернативных причин и доказана статистически их несостоятельность;
- рассчитана сила ассоциации заболевания с прививкой методом определения относительного риска;
- при прекращении использования вакцины, поствакцинальные осложнения не регистрируются.

Обязательным является сопоставление результатов, полученных одними исследователями с материалами других, при этом сравнение данных разных стран возможно только при наличии единого подхода к перечню регистрируемых заболеваний.

По рекомендации ВОЗ (1991) регистрации, как подозрительные на поствакцинальные осложнения, подлежат следующие состояния, развивающиеся в течение месяца после прививки (в некоторых случаях и позже):

- все тяжелые или необычные заболевания;
- все случаи госпитализации;
- все летальные исходы;
- все абсцессы в месте введения вакцины;
- все случаи лимфаденитов после введения БЦЖ вакцины (до 1,5 лет после прививки).

ВОЗ рекомендует разделять «неблагоприятные события» после прививки по степени взаимосвязи (причинности), которая оценивается на основании статистических критериев, наличия биологических зависимостей между антигеном вакцины и развивающейся патологией, воспроизводимостью данного патологического состояния в эксперименте. В зависимости от имеющихся подтверждений причинно-следственной связи с проведенной вакцинацией «неблагоприятные события» классифицируют как:

1. Имеющие определенную причинную связь с проведенной прививкой (существуют статистические и биологические данные, подтверждающие такую связь).

2. Имеющие возможную связь с прививкой (существующие данные не противоречат наличию причинной связи, но недостаточны).

3. Связь с прививкой неопределенная (недостаточно свидетельств в пользу причинной связи или ее отсутствия, или такие определения не проводились).

4. Не связанные с проведенной вакцинацией (имеющиеся данные, подтверждают отсутствие связи заболевания с прививкой).

Другим вариантом классификации «неблагоприятных событий», принятой в разных странах, является их разделение на: «серьезные» и «легкие»; «предвиденные или ожидаемые» и «непредвиденные» (Табл. 33).

Таблица 33.

«предвиденные легкие»	«предвиденные тяжелые»
<ul style="list-style-type: none"> - температуру выше 40,0°C, - сильную боль или отек, уплотнение в месте инъекции, занимающие более ½ региона, в который проводили прививку и сохраняющиеся 4 дня и более, - «стерильный» абсцесс 	<ul style="list-style-type: none"> - поражение сустава - отек области лица - затруднение дыхания - судороги - пронзительный крик более 3- часов - паралич - анафилаксию - коллаптоидное состояние

В «непредвиденные, легкие» включают различные нетяжелые заболевания у привитого (респираторные, кишечные и т.д.)

К «непредвиденным, тяжелым» относят следующие ситуации:

- летальный исход;
- заболевание, угрожающее жизни;
- заболевание, потребовавшее срочной или длительной госпитализации;

- длительное или выраженное нарушение здоровья;
- внутриутробная аномалия или пороки развития ребенка, родившегося у матери, получившей вакцинацию во время беременности.

Таким образом, «неблагоприятные события» после вакцинации включают 2 вида заболеваний:

1. Поствакцинальные осложнения, имеющие причинно-следственную связь с введением вакцины («предвиденные легкие и тяжелые», имеющие определенную или возможную связь с вакцинацией).

2. Случайные разнообразные, интеркуррентные заболевания или обострение хронических заболеваний, развившиеся в разные сроки после прививки и связанные с введенной вакциной только временным фактором («непредвиденные легкие и тяжелые», с отсутствием причинной связи с прививкой или отсутствием доказательств такой связи).

В нашей стране поствакцинальные осложнения изучаются почти сорок лет и на основании многолетних клинических и эпидемиологических наблюдений были разработаны клинические классификации, основанные на клинко-патогенетических принципах. Самой распространенной и используемой в практическом здравоохранении является классификация, разработанная НИИ детских инфекций и утвержденная Минздравом РФ в 1991 году. Согласно этой классификации все заболевания в поствакцинальном периоде разделяются на:

1. Поствакцинальные осложнения (состояния, которые возникают вследствие проведения прививки, имеют очевидную или доказанную связь с прививкой, но не свойственны обычному течению вакцинального процесса):

- токсические (чрезмерносильные);
- аллергические (местные и общие);
- осложнения с вовлечением нервной системы;
- редкие формы.

2. Осложненное течение поствакцинального периода (различные заболевания, совпавшие с прививкой по времени, но не имеющие с ней этиопатогенетической связи).

В указанную классификацию не включены осложнения, развивающиеся после введения вакцины БЦЖ. Классификация этих осложнений, предложенная ВОЗ еще в 1984г. изложена в отдельном разделе, посвященном этому вопросу.

Для поствакцинальных осложнений характерны:

- типичные клинические симптомы, укладывающиеся в понятие «стандартный случай»;
- стереотипные сроки развития.

Клиническая диагностика поствакцинальных осложнений

Поствакцинальные осложнения чаще всего развиваются либо в первые 24 часа после введения вакцины (реакции немедленного типа), либо в период разгара вакцинального процесса - в первые 1-2 дня после введения

инактивированных вакцин и с 5 по 14 дни при введении живых препаратов (за исключением анафилактического шока).

Аллергические осложнения

Аллергические осложнения развиваются чаще при повторном введении вакцины (курс вакцинации или ревакцинация) и обусловлены формированием повышенной чувствительности организма привитого к компонентам вакцины.

Анафилактический шок (реакция гиперчувствительности немедленного типа). Возникает сразу после введения вакцины и проявляется сосудистой недостаточностью (низкое артериальное давление, слабость или отсутствие пульса на периферических сосудах, холодные конечности, гиперемия лица, повышенное потоотделение); дыхательной недостаточностью (бронхоспазм и/или ларингоспазм, отек гортани); нарушением сознания, возможны судороги.

Анафилактоидная реакция. Отличается от анафилактического шока более поздним появлением до 2 часов и более медленным развитием клинических симптомов. Помимо системных нарушений, характеризуется аллергическими проявлениями со стороны кожных покровов (распространенная крапивница, отек Квинке, в т. ч. генерализованный) и/или желудочно-кишечного тракта (колика, рвота, диарея).

Тяжелые генерализованные аллергические реакции:

- рецидивирующий ангионевротический отек – отек Квинке – проявляется диффузным набуханием рыхлой подкожной соединительной ткани тыльной стороны кистей рук или ступней, век, губ, гениталий, слизистых оболочек, в т. ч. верхних дыхательных путей, которые могут привести к их обструкции;

- синдром Стивенса-Джонсона - экссудативная полиморфная эритема с диффузным воспалением слизистых оболочек, сопровождающаяся ишемией;

- синдром Лайела - буллезный некротический эпидермолиз;

- синдром сывороточной болезни. Возникает обычно через 7-12 суток после прививки и характеризуется повышением температуры, высыпаниями на коже различного характера и локализации, гиперплазией лимфоузлов, болезненностью и припуханием суставов. Некоторые из указанных симптомов могут отсутствовать.

Дифференциальный диагноз аллергических осложнений проводят с обострением аллергического процесса, предшествовавшего вакцинации, или с аллергическим процессом, совпавшим по времени с вакцинацией, но вызванным другим этиологическим фактором (пищевые, пыльцевые, лекарственные и др. аллергены). В обоих случаях имеют место указания в анамнезе наличия аллергических проявлений до прививки и контакт со значимым аллергеном, помимо вакцинации. Дифференциальному диагнозу помогает наличие положительных аллергопроб, увеличение уровня специфического иммуноглобулина Е.

Неврологические осложнения

Осложнения со стороны нервной системы проявляются в виде неспецифических энцефалических реакций, а также в виде специфических вакциноассоциированных заболеваний (вакциноассоциированный полиомиелит, коревой или краснушный поствакцинальный энцефалит, паротитный менингит).

Вакциноассоциированный коревой или краснушный энцефалит - острый энцефалит, развивается в разгаре вакцинального процесса, с 5 по 15 дни, реже до 1 месяца после прививки, характеризуется тяжелым течением, общемозговой и очаговой симптоматикой, изменениями в спинномозговой жидкости. Частота его развития - 1 на 1 000 000 привитых.

Дифференциальный диагноз поствакцинальных энцефалитов проводят с энцефалитами другой этиологии, в частности, с энцефалитами, вызванными коревой и краснушной инфекциями. Подтверждению диагноза помогает типичная клиническая картина энцефалита после проведенной прививки против кори или краснухи, изменения в ликворе, характерные для вирусного энцефалита, сроки развития энцефалита, выделение от больного вакцинного штамма.

Вакциноассоциированный полиомиелит (ВАП) - острый вялый паралич, вызванный поражением передних рогов спинного мозга, с типичными неврологическими нарушениями мышечного тонуса, рефлексов, трофики, сохраняющимися более 2 месяцев. Развивается на 4-30 день после иммунизации оральной полиомиелитной вакциной у привитых (и до 60 суток у контактных), преимущественно после 1 реже 2-3 введения вакцины с частотой 1 на 500 000 доз. Риск заболевания у иммунодефицитных детей во много раз превышает таковой у здоровых.

Дифференциальный диагноз ВАП проводят с острым вялым параличом (ОВП), вызванным «диким» вирусом полиомиелита, ОВП не полиомиелитной этиологии, нейромиалгическим синдромом, органической неврологической, ортопедической или сосудистой патологией. Подтверждению диагноза помогает типичная клиническая картина полиомиелита, сведения о проведенной прививке живой полиомиелитной вакциной или контакте с привитым, характерные сроки начала заболевания от момента вакцинации или контакта, выделение от больного вакцинного штамма полиовируса (обследование больных с подозрением на ВАП проводят в соответствии с приказом Минздрава России «Об усилении работы по реализации Программы ликвидации полиомиелита в Российской Федерации к 2000 г.» от 25.01.99 № 24), сохранение неврологических изменений более 2 месяцев.

Синдром Гийена-Барре (СГБ) - острый быстро прогрессирующий восходящий симметричный вялый паралич с потерей чувствительности, как правило, без повышения температуры в начале заболевания.

Дифференциальный диагноз СГБ проводят с ВАП, полиомиелитом, острыми вялыми параличами другой этиологии, полирадикулоневритами. Подтверждению диагноза помогает клиническая картина (симметричность

симптоматики, потеря чувствительности по типу «носков» и «перчаток»); лабораторные данные (белково-клеточная диссоциация в ликворе).

Неврит.

Полирадикулоневрит.

Энцефалопатия - выраженные сосудистые нарушения головного мозга, сопровождающиеся повышением температуры, судорогами, часто повторными, преходящей очаговой симптоматикой, в ряде случаев и нарушением сознания.

Серозный менингит, вызванный вакцинным вирусом паротита, развивается в сроки с 7 по 30 дни после прививки, характеризуется общемозговой симптоматикой (лихорадка, головная боль, рвота), менингеальными симптомами, лимфоцитарным плеоцитозом в спинномозговой жидкости.

Дифференциальный диагноз серозного менингита проводят с серозными менингитами другой этиологии, в т. ч. менингитом при паротитной инфекции и менингитами энтеровирусной этиологии. Подтверждению диагноза, кроме типичной клинической картины менингита, помогают изменения в ликворе, характерные для серозного менингита, сведения о проведенной прививке в соответствующие сроки, выделение от больного вакцинного штамма паротитного вируса, данные серологических исследований.

Судорожный синдром (энцефалические реакции):

- судорожный синдром на фоне гипертермии - фебрильные судороги: (тонические, тонико-клонические, клонические генерализованные приступы, однократные или повторные, обычно кратковременные) как правило, с нарушением сознания;

- судорожный синдром на фоне нормальной или субфебрильной температуры тела - афебрильные судороги от генерализованных полиморфных до малых припадков по типу «абсансов», «кивков», «клевков», подергиваний отдельных мышечных групп обычно повторные, серийные, чаще развиваются при засыпании и пробуждении с нарушением сознания и поведения ребенка.

Дифференциальный диагноз поствакцинальной энцефалической реакции проводят с фебрильными судорогами, обусловленными лихорадкой при интеркуррентном инфекционном заболевании, дебютом эпилепсии, органическими заболеваниями нервной системы с судорожным синдромом (синдром Веста, инфантильные спазмы и пр.), соматическими заболеваниями, которые сопровождаются судорогами (спазмофилия, диабет и др.).

Подтверждению диагноза помогает отсутствие симптомов интеркуррентного заболевания, появление судорог в разгаре вакцинального процесса, уточнение анамнеза (сведения об отсутствии или наличии судорог ранее у пациента и его родственников), кратковременность приступов, отсутствие последствий, лабораторные исследования для исключения другой этиологии судорог (гипокальциемия, гипогликемия и пр.).

Пронзительный крик - упорный монотонный крик, возникающий через несколько часов после вакцинации у детей первого полугодия жизни, длительностью от 3 и более часов связан с нарушением микроциркуляции, повышением внутричерепного давления, регистрируется только при введении препаратов корпускулярной коклюшной вакцины.

Дифференциальный диагноз пронзительного крика проводят с внутричерепной гипертензией при перинатальной энцефалопатии, возможной черепномозговой травмой, инфекционным токсикозом, беспокойством при болевом синдроме (отит, травма, кишечная колика и др.). Дифференциальному диагнозу помогает наличие подобной симптоматики до прививки, диагностированное заболевание, вызвавшее данную симптоматику, выявленная причина болевого синдрома.

Другие заболевания в поствакцинальном периоде, требующие расследования

Случаи миокардита, нефрита, агранулоцитоза, гипопластической анемии, зарегистрированные в поствакцинальном периоде у привитых детей любой вакциной расследуют как ПВО.

Гипотензивно-гипореспонсивный синдром (коллапс) - редкое ПВО, характеризующееся кратковременной острой сосудистой недостаточностью, сопровождающейся артериальной гипотонией, снижением мышечного тонуса, кратковременным нарушением или потерей сознания, бледностью кожных покровов. В основном наблюдается у подростков и лиц молодого возраста.

Дифференциальный диагноз гипотензивно-гипореспонсивного синдрома проводят с анафилактоидными поствакцинальными реакциями, обморочными состояниями другой этиологии (нарушением сердечного ритма, эписиндром, гипогликемией, ортостатическими реакциями, вегето-сосудистой дистонией). Подтверждению диагноза помогает уточнение анамнеза (наличие обморочных состояний, ортостатических реакций, эмоциональной лабильности, в том числе на любую стрессовую ситуацию в прошлом), осмотр кардиолога, измерение артериального давления, ЭКГ, консультация невропатолога, проведение электрофизиологического обследования, лабораторное обследование (биохимический анализ крови для исключения гипогликемического криза, определение электролитов и др.).

Тромбоцитопеническая пурпура – крайне редкое ПВО, проявляющееся резким снижением количества тромбоцитов и острым геморрагическим синдромом. Доказана причинно-следственная связь тромбоцитопении с введением коревой и краснушной вакцин. Сроки развития - с 5 по 21 дни после вакцинации. В основе патогенеза – инфекционно-аллергический и иммуновоспалительный механизмы развития. Клинические проявления, характер течения, лечение и прогноз не отличаются от таковых при тромбоцитопенической пурпуре любой другой этиологии. При возникновении тромбоцитопенической пурпуры необходимо проведение дифференциального диагноза, регистрация и расследование.

Дифференциальный диагноз проводят с тромбоцитопениями другой этиологии (острые вирусные инфекции, лекарственные препараты), которые регистрируются значительно чаще, чем после вакцинации, тромбоцитопатиями, впервые проявившимися в поствакцинальном периоде, геморрагическими синдромами, не связанными с поражением тромбоцитов (васкулит, гемофилия и др.). Подтверждению диагноза помогает типичная клиническая картина полиморфных геморрагических высыпаний на коже и кровоизлияний на слизистых, клинический анализ крови (тромбоцитопения от единичных клеток до $20-30 \times 10^9/\text{л}$, относительный лимфоцитоз, удлинение времени кровотечения при нормальном или ускоренном времени свертывания), отсутствие острых заболеваний за 2-3 недели до прививки и в поствакцинальном периоде, которые могли вызвать появление тромбоцитопенической пурпуры, отсутствие сведений в анамнезе на предшествующее гематологическое заболевание.

Артрит хронический - редкая форма осложнения, развивающаяся, как правило, после введения вакцины против краснухи – воспалительный (неревматоидный) процесс одного и более суставов, имеющий хронический характер течения. Причинно-следственная связь доказана только для препаратов, содержащих краснушную вакцину. Сроки возникновения - в разгаре вакцинального процесса до 30 дня после вакцинации.

Дифференциальный диагноз артритов проводят с артритами другой этиологии, травмами суставов. Подтверждению диагноза помогает типичная клиническая картина артрита с гиперемией, отечностью, болезненностью сустава, сведения о проведенной прививке в соответствующие сроки, выделение из суставной жидкости вакцинного вируса краснухи.

Осложнения на введение вакцины БЦЖ

Классификация осложнений БЦЖ (ВОЗ, 1984).

1. Локальные проявления (наиболее частые):
 - холодные абсцессы (подкожные инфильтраты, которые развиваются через 1-8 месяцев и могут сохраняться 6-7 месяцев);
 - язвы – развиваются через 3-4 недели после вакцинации;
 - регионарный БЦЖ-лимфаденит (чаще подмышечный, а также шейный, над- и подключичный) – увеличение лимфоузла до 1,5 см и более, возможно абсцедирование и образование свища, рассасывание происходит в течение 1-2 лет, иногда образуются кальцинаты. Развиваются с частотой 2:10 000 (0,02 %).
2. Диссеминированная БЦЖ-инфекция (остеиты, волчанка и др.).
3. Генерализованная БЦЖ-инфекция с летальным исходом - протекает как диссеминированный туберкулез с поражением лимфоузлов, других органов и систем через 1-12 месяцев после вакцинации с частотой 1:1 000 000 первично привитых. Ведущим фактором в патогенезе является иммунодефицитное состояние (хроническая гранулематозная болезнь, комбинированный иммунодефицит).
4. Пост-БЦЖ-синдром (келоидные рубцы - более 10 мм, узловатая эритема, аллергические сыпи).

Дифференциальный диагноз осложнений БЦЖ проводят с туберкулезом, заболеванием, вызванным диким штаммом микобактерий крупного рогатого скота, поражением органов (костей, лимфоузлов, кожи) не туберкулезной этиологии. Подтверждению диагноза помогают типичные клинические проявления, гистологическое исследование биоптатов лимфоузлов (воспаление специфического характера), выделение вакцинного штамма микобактерий из очага поражения.

Наблюдение и специфическую терапию осложнений БЦЖ-вакцинации проводят под наблюдением фтизиатра.

Лабораторная диагностика поствакцинальных осложнений

Основной целью лабораторного исследования является дифференциальный диагноз поствакцинального осложнения с заболеванием в поствакцинальном периоде. Методы исследования выбираются в соответствии с предполагаемым диагнозом.

При обследовании случая заболевания, развившегося после иммунизации, обязательными являются:

- клинический анализ крови и мочи. Отсутствие изменений большей частью свидетельствует в пользу поствакцинальных осложнений. Наличие изменений воспалительного характера в анализе крови (лейкоцитоз, нейтрофилез, палочкоядерный сдвиг, лимфоцитоз, увеличение моноцитов, ускорение СОЭ), а также патологические изменения в анализе мочи указывают на осложненное сопутствующим заболеванием течение вакцинального периода;

- биохимический анализ крови необходим для дифференциального диагноза судорожных состояний (снижение уровня кальция при рахите со спазмофилией, гипогликемия при сахарном диабете и т. п.).

По показаниям назначают рентгенографию, электрофизиологическое обследование:

- ЭКГ для определения нарушения сердечного ритма с целью дифференциального диагноза патологии сердца с коллаптоидными состояниями;

- ЭМГ для дифференциального диагноза вакциноассоциированного полиомиелита с парезами и параличами другой этиологии с целью установления уровня и характера поражения спинного мозга и периферических нервов);

- ЭЭГ для выявления эпи-комплексов, судорожной готовности, что помогает дифференциальному диагнозу энцефалических реакций с эпилепсией;

- ЭХО-ЭГ, УЗИ головного мозга, компьютерная томография или магнитно-резонансная томография для дифференциального диагноза энцефалических реакций, энцефалита с эписиндромом, резидуально-органическими изменениями, гидроцефалией, опухолями мозга и т. п.

Вирусологическое исследование ликвора и других биологических жидкостей организма (сыворотка крови, моча, слюна) необходимо для выявления этиологии заболевания при энцефалите, менингите (вакцинные

или «дикие» вирусы - корь, паротит, краснуха, или, возможно, другие возбудители – герпес, энтеровирусы и др.). Исследование фекалий проводят для обнаружения вируса полиомиелита (вакцинного или дикого штамма) или энтеровирусов при решении вопроса об этиологии ОВП.

Для уточнения этиологии заболевания проводят серологическое исследование парных сывороток (в начале заболевания и на 14-21 дни) с определением титра антител к вакцинным вирусам, а также вирусам гриппа, парагриппа, герпеса, Коксаки и Экхо, аденовирусам и др. Детям первого года жизни обязательным является исследование сыворотки крови на внутриутробную инфекцию (цитомегаловирус, герпес, хламидии, токсоплазма, микоплазма, краснуха) в ПЦР, РСК и других реакциях.

Взятие, хранение, транспортирование биологического материала для этиологической диагностики осуществляют в соответствии с нормативными документами.

В случае летального исхода заболевания, возникшего в поствакцинальном периоде, в соответствии с МУ 3.3.1.1123-02 «Мониторинг поствакцинальных осложнений и их профилактика» проводят патологоанатомическое расследование с макро- и микроскопическим изучением секционного материала, в т. ч. гистологических и вирусологических исследований.

По решению национального органа контроля (Государственный НИИ стандартизации и контроля медицинских биологических препаратов им. Л. А. Тарасевича) при необходимости проводят повторный контроль серии МИБП, вызвавшей развитие поствакцинальной реакции.

Лечение поствакцинальных осложнений

Токсические осложнения

1. Лечение гипертермии: физическое охлаждение (лед на голову и магистральные сосуды, водочно-уксусные обтирания); антипиретики - анальгетики: парацетамол в дозе 10-15 мг/кг внутрь и его аналоги; нестероидные противовоспалительные средства: нимесулид (найз) в дозе 1,5-5 мг/кг на прием 2-3 раза в сутки и др.; при упорной гипертермии внутримышечное введение литической смеси, состоящей из раствора анальгина 50% -0,1мл/г жизни, пипольфена 2,5%- 0,1 мл/кг, папаверина 2%-0,2 мл/год жизни.

2. Устранение периферического сосудистого спазма – спазмолитики миотропного действия внутрь или внутримышечно: папаверина гидрохлорид 200-300мг/кг на прием.

3. Дезинтоксикация - глюкозо-солевые растворы внутрь 80-120 мл/кг, по показаниям парентеральное введение растворов глюкозы, изотонического раствора, реополиглюкина.

Аллергические осложнения

Первая помощь при анафилактическом шоке:

1. Уложить больного, придать возвышенное положение нижней половине туловища.

2. Обеспечить доступ свежего воздуха, при необходимости кислородная маска.

3. Медикаментозная терапия:

- для увеличения частоты и силы сердечных сокращений, повышения АД - адреномиметики: адреналина гидрохлорид 0,1% подкожно или внутримышечно в дозе 0,1мл/кг каждые 10-15 минут до улучшения состояния;

- для лечения и профилактики развития последующих аллергических проявлений назначаются кортикостероиды внутривенно медленно или внутримышечно (преднизолон 2-6 мг/кг/сутки суммарно до 10 мг/кг/сутки или дексаметазон в дозе 4-20 мг - 3-4 раза в сутки);

- для коррекции гиповолемии - внутривенное капельное введение жидкостей, преимущественно изотонического раствора хлорида натрия или раствора Рингера со скоростью 20 мл/кг в час;

- при нарушении сердечной деятельности - подкожно или внутримышечно вводится кордиамин, внутривенно медленно – строфантин (250 мкг на введение, суточная доза не более 1мг);

- для купирования бронхоспазма применяются внутривенно метилксантины, β₂-агонисты (сальбутамол, вентолин и др.).

4. Проводится мониторинг жизненных функций - ЧСС, ЧД, АД.

5. Срочная госпитализация ребенка в стационар.

Лечение других общих аллергических реакций

Введение антигистаминных препаратов - преимущественно блокаторов гистаминовых H₁-рецепторов I поколения: супрастин 2% - 0,5-2,0 мл или тавегил 0,025 мг/кг внутримышечно, димедрол 1% - 0,3-3,0 мл, с последующим приемом этих или других препаратов данной группы II поколения (фенистил) или III поколения (кларитин) внутрь до угасания клинических проявлений. При тяжелых формах аллергических осложнений (рецидивирующие отеки Квинке, крапивницы, токсико-аллергические дерматиты) применяются кортикостероиды (преднизолон или дексаметазон) парентерально или внутрь.

Лечение местных аллергических реакций

Лечение местных аллергических реакций проводится применением местных противовоспалительных средств: мази с кортикостероидами (1% гидрокортизоновая) или нестероидные противовоспалительные средства, а также средства, уменьшающие проницаемость сосудов (троксевазин); при больших размерах и длительно сохраняющемся инфильтрате - местное физиотерапевтическое лечение УВЧ, УЗ.

Лечение осложнений со стороны нервной системы

Этиотропная терапия отсутствует. Проводят посиндромное патогенетическое и симптоматическое лечение.

Терапия судорожных состояний

При возникновении фебрильных судорожных приступов назначают антипиретики, дегидротационную, противосудорожную терапию в течение 1-3-х суток - парентерально, далее перорально. При повторных судорогах

используют - седуксен 0,5% - 0,3-2,0 мл внутримышечно или внутривенно (2-10 мг на инъекцию) в 10% растворе глюкозы, другие препараты, ИВЛ.

При развитии афебрильных приступов назначают дегидратацию, противосудорожные средства, при малых припадках – гормонотерапию (преднизолон из расчета 1-2 мг/кг веса ребенка) до купирования приступов, из противосудорожной терапии предпочтение отдают вальпроатам в дозе 15-30 мг/кг в сутки детям в возрасте до 1 года. Терапию противосудорожными препаратами продолжают после однократных фебрильных судорог - 3 месяца, при повторных или однократных афебрильных - до 6 месяцев, при афебрильных судорогах по типу малых припадков - в течение года.

Возникновение афебрильных судорог является показанием к обследованию и лечению в неврологическом отделении для уточнения причин судорог и подбора противосудорожной терапии.

Терапия пронзительного крика включает диуретические (лазикс, диакарб, глицерол), десенсибилизирующие, анальгетические и спазмолитические препараты (парацетамол, но-шпа, баралгин 0,05 мг/кг разовая доза).

Терапия нейромиалгического синдрома проводится нестероидными противовоспалительными средствами (ибупрофен 5-10 мг/кг за 3 приема; диклофенак натрия 2-3 мг/кг суточная доза; пироксикам 0,5-1 мг/кг или ксефокам 0,1-0,5 мг/кг в сутки до 2-х недель), десенсибилизирующими антигистаминными препаратами.

В случае развития вакциноассоциированного полиомиелита, поствакцинального коревого энцефалита, серозного менингита, вызванных вакцинным вирусом, детей госпитализируют и проводят посиндромную терапию, включающую:

- при вакциноассоциированном полиомиелите - дегидратационные средства, вазоактивные нейрометаболиты не менее 3-х месцев, нейроактивные витамины (нейромультивит) - 3 месяца, препараты ноотропного действия (ноотропил, пирацетам, пантогам и др.) - 3 месяца, антихолинэстеразные препараты (оксазил, убретид, прозерин) - 3 недели, ортопедический режим (тутор), массаж, ЛФК, этапное санаторно-курортное лечение;

- при энцефалитах применяется дегидратация, гормонотерапия (преднизолон из расчета 5 мг/кг веса в сутки, в течении 3-5 дней), ноотропы, вазоактивные препараты, нейровитамины, гипербарическая оксигенация № 10-15. При лечении ПВЭ, вызванным оспенной вакциной применяют специфические средства: гипериммунный противооспенный иммуноглобулин с титром антител 1:5120, в дозах 0,5-1,0 мл/кг повторно до наступления клинического улучшения 1-3 дня, а также метисазон в дозе 10 мг/кг 2 раза в сутки в течение 5-7 дней;

- при менингитах проводится дегидратация, ноотропы, вазоактивные препараты, нейровитамины.

Лечение редких осложнений

Лечение коллапса: больного уложить, приподняв нижнюю половину туловища, согреть, можно применить массаж живота, растирание конечностей, обеспечить доступ свежего воздуха, применить вдыхание паров нашатырного спирта, по показаниям – прием седативных препаратов (настойка валерианы, феназепам), а также препаратов, нормализующих тонус сосудов (кавинтон, циннаризин) в возрастной дозе.

Лечение острых тромбоцитопений проводят в условиях гематологического отделения. Применяют гемостатики, в тяжелых случаях - кортикостероиды.

Лечение артритов включает назначение нестероидных противовоспалительных средств.

Лечение осложнений после вакцинации БЦЖ

Специфическая местная терапия допустима лишь при поверхностных язвах менее 100 мм в диаметре. Во всех остальных случаях поствакцинальных осложнений фтизиатры проводят общую противотуберкулезную терапию.

Хирургическое лечение применяют в случаях отсутствия эффекта при консервативном лечении казеозных лимфоузлов, а также при кальцинатах в лимфоузлах с сопутствующей интоксикацией. Хирургическое лечение келоидного рубца противопоказано.

Во всех случаях присоединения вторичной микробной инфекции одновременно со специфической назначают неспецифическую антибактериальную терапию.

Профилактика поствакцинальных осложнений

1. Исключение технических ошибок при вакцинации:

- соблюдение требований санитарных правил хранения и транспортирования вакцинных препаратов;

- все манипуляции, связанные с иммунизацией, должны проводиться специально обученным персоналом, четко соблюдающим инструкцию по применению каждого вакцинного препарата (особенности разведения, доза и метод введения).

2. Правильный отбор лиц на профилактическую прививку:

- вакцинация при отсутствии острых или обострении хронических заболеваний;

- осмотр ребенка перед прививкой и термометрия;

- учет противопоказаний к каждому вакцинному препарату, патологических реакций на прививки в анамнезе.

3. Мониторинг поствакцинальных осложнений и расследование каждого случая, подозрительного на поствакцинальное осложнение.

4. Разъяснительная работа с родителями детей перед проведением иммунизации.

5. Обучение и повышение квалификации медицинского персонала, осуществляющего иммунизацию.

6. Использование противорецидивной терапии при вакцинации детей с хроническими заболеваниями для профилактики развития обострений

основного заболевания. Обычно медикаментозные препараты назначают за 3-4 дня до проведения прививки и на весь период разгара вакцинального процесса (3-5 дней при введении инактивированных, рекомбинантных, химических вакцин и анатоксинов и 14 дней при использовании живых вакцин):

- детям с токсическими, аллергическими или энцефалическими реакциями на предшествующие введения вакцин или их компонентов, назначают жаропонижающие, противоаллергические или противосудорожные средства в возрастной дозе;

- детям с очень частыми респираторными инфекциями, хроническими заболеваниями ЛОР-органов, хроническим бронхитом, повторными или хроническими пневмониями для профилактики осложненного течения вакцинации показаны различные общеукрепляющие, противовирусные, иммуномодулирующие средства;

- детям с гидроцефалией, дегенеративными, наследственными, прогрессирующими заболеваниями нервной системы, эпилепсией, афебрильными судорогами противопоказано введение коклюшной вакцины, остальные препараты вводят не ранее 1 месяца после компенсации процесса (последнего приступа судорог). Вопрос о назначении дополнительной терапии решают индивидуально с участием невропатолога. При некупируемом течении эпилепсии профилактические прививки проводят по эпидемическим показаниям;

- детям с бронхиальной астмой, атопическим дерматитом, острыми аллергическими реакциями, токсико-аллергическими дерматитами в анамнезе, прививки проводят не ранее 1 месяца после обострения, в период полной или стойкой частичной ремиссии. Адекватная базисная терапия обеспечивает профилактику осложненного течения вакцинации;

- детям с не злокачественными болезнями крови и кроветворных органов, с нефрологическими заболеваниями (острый и хронический гломерулонефрит, липоидный нефроз) прививки проводят не ранее 1 месяца клинико-лабораторной ремиссии. Для профилактики обострений применяют симптоматические, мембраностабилизирующие средства. Дети, получающие гормональную терапию, могут быть иммунизированы, если доза препарата постоянная и не более 2 мг/кг в сутки.

Дети со стабильными органическими поражениями нервной системы (хромосомные, генетические заболевания, врожденные аномалии развития, детский церебральный паралич и т. п.), с компенсированными последствиями воспалительных заболеваний нервной системы, психическими заболеваниями вне острого периода, с умственной отсталостью, стабильным поражением органов чувств, не имеют противопоказаний к прививкам. Медикаментозные симптоматические, посиндромные средства при иммунизации или не назначаются или прививки проводят одновременно с плановой терапией этих детей.

Дети с болезнями эндокринной системы (гипо- и гипертириоз, сахарный диабет, врожденная недостаточность надпочечников) могут быть

привиты всеми вакцинными препаратами на фоне стабилизации состояния и адекватной дозы базисной гормональной терапии. В тяжелых случаях детям с недостаточностью надпочечников до и после иммунизации может быть увеличена доза кортизона (на 1/3 суточной), что следует решить совместно с эндокринологом.

Дети с первичными иммунодефицитами, злокачественными новообразованиями, лимфомами, больные лейкемией, получавшие лучевую, цитостатическую (большими дозами, длительное время) или химиотерапию (после ее окончания), со спленэктомией и тимэктомией в анамнезе, а так же больные ВИЧ-инфекцией могут вакцинироваться всеми инактивированными, химическими, рекомбинантными вакцинами, анатоксинами. Первичный иммунодефицит является противопоказанием для введения живых вакцин. Детей с иммунодефицитом, связанным со злокачественными заболеваниями лимфоидной системы и (или) иммуносупрессией, прививают живыми вакцинами после наступления ремиссии, не ранее чем через 3 месяца по окончании иммунодепрессивной терапии.

Детям матерей, инфицированных ВИЧ, оральную полиовакцину следует заменить на инактивированную и воздержаться от введения БЦЖ до возраста 18 месяцев, когда будет уточнен его ВИЧ-статус. Коревою, паротитную и краснушную вакцину ВИЧ-инфицированным детям вводят.

Этим больным требуется контроль специфического иммунитета для решения вопроса о дополнительных введениях препаратов, а также дополнительно рекомендуется иммунизация против гемофильной, пневмококковой, менингококковой инфекций, гриппа (инактивированными вакцинами).

Детей с системными заболеваниями соединительной ткани прививают любыми вакцинами при ремиссии более 1 месяца. Им рекомендуется назначение, например, бруфена 5-10мг/кг или индометацина 3-4 мкг/кг в сутки за 10-15 дней до и 30-40 дней после прививки или других препаратов, разрешенных к применению для этих целей в установленном порядке, если ребенок получает поддерживающую базисную цитостатическую терапию, назначение других препаратов не требуется. При длительности ремиссии более 1 года противовоспалительную терапию не назначают.

Диспансеризация детей, перенесших поствакцинальные осложнения

Целью диспансеризации является выявление и сокращение частоты резидуальных изменений у детей перенесших поствакцинальные осложнения, и профилактика их возможных появлений в будущем.

Существуют социально-этические проблемы в период диспансеризации. Они возникают при контакте врача и среднего медицинского персонала с родителями ребенка, перенесшего поствакцинальное осложнение. При этом медики должны проявить заинтересованность в оказании медицинской помощи путем выявления проблем, детализации жалоб, динамического клинического наблюдения. Это необходимо для коррекции терапии, решения медицинских и возможных

социальных проблем больного (реконвалесцента) с поствакцинальным осложнением в данной семье.

Одним из важных звеньев диспансеризации являются реабилитация и вторичная профилактика. Медицинский персонал должен иметь представление и о юридической ответственности (гражданско-правовой, материальной, дисциплинарной, уголовной) за ненадлежащее выполнение своих обязанностей по отношению к детям с поствакцинальными осложнениями. К таким дефектам относятся: неправильно или поздно установленный диагноз, недостаточность обследования больного, поздняя госпитализация, недостаточный объем проводимого лечения, недооценка тяжести состояния больного, недостаточность контроля и динамического наблюдения, ранняя выписка, необоснованный перевод в другой стационар.

Все эти аспекты выявляются уже в острый период заболевания, а разбираются, как правило, позже, в том числе и при диспансеризации, что безусловно, оказывает влияние на социальноэтические проблемы взаимоотношения врача и родителей. При возможном конфликте между медиками ЛПУ и родителями в связи с несогласием родителей с точкой зрения медиков на диагноз (в случае суда) может потребоваться квалифицированное окончательное рассмотрение на уровне комиссии Минздрава РФ по побочному действию вакцин с привлечением специалистов из ГИСК им. Тарасевича.

В ряде директивных документов отражены организационные, клинические и социальные аспекты диспансеризации тяжелых форм поствакцинальных осложнений, приведен перечень заболеваний, при которых осуществляются единовременные пособия, ежемесячные денежные компенсации и порядок их выплаты гражданам при возникновении у них поствакцинальных осложнений (методические указания Федерального центра госсанэпиднадзора 3.3.1.1123-02 «Мониторинг ПВО и их профилактика», закон «Об иммунопрофилактике инфекционных болезней», постановление Правительства Российской Федерации №885 от 02.08.99 и №1013 от 27.12.00). В соответствии с этими документами могут быть выделены организационные и клинические аспекты диспансеризации.

Применение эпидемиологического метода при расследовании поствакцинальных осложнений

Эпидемиологический метод является чрезвычайно важным для уточнения причины заболевания, подозрительного на поствакцинальное осложнение. Метод включает выявление и регистрацию всех случаев, подозрительных на поствакцинальное осложнение, и проведение эпидемиологического расследования.

Порядок регистрации поствакцинальных осложнений

Фиксация сведений о побочных проявлениях после иммунизации (ПППИ) и информирование Росздравнадзора.

При выявлении любого ПППИ в процессе активного наблюдения за привитыми в поствакцинальном периоде или при самостоятельном обращении информация вносится в:

- историю развития ребенка (ф.112/у);
- историю развития новорожденного (ф. 097/у);
- медицинскую карту ребенка (ф. 026/у);
- карту амбулаторного больного (ф.025-87);
- карту обратившегося за антирабической помощью (ф. 045/у);
- сертификат профилактических прививок (ф. 156/у-93);
- журнал учета профилактических прививок (ф.064у).

При выявлении серьезных ПППИ информация дополнительно вносится в:

- журнал учета инфекционных заболеваний (ф. 060у);
- при госпитализации: в карту вызова скорой помощи (ф. 110/у) и медицинскую карту стационарного больного (ф. 003-1/у).

Последовательность действий медицинской организации при выявлении ПППИ:

1. Немедленно оказывается первая помощь, проводится уведомление руководителей медицинской организации.
2. В течение 2 часов:
 - уведомление Роспотребнадзора (по телефону);
 - организация расследования иммунологической комиссией;
 - решение вопроса о приостановлении применения вакцины в организации;
3. В течение 12 часов:
 - уведомление Роспотребнадзора (чрезвычайное донесение);
 - уведомление Росздравнадзора (электронное извещение о нежелательной реакции).
4. В течение 5 рабочих дней оформляют «Карту регистрации больного с осложнениями после иммунизации туберкулезной вакциной» в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний»

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. КАКИЕ ФАКТОРЫ ВЛИЯЮТ НА РОСТ И РАЗВИТИЕ ПЛОДА:

- А). Плацентарные;
- Б). Фетальные;
- В). Материнские;
- Г). Экологические;
- Д). Профессиональные.

2. РАННИЙ СКРИНИНГ ЗВУР ПЛОДА ВОЗМОЖЕН С ПОМОЩЬЮ:

- А). Выполнения доплеровского УЗИ в динамике;
- Б). Анализа амниотической жидкости;
- В). Выполнения кордоцентеза;
- Г). Кардиотокографии;
- Д). Определения группы крови плода.

3. РИСК РАЗВИТИЯ НЕК, ЛЕГОЧНОГО КРОВОТЕЧЕНИЯ, ТЯЖОЛЫХ ВЖК, ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПОВЫШЕН:

- А). У новорожденных со ЗВУР;
- Б). У новорожденных без признаков ЗВУР;
- В). У переносенных новорожденных детей;
- Г). У недоношенных новорожденных;
- Д). У новорожденных детей с врожденным пороком сердца.

4. ПРИ КАКОЙ ФОРМЕ ЗВУР ПРОГНОЗ ТЯЖЕЛЕЕ:

- А). Симметричная форма ЗВУР;
- Б). Асимметричная форма ЗВУР;
- В). При ЗВУР 1 степени;

- Г). При ЗВУР 2 степени;
- Д). При ЗВУР 5 степени.

5. ОСНОВНЫМ ПРИНЦИПОМ ТЕРАПИИ НОВОРОЖДЕННЫХ СО ЗВУР ЯВЛЯЕТСЯ:

- А). Коррекция энтерального (парентерального) питания;
- Б). Антибактериальная терапия;
- В). Витаминотерапия;
- Г). Дегидратационная терапия;
- Д). Гормональная терапия.

6. БЕЛКОВО-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:

- А). Макроцитарной анемией;
- Б). Микроцитарной анемией;
- В). Снижением числа ретикулоцитов;
- Г). Нормоцитарной анемией;
- Д). Повышением содержания железа.

7. В12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:

- А). Повышением содержания железа;
- Б). Микроцитарной анемией;
- В). Снижением содержания железа;
- Г). Гиперферментемией;
- Д). Снижением уровня фолиевой кислоты.

8. В6-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:

- А). Мегалобластным типом кроветворения;
- Б). Микроцитарной анемией;
- В). Снижением содержания железа;
- Г). Прямой гипербилирубинемией;
- Д). Повышением содержания железа.

9. ДЕФИЦИТ ВИТАМИНА Е ХАРАКТЕРЕН:

- А). Для подростков;
- Б). Для детей со ЗВУР;
- В). для доношенных детей;
- Г). Для глубоконедоношенных детей;
- Д). Для детей дошкольного возраста.

10. ДЛЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ ХАРАКТЕРНО:

- А). Гипохромия, микроцитоз, сидеробласты в стерильном пунктате;
- Б). Гипохромия, микроцитоз, мишеневидные эритроциты;
- В). Гипохромия, микроцитоз, повышение железосвязывающей способности сыворотки;
- Г). Гипохромия, микроцитоз, положительная десфераловая проба;

Д). Гипохромия, микроцитоз, снижение железосвязывающей способности сыворотки.

11. ЧТО ВХОДИТ В ПОНЯТИЕ ОРВИ:

- А). Острый назофарингит;
- Б). Острая пневмония;
- В). Острый бронхит;
- Г). Острая кишечная инфекция;
- Д). Острый отит.

12. КАКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ РЕКОМЕНДОВАНО ВСЕМ ПАЦИЕНТАМ С СИМПТОМАМИ ОРВИ:

- А). Рентгенография грудной клетки;
- Б). Маркеры бактериального воспаления;
- В). Отоскопия;
- Г). Рентгенография околоносовых пазух;
- Д). Общий анализ крови.

13. В КАКОМ ВОЗРАСТЕ У ДЕТЕЙ НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВОЗНИКАЕТ КРУП:

- А). До 6 месяцев;
- Б). 6 месяцев - 6 лет;
- В). До 4 месяцев;
- Г). 9-12 лет;
- Д). 10-16 лет.

14. ЧТО СОСТАВЛЯЕТ ОСНОВУ ЛЕЧЕНИЯ ОСТРОГО ОБСТРУКТИВНОГО ЛАРИНГИТА У ДЕТЕЙ:

- А). Противовирусные средства;
- Б). Антибиотики;
- В). Паровые ингаляции;
- Г). Ингаляционные и системные глюкокортикостероиды;
- Д). Антигистаминные препараты.

15. КАКАЯ ДОЗА СУСПЕНЗИИ БУДЕСониДА ЭФФЕКТИВНА ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ КРУПА НА 1 ИНГАЛЯЦИЮ:

- А). 0,125 мг;
- Б). 0,25 мг;
- В). 0,5 мг;
- Г). 0,5-2,0 мг;
- Д). 2,5 мг.

16. ПЕРЕЧИСЛИТЕ ФАЗЫ ЕСТЕСТВЕННОГО ТЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ:

- А). Фаза первичной адаптации;
- Б). Фаза относительной компенсации;

- В). Терминальная фаза.
- Г). Промежуточная фаза;
- Д). Начальная фаза.

17. КАКИЕ ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИМЕНЯЮТСЯ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ:

- А). Коронарокардиография;
- Б). Электрокардиография;
- В). Рентгенография грудной клетки;
- Г). Ультразвуковое исследование сердца;
- Д). Все перечисленное.

18. ПЕРЕЧИСЛИТЕ ОСНОВНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА В ФАЗУ АДАПТАЦИИ К ПОРОКУ:

- А). дистрофия по типу гипотрофии при всех ВПС, кроме ВПС без нарушения гемодинамики;
- Б). Септический эндокардит;
- В). Гипостатическая пневмония при ВПС с обогащением малого круга кровообращения и обеднением большого круга кровообращения;
- Г). Гипоксемические кризы при ВПС с обеднением малого круга кровообращения с цианозом;
- Д). Все перечисленное.

19. ПЕРЕЧИСЛИТЕ ОСНОВНЫЕ ГРУППЫ ПРЕПАРАТОВ ДЛЯ ТЕРАПИИ ОСТРОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ:

- А). Кардиотрофические средства;
- Б). Мочегонные препараты;
- В). Инотропные препараты;
- Г). Антигистаминные препараты;
- Д). Антибиотики.

20. НАЗОВИТЕ ОСНОВНЫЕ ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ФОРМИРОВАНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ:

- А). Хромосомные нарушения;
- Б). Негативные факторы среды (алкоголизм матери, инфекция, лекарственные препараты, рентгеновское излучение);
- В). Полигенно-мультифакторное наследование;
- Г). Метаболические нарушения;
- Д). Все перечисленное.

21. КАКИЕ ПРИЗНАКИ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ ОСТРОГО НЕРЕВМАТИЧЕСКОГО КАРДИТА С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ СОКРАТИТЕЛЬНОГО МИОКАРДА:

- А). Сердечная недостаточность;
- Б). Инфильтративные изменения в легких;
- В). Нарушения ритма сердца и проводимости;
- Г). Фебрильная температура тела;
- Д). Высыпания на коже.

22. КАКИЕ ПРИЗНАКИ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ ОСТРОГО НЕРЕВМАТИЧЕСКОГО КАРДИТА С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ПРОВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ СЕРДЦА:

- А). Сердечная недостаточность;
- Б). Инфильтративные изменения в легких;
- В). Нарушения ритма сердца и проводимости;
- Г). Фебрильная температура тела;
- Д). Высыпания на коже.

23. НАЗОВИТЕ ИСХОДЫ ХРОНИЧЕСКОГО НЕРЕВМАТИЧЕСКОГО КАРДИТА У ДЕТЕЙ:

- А). Кардиосклероз;
- Б). Дилатационная кардиомиопатия;
- В). Выздоровление;
- Г). Хроническая сердечная недостаточность;
- Д). Все перечисленное.

24. НАЗОВИТЕ СРОКИ ПЕРЕХОДА ОСТРОГО НЕРЕВМАТИЧЕСКОГО КАРДИТА В ХРОНИЧЕСКИЙ:

- А). 3 месяца;
- Б). 6 месяцев;
- В). 12 месяцев;
- Г). 18 месяцев;
- Д). 24 месяца.

25. КАКИЕ ГРУППЫ ПРЕПАРАТОВ ИСПОЛЬЗУЮТСЯ ПРИ ЛЕЧЕНИИ НЕРЕВМАТИЧЕСКИХ КАРДИТОВ У ДЕТЕЙ:

- А). Антибиотики;
- Б). Нестероидные противовоспалительные средства;
- В). Глюкокортикостероиды;
- Г). Противовирусные препараты;
- Д). Все перечисленное.

26. КАКИЕ ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ:

- А). Уменьшение полости левого желудочка;
- Б). Увеличение полости правого желудочка;
- В). Увеличение полости левого желудочка;
- Г). Увеличение полости левого предсердия;

Д). Снижение систолической функции левого желудочка.

27. КАКИЕ ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ:

- А). Уменьшение полости левого желудочка;
- Б). Увеличение полости левого предсердия;
- В). Увеличение толщины миокарда левого желудочка;
- Г). Расширение правого желудочка;
- Д). Расширение правого предсердия.

28. КАКИЕ ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ РЕСТРИКТИВНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ:

- А). Дилатация левого желудочка;
- Б). Уменьшение полости левого желудочка;
- В). Утолщение эндокарда;
- Г). Утолщение миокарда левого желудочка;
- Д). Расширение полости левого предсердия.

29. КАКИЕ ГРУППЫ ПРЕПАРАТОВ ПРИМЕНЯЮТ В ТЕРАПИИ ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ:

- А). Антибиотики;
- Б). Антигистаминные препараты;
- В). Диуретики;
- Г). Инотропные средства;
- Д). Ингибиторы АПФ.

30. КАКИЕ ГРУППЫ ПРЕПАРАТОВ ПРИМЕНЯЮТ В ТЕРАПИИ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ:

- А). Инотропные средства;
- Б). β -адреноблокаторы;
- В). Диуретики;
- Г). Антагонистов кальция;
- Д). Ингибиторы АПФ.

31. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ИНФЕКЦИИ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ НАИБОЛЬШЕЕ ЗНАЧЕНИЕ ИМЕЕТ:

- А). Общий анализ крови;
- Б). Анализ мочи на бактериурию;
- В). Количественный анализ мочи;
- Г). Определение мочевины в крови;
- Д). Двухстаканная проба мочи.

32. МИНИМАЛЬНЫЙ КУРС ЛЕЧЕНИЯ ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА У РЕБЕНКА СТАРШЕ 6 МЕСЯЦЕВ АНТИБИОТИКАМИ СОСТАВЛЯЕТ:

- А). 10 дней;
- Б). 7 дней;
- В). 5 дней;
- Г). 2 дня;
- Д). 15 дней.

33. ДЛЯ ИСКЛЮЧЕНИЯ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА ТРЕБУЕТСЯ СЛЕДУЮЩЕЕ ИССЛЕДОВАНИЕ:

- А). Цистоскопия;
- Б). Микционная цистография;
- В). Внутривенная урография;
- Г). Проба по Нечипоренко;
- Д). Ретроградная цистография.

34. СОБИРАТЬ МОЧУ НА ПОСЕВ У РЕБЕНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА РЕКОМЕНДУЕТСЯ:

- А). Надлобковой пункцией мочевого пузыря;
- Б). Из средней струи в стерильную посуду;
- В). При катетеризации мочевого пузыря;
- Г). Из анализа мочи по Нечипоренко;
- Д). Из суточной мочи.

35. ПРИ ЦИСТИТЕ ОТМЕЧАЮТСЯ ВСЕ НИЖЕПЕРЕЧИСЛЕННЫЕ ПРИЗНАКИ, КРОМЕ:

- А). Частые и болезненные мочеиспускания;
- Б). Признаки местного воспаления в области наружных половых органов;
- В). Мутная моча;
- Г). Лейкоцитурия;
- Д). Значительное нарушение общего состояния.

36. ВОЗМОЖНЫМИ ПРИЧИНАМИ ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОГО РЕФЛЮКСА ЯВЛЯЮТСЯ:

- А). Недостаточность кардии;
- Б). Дискинезия пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки;
- В). Дискинезия желчевыводящих путей;
- Г). Скользящая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы;
- Д). Аномалии развития кишечника.

37. УКАЖИТЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ЧЕРТЫ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО ЗАПОРА:

- А). Тошнота;
- Б). Рвота;
- В). Боли в животе, связанные с приемом пищи;
- Г). Боли в животе, проходящие после дефекации;

Д). Боли в животе, возникающие во время дефекации.

38. УКАЖИТЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ЧЕРТЫ МЛАДЕНЧЕСКОЙ КОЛИКИ:

А). Возникают без очевидной причины и не могут быть предупреждены;*

Б). Беспокойство после дефекации;

В). Нет признаков нарушения развития, лихорадки или иных болезней;*

Г). Метеоризм;

Д). Запор.

39. УКАЖИТЕ ПРЕПАРАТЫ ПРОКИНЕТИЧЕСКОГО ДЕЙСТВИЯ:

А). Смекта;

Б). Мотилиум (домперидон);

В). Но-шпа;

Г). Папаверин;

Д). Дюспаталин (мебеверин).

40. УКАЖИТЕ СЛАБИТЕЛЬНЫЕ ПРЕПАРАТЫ, РЕКОМЕНДУЕМЫЕ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ ПРИ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ЗАПОРАХ У ДЕТЕЙ:

А). Вазелиновое масло;

Б). Солевые слабительные;

В). Лактулоза;

Г). Касторовое масло;

Д). Макрогол, полиэтиленгликоль 4000.

41. АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ - ЭТО:

А). Заболевание, характеризующееся поражением кожи, обусловленным пищевой аллергией;

Б). Мультифакторное генетически детерминированное воспалительное заболевание кожи, характеризующееся зудом, хроническим рецидивирующим течением, возрастными особенностями локализации и морфологии очагов поражения;

В). Острая воспалительная реакция кожи в области контакта с пеленкой или подгузником, которая проявляется в виде высыпаний, раздражения, отека или покраснения кожи;

Г). Воспалительное заболевание кожи, которое характеризуется покраснением и шелушением кожи;

Д). хроническое неинфекционное заболевание, поражающее кожу, ногти, суставы и внутренние органы.

42. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА, ХАРАКТЕРНАЯ ПРИ МЛАДЕНЧЕСКОЙ ФОРМЕ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА:

А). Хроническое течение, склонность к инфильтрации, усиление кожного рисунка, локализация чаще в области разгибательных поверхностей суставов;

Б). Характерна асимметрия, образование везикул, корок, выраженный болевой синдром;

В). Острое течение, отмечаются симметричные эритематозные, папуло-везикулезные высыпания на коже лица и волосистой части головы, экссудация с образованием чешуйко-корок, красный дермографизм;

Г). Характерно наличие зудящих узелков, эрозий и эскориаций, а также незначительная эритема и инфильтрация в области высыпаний на коже туловища, верхних и нижних конечностей, реже – на коже лица;

Д). Высыпания представлены эритемой, папулами, шелушением, инфильтрацией, лихенификацией, множественными эскориациями и трещинами. В местах разрешения высыпаний в очагах поражения остаются участки гипо- или гиперпигментации.

43. ВЫБЕРЕТЕ 3 ОСНОВНЫХ ДИАГНОСТИЧЕСКИХ КРИТЕРИЯ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА:

А). Кожный зуд, хроническое рецидивирующее течение, наличие atopических заболеваний у пациента или его родственников;

Б). Кожный зуд, сухость кожи, симптом Денни-Моргана (дополнительная складка нижнего века);

В). Сухость кожи (ксероз); гиперлинеарность ладоней («складчатые») и подошв или фолликулярный гиперкератоз; повышение содержания общего и специфических IgE в сыворотке крови;

Г). Начало заболевания в раннем детском возрасте (до 2 лет); склонность к кожным инфекциям (*S. aureus*, *H. simplex*); локализация кожного процесса на кистях и стопах;

Д). Непереносимость пищи; сезонность обострений (ухудшение в холодное время года и улучшение летом); белый дермографизм.

44. КАКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОБЯЗАТЕЛЬНО ДОЛЖНО ПРИСУТСТВОВАТЬ ПРИ ВСЕХ ФОРМАХ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА?

А). Постоянное применение топических глюкокортикостероидов;

Б). Постоянное применение пероральных глюкокортикостероидов;

В). ПУВА терапия;

Г). Элиминационная диета;

Д). Постоянное увлажнение кожи эмолендами.

45. ПРОФИЛАКТИКА АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА ВКЛЮЧАЕТ В СЕБЯ:

А). Беременным женщинам с пищевой аллергией рекомендуется элиминация аллергенного продукта из диеты;

Б). Исключительно грудное вскармливание первые 4–6 месяцев жизни;

В). Введение прикормов с 4-го месяца жизни ребенка вне зависимости от наследственной отягощенности;

Г). Уменьшение влияния провоцирующих факторов: ограничение использования мыла, одежды из грубых тканей; минимализация факторов влияющих на потливость, рациональный уход за кожей, контроль за факторами внешней среды;

Д). Все вышеперечисленное.

46. ВИТАМИН D3 В МАЛЬПИГИЕВОМ И БАЗАЛЬНЫХ СЛОЯХ КОЖИ ИЗ 7-ДЕГИДРОХОЛЕСТЕРОЛА СИНТЕЗИРУЕТСЯ ПОД ДЕЙСТВИЕМ УЛЬТРАФИОЛЕТОВОГО ОБЛУЧЕНИЯ С ДЛИНОЙ ВОЛНЫ:

А). 300-400 нм;

Б). 302-200 нм;

В). 180-279 нм;

Г). 290-315 нм;

Д). 180-315 нм.

47. ПРИ ВИТАМИН Д-ЗАВИСИМОМ РАХИТЕ 1А ТИПА ИМЕЕТСЯ НАРУШЕНИЕ РЕАБСОРБЦИИ КАЛЬЦИЯ:

А). В дистальных канальцах;

Б). В собирательных трубочках;

В). В проксимальных канальцах;

Г). В петле Генле;

Д). В дистальных и проксимальных канальцах.

48. ПРИЧИНОЙ ВИТАМИН Д-ЗАВИСИМОГО РАХИТА 1А ТИПА ЯВЛЯЕТСЯ:

А). Повышенная чувствительность эпителия почечных канальцев к паратгормону;

Б). Нарушение образования кальцитриола;

В). Недостаточное поступление витамина Д в организм ребенка;

Г). Снижение реабсорбции фосфатов;

Д). Нарушение образования кальцидиола.

49. ПРИЧИНОЙ ГИПОФОСФАТЕМИЧЕСКОГО РАХИТА ЯВЛЯЕТСЯ:

А). повышенная чувствительность эпителия почечных канальцев к паратгормону;

Б). Незрелость ферментов печени;

В). Нарушение образования в почках 1,25-дигидроксихолекальциферола;

Г). Снижение реабсорбции фосфатов в канальцах;

Д). Повышение реабсорбции фосфатов в канальцах.

50. НАЗОВИТЕ ТЕРАПЕВТИЧЕСКИЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПРИ ВИТАМИН-Д ЗАВИСИМОМ РАХИТЕ 1А ТИПА:

- А). Применение фосфатов;
- Б). Применение витамина Д;
- В). Применение активных метаболитов витамина Д;
- Г). Только динамическое наблюдение;
- Д). Симптоматическая коррекция осложнений.

51. ЖЕЛТУХА ПРИ СИНДРОМЕ ЖИЛЬБЕРА УМЕНЬШАЕТСЯ ПРИ ИСПОЛЬЗОВАНИИ:

- А). Фенобарбитала;
- Б). Прокинетиков;
- В). Эссенциале-форте;
- Г). Сульфаниламидов;
- Д). Витаминами группы В.

52. ПРИ ГИПОТИРЕОЗЕ У НОВОРОЖДЕННЫХ ПРОЦЕССЫ КОНЪЮГАЦИИ БИЛИРУБИНА:

- А). Замедляются;
- Б). Не изменяются;
- В). Ускоряются;
- Г). Видоизменяются;
- Д). Все вышеописанное.

53. ЖЕЛТУХА ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ПОЯВЛЯЕТСЯ:

- А). До 48 часов жизни;
- Б). После 48 часов жизни;
- В). После 7 дня жизни;
- Г). После 10 суток жизни;
- Д). Сразу после рождения.

54. В ТЕРАПИИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ИСПОЛЬЗУЮТ:

- А). Гормональную терапию;
- Б). Внутривенное введение иммуноглобулина;
- В). Фототерапию;
- Г). Антибактериальную терапию;
- Д). Заменное переливание крови.

55. ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИЯ С ПОВЫШЕНИЕМ УРОВНЯ ПРЯМОГО БИЛИРУБИНА ОТМЕЧАЕТСЯ ПРИ:

- А). Гемолитической болезни новорожденных;
- Б). Дефиците α -1-антитрипсина;

В). Конъюгационной желтухе, обусловленной морфофункциональной незрелостью;

Г). Атрезии желчевыводящих ходов;

Д). Фетальном гепатите.

56. ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ – ЭТО:

А). Различные по этиологии заболевания нервной системы, возникшие в антенатальном или позднем фетальном, интранатальном или раннем неонатальном периодах;

Б). Различные по этиологии заболевания нервной системы, возникшие в антенатальном или позднем фетальном и интранатальном периодах;

В). Различные по этиологии заболевания нервной системы, возникшие в интранатальном периоде;

Г). Различные по этиологии заболевания нервной системы, возникшие в интранатальном или раннем неонатальном периодах;

Д). Различные по этиологии заболевания нервной системы, возникшие в раннем неонатальном периоде.

57. НАЛИЧИЕ ФАКТОРОВ РИСКА:

А). Не является достоверным признаком перинатального поражения нервной системы;

Б). Приводит к нарушению в развитии ребенка;

В). Является достоверным признаком перинатального поражения нервной системы;

Г). Приводит к развитию стойких неврологических отклонений;

Д). Приводит к развитию функциональных неврологических отклонений.

58. О ДВИГАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЯХ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА МОЖНО СУДИТЬ:

А). После 56- 60 недель постконцептуального гестационного возраста;

Б). После 56- 60 недель паспортного возраста;

В). После 38- 40 недель постконцептуального гестационного возраста;

Г). После 38- 40 недель паспортного возраста;

Д). После 44 недель постконцептуального гестационного возраста.

59. СИНДРОМ ДВИГАТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ – ЭТО:

А). Умеренные и тяжелые отклонения мышечного тонуса, формирования позы, объема движений и моторных навыков;

Б). Легкой и средней степени выраженности двигательные расстройства у детей раннего возраста, наблюдаются у большинства детей раннего возраста;

В). Это возрастно-обусловленные симптомы, пограничные неврологические проявления у детей раннего возраста;

Г). Тяжелой степени выраженности двигательные расстройства у детей раннего возраста;

Д). Статические двигательные нарушения, которые не регрессируют после 4 - 6 месяцев жизни.

60. ПОСЛЕДСТВИЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ МОГУТ БЫТЬ В ВИДЕ:

А). Стойких и транзиторных неврологических расстройств;

Б). Стойких неврологических расстройств;

В). Транзиторных неврологических расстройств;

Г). Резидуальных состояний;

Д). Задержек развития.

61. НАЗОВИТЕ ОСНОВНОЙ ЭНДОСКОПИЧЕСКИЙ ПРИЗНАК ПОЛНОЙ АТРЕЗИИ ХОАН:

А). Большое количество вязкой слизи в задних отделах полости носа;

Б). Деформация носовой перегородки, гипертрофия задних концов нижних носовых раковин;

В). Полость носа заканчивается слепо (просвет хоаны перекрыт перегородкой);

Г). В области хоан определяется округлое мягкотканое образование;

Д). Костная пластина, обтурирующая носоглотку.

62. ВЫБЕРИТЕ НАИБОЛЕЕ ПОЛНЫЙ ВЕРНЫЙ ВАРИАНТ ОТВЕТА. ЛАРИНГОМАЛЯЦИЯ – ЭТО:

А). Врожденный порок развития, характеризующийся отставанием развития тканей гортани по сравнению с возрастной нормой с возможностью полной компенсации с восстановлением функции;

Б). Врожденный порок развития, характеризующийся ускоренным старением с преждевременной инволюцией гортани с невозможностью компенсации;

В). Врожденный порок развития, характеризующийся нарушением дифференцировки, роста и соотношения тканей, формирующих гортань с возможностью частичной компенсации;

Г). Врожденная опухоль гортани, характеризующаяся медленным ростом, суживающая просвет гортани;

Д). Врожденный нейрогенный порок развития с возможностью полной компенсации функции гортани.

63. В КЛИНИЧЕСКОМ ТЕЧЕНИИ ОСТРОГО РИНИТА ВЫДЕЛЯЮТ СЛЕДУЮЩИЕ СТАДИИ:

А). Начальная стадия, период разгара, стадия стихания воспаления;

Б). Стадия раздражения, серозная стадия, стадия слизисто-гнойных выделений;

В). Стадия инфильтрации, стадия гнойных выделений, стадия разрешения;

Г). Катаральная, серозная, гнойная стадии;

Д). Сухая, отечная, слизисто-гнойная стадии.

64. НАЗОВИТЕ НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЙ ПУТЬ ИНФИЦИРОВАНИЯ СРЕДНЕГО УХА:

А). Транстимпанальный;

Б). Тубогенный;

В). Гематогенный;

Г). Лимфогенный;

Д). Контактный.

65. В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СООТНОШЕНИЯ ПРОСВЕТА БРОНХА И РАЗМЕРА ИНОРОДНОГО ТЕЛА ВЫДЕЛЯЮТ СЛЕДУЮЩИЕ ТИПЫ СТЕНОЗА:

А). Частичный, вентиляный, полный;

Б). Полный, неполный с указанием % сужения;

В). Локальный, протяженный;

Г). Изолированный, распространенный;

Д). Ограниченный, протяженный.

Эталоны ответов

66. СРЕДИ МНОГООБРАЗНЫХ ФОРМ НАРУШЕНИЯ ОБЛИТЕРАЦИИ ЭЛЕМЕНТОВ ПУПОЧНОГО КАНАТИКА НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМ ЯВЛЯЕТСЯ

А). Неполный свищ желчного протока;

Б). Полный свищ желчного протока;

В). Энтерокистома;

Г). Дивертикул Меккеля;

Д). Свищ урахуса.

67. ИССЛЕДОВАНИЕ ПО ВАНГЕНСТИНУ ПРИ АТРЕЗИИ АНАЛЬНОГО КАНАЛА И ПРЯМОЙ КИШКИ СТАНОВИТСЯ ДОСТОВЕРНЫМ В СРОК:

А). 4 часа после рождения;

Б). 8 часов после рождения;

В). 16 часов после рождения;

Г). 28 часов после рождения;

Д). 32 часа после рождения.

68. ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА ОСТРУЮ ФОРМУ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА НУЖНО ВЫПОЛНИТЬ:

А). Ирригографию;

Б). Гастроскопию;

- В). Дачу бариевой смеси через рот;
- Г). Колоноскопию;
- Д). Определение активности ацетилхолинэстеразы.

69. К КЛИНИЧЕСКИМ СИМПТОМАМАТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА С НИЖНИМ ТРАХЕОПИЩЕВОДЫМ СВИЩЕМ, ОТНОСЯТСЯ ВСЕ ПЕРЕЧИСЛЕННЫЕ, КРОМЕ:

- А). Цианоза;
- Б). Одышки;
- В). Запавшего живота;
- Г). Пенистых выделений изо рта;
- Д). Крепитирующих хрипов при аускультации легких.

70. СРЕДИ ПРИЧИН КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ У МЛАДЕНЦЕВ ВЫЗЫВАЕТ АТРЕЗИЮ КИШЕЧНИКА:

- А). Нарушение вращения кишечника;
- Б). Кистоз фиброз поджелудочной железы;
- В). Нарушение иннервации кишечной стенки;
- Г). Аномальный сосуд;
- Д). Нарушение эмбриогенеза кишечной трубки на стадии солидного шнура.

71. В НАЧАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ ИНВАГИНАЦИИ КИШЕЧНИКА ЛЕЧЕНИЕ НАЧИНАЮТ С:

- А). Расправления воздухом под рентгенологическим контролем;
- Б). Пальпаторного расправления под наркозом;
- В). Расправления под контролем лапароскопа;
- Г). Расправления под контролем колоноскопа;
- Д). Оперативного лечения.

72. ПРИ ПИЛОРОСТЕНОЗЕ СТУЛ:

- А). Скудный, регулярный, темно-зеленый;
- Б). Постоянный запор;
- В). Обильный непереваренный;
- Г). Частый, жидкий, зловонный;
- Д). Водянистый.

73. НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ЛОКАЛИЗАЦИЕЙ ПАТОЛОГИЧЕСКОГО ПРОЦЕССА ПРИ ОСТЕОМИЕЛИТЕ У НОВОРОЖДЕННЫХ ЯВЛЯЕТСЯ:

- А). Эпифиз;
- Б). Диафиз;
- В). Метаэпифизарная зона;
- Г). Тотальное поражение кости;
- Д). Метадиафизарное поражение.

74. ДОСТОВЕРНЫМ РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ ПРИКРЫТОЙ ПЕРФОРАЦИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ С НЕКРОТИЗИРУЮЩИМ ЭНТЕРОКОЛИТОМ ЯВЛЯЕТСЯ:

- А). Множественные разнокалиберные уровни жидкости;
- Б). Повышенное газонаполнение кишечной трубки;
- В). Пневматоз кишечной стенки;
- Г). Утолщение стенки кишечных петель;
- Д). Жидкость в брюшной полости.

75. РЕБЕНОК ОПЕРИРОВАН 2 МЕСЯЦА НАЗАД ПО ПОВОДУ ПЕРИТОНИТА. ЖАЛОБЫ НА БОЛИ В ЖИВОТЕ, ЗАДЕРЖКУ СТУЛА. ОСЛЕДОВАНИЕ РЕБЕНКА НАЧИНАЕТСЯ С:

- А). Ректального исследования пальцем;
- Б). Ирригографии с воздухом;
- В). Обзорной рентгенографии брюшной полости;
- Г). Введения зонда в желудок;
- Д). Дачи бариевой взвеси через рот.

76. ТРЕМЯ НАИБОЛЕЕ РАСПРОСТРАНЕННЫМИ ВОЗБУДИТЕЛЯМИ ВИРУСНЫХ ДИАРЕЙ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ:

- А). Аденовирус;
- Б). Арбовирус;
- В). Норовирус;
- Г). Ротавирус;
- Д). Энтеровирус.

77. ХАРАКТЕРНЫМИ КЛИНИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ РВГЭ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ:

- А). Лихорадка;
- Б). Водянистая диарея;
- В). Рвота;
- Г). Быстрое развитие эксикоза;
- Д). Жидкий стул с примесью слизи, крови.

78. НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩЕЙСЯ СРЕДИ ДЕТЕЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ САЛЬМОНЕЛЛЕЗА ЯВЛЯЕТСЯ:

- А). Гастроинтестинальная;
- Б). Тифоподобная;
- В). Септическая;
- Г). Стертая;
- Д). Бактерионосительство.

79. КОМПЛЕКС ЛЕЧЕБНЫХ МЕРОПРИЯТИЙ ПРИ ВИРУСНЫХ ДИАРЕЯХ У ДЕТЕЙ ВКЛЮЧАЕТ:

- А). Мероприятия по профилактике и купированию эксикоза;

- Б). Лечебное питание;
- В). Энтеросорбенты;
- Г). Пробиотики;
- Д). Кишечные антисептики.

80. ОСНОВНЫМ КРИТЕРИЕМ ДЛЯ ОПРЕДЕЛЕНИЯ СТЕПЕНИ ЭКСИКОЗА ЯВЛЯЕТСЯ:

- А). Выраженность лихорадки;
- Б). Частота дефекаций;
- В). Кратность рвоты;
- Г). Дефицит массы тела больного;
- Д). Наличие олигоурии.

81. ОСНОВНЫМИ ПАТОГЕНАМИ, ВЫЗЫВАЮЩИМИ МЕНИНГИТЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ, ЯВЛЯЮТСЯ:

- А). *E. Coli*;
- Б). *Klebsiella* род.;
- В). *Streptococcus pneumoniae*;
- Г). Грибы;
- Д). *Citrobacter* род.

82. ХАРАКТЕРНЫМИ ПРИЗНАКАМИ ПРИ МЕНИНГИТЕ МЕНИНГОКОККОВОЙ ЭТИОЛОГИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ:

- А). Гиперестезия кожных покровов;
- Б). Выбухание большого родничка;
- В). Наличие сыпи;
- Г). Снижение диуреза;
- Д). Симптом Лесажа.

83. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМИ СИМПТОМАМИ, СВИДЕТЕЛЬСТВУЮЩИМИ О ПОРАЖЕНИИ МОЗГОВЫХ ОБОЛОЧЕК У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА, ЯВЛЯЮТСЯ:

- А). Симптом Кернига;
- Б). Симптом Грефе;
- В). Симптом Лесажа;
- Г). Симптом Брудзинского;
- Д). Симптом «отрицания материнских рук».

84. ДЛЯ МЕНИНГОКОККЕМИИ ХАРАКТЕРНО РАЗВИТИЕ:

- А). Септического шока;
- Б). Отека-набухания головного мозга;
- В). Дыхательной недостаточности;
- Г). Сердечно-легочной недостаточности;
- Д). Менингеального синдрома.

85. СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА МЕНИНГОКОККОВОЙ ИНФЕКЦИИ ПРОВОДИТСЯ ВАКЦИНОЙ:

- А). Инфлювак;
- Б). Менвео;
- В). Эувакс;
- Г). Адасель;
- Д). Менактра.

86. СРЕДИ НЕБЛАГОПРИЯТНЫХ СЛУЧАЕВ, СВЯЗАННЫХ С ВАКЦИНАЦИЕЙ ВЫДЕЛЯЮТ:

- А). Реакции;
- Б). Анафилактический шок;
- В). Афебрильные судороги;
- Г). Осложнения;
- Д). Коллапс.

87. ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ ПОСТВАКЦИНАЛЬНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ:

- А). Индивидуальная реакция;
- Б). Программные ошибки;
- В). Ненадлежащее качество вакцины;
- Г). Нарушение холодовой цепи;
- Д). Фебрильные судороги.

88. ЗАБОЛЕВАНИЕ МОЖЕТ РАССМАТРИВАТЬСЯ КАК ПОСТВАКЦИНАЛЬНОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ ЕСЛИ:

- А). В анамнезе было указано о неблагоприятном аллергологическом анамнезе;
- Б). Доказана временная связь с вакцинальным процессом;
- В). Была реакция на предыдущую прививку;
- Г). Имеется дозозависимая взаимосвязь;
- Д). Данное состояние может быть воспроизведено в эксперименте.

89. К «НЕПРЕДВИДЕННЫМ, ТЯЖЕЛЫМ» НЕБЛАГОПРИЯТНЫМ СОБЫТИЯМ ОТНОСЯТСЯ СЛЕДУЮЩИЕ СИТУАЦИИ:

- А). Летальный исход;
- Б). Затруднение дыхания;
- В). Длительное или выраженное нарушение здоровья;
- Г). Судороги;
- Д). Заболевание, потребовавшее срочной или длительной госпитализации.

90. ПРИ ОБСЛЕДОВАНИИ СЛУЧАЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ, РАЗВИВШЕГОСЯ ПОСЛЕ ИММУНИЗАЦИИ ОБЯЗАТЕЛЬНЫМ, ЯВЛЯЕТСЯ:

- А). Клинический анализ крови и мочи;
 Б). ЭЭГ;
 В). ЭКГ;
 Г). Биохимический анализ крови;
 Д). ЭМГ.

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ВОПРОСЫ

1. А, Б, В	31. Б, В	61. В
2. А	32. Б	62. А
3. А	33. Б	63. Б
4. А	34. Б	64. Б
5. А	35. Д	65. Г
6. Г	36. А, Г	66. А
7. А	37. Г, Д	67. Г
8. Б	38. А, В, Г	68. А
9. Г	39. Б, Д	69. В
10. В	40. В, Д	70. Д
11. А	41. Б	71. А
12. В	42. В	72. А
13. Б	43. А	73. В
14. Г	44. Д	74. В
15. Г	45. Д	75. В
16. А, Б, В	46. Г	76. А, В, Г
17. Д	47. В	77. А, Б, В, Г
18. Д	48. Б	78. А
19. А, Б, В	49. Г	79. А, Б, В, Г
20. Д	50. В	80. Г
21. А	51. А	81. А, Б
22. А	52. А	82. А, Б, Д
23. А, Б, Г	53. А	83. Б, В, Д
24. Г	54. Б, В, Д	84. А
25. Д	55. Б, В, Г	85. Б, Д

26. В, Г, Д

27. А, Б, В

28. Б, В, Д

29. В, Г, Д

30. Б, Г

56. А

57. А

58. А

59. А

60. А

86. А, Г

87. А, Б, В, Г

88. Б, Г, Д

89. А, Д

90. А, Г

ЛИТЕРАТУРА

Основная литература

1. Антимикробная терапия и профилактика инфекций почек, мочевыводящих путей и мужских половых органов: Федеральные клинические рекомендации/Под ред. Перепановой Т. С. с соавт. М., 2020. - 110 с.
2. Бельмер С.В., Хавкин А.И., Печкуров Д.В. Функциональные нарушения органов пищеварения у детей. Принципы диагностики и лечения (в свете Римских критериев IV). Библиотека врача-специалиста, 2018.
3. Богомильский М.Р., Чистякова В.Р. Детская оториноларингология. – М.: Мед., 2016, 1-2 т. - 438 с.
4. Володин Н.Н., Дегтярев Д.Н., Дегтярева А.В., Карпова А.Л., Мебелова И.И., Пруткин М.Е., Сенькевич О.А., Харламова Н.В. Тактика ведения доношенных и недоношенных новорожденных с непрямой гипербилирубинемией (клинические рекомендации). Неонатология: новости, мнения, обучение, 2017. - С. 113-126.
5. Детская гематология. Под ред. Румянцева А.Г., Масчан А.А., Жуковской Е.В. 2015. - 656 с.
6. Имунопрофилактика-2018 (справочник, 13-е издание, расширенное)/ В. К. Таточенко, Н.А. Озерецковский, – Москва. Боргес.– 2018. – 272 с.
7. Мескина Е.Р., Ушакова А.Ю. Вирусные диареи у детей. Алгоритм диагностики и лечения»/учебно-методическое пособие/ ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского. – Москва: ООО «Телер». - 2019.
8. Неонатология. Национальное руководство. Краткое издание /Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа. - 2019. - 887 с.
9. Непроходимость желудочно-кишечного тракта у детей: национальное руководство/Под ред. Ю.А. Козлова, В.В. Подкаменева, В.А. Новожилова. – М.: ГЭОТАР-Медиа. - 2017. – 752 с.: ил.
10. Козлов С. Н. Современная антимикробная химиотерапия / С. Н. Козлов, Р.С. Козлов. - М.: Медицинское информационное агентство. - 2017. – 398 с.
11. Федеральное руководство по детской неврологии /Под ред. Гузевой В.И.. – М: ООО «МК». - 2016. – 656 с.

Дополнительная литература

12. Атрезия пищевода/ под ред. Ю.А. Козлова, В.В. Подкаменева, В.А. Новожилов. – М.: ГЭОТАР – Медиа. - 2015. – 352 с.: ил.
13. Белоусов Ю. Б. Клиническая фармакология : национальное руководство / под ред. Ю. Б. Белоусова, В. Г. Кукеса, В. К. Лепехина, В. И. Петрова - Москва : ГЭОТАР-Медиа. - 2014. - 976 с.
14. Вакцины и вакцинация: Национальное руководство/ под ред. В.В. Зверева, Б.Ф. Семенова, Р.М. Хайтова.- М. - 2011. – 880 с.
15. Гематология детского возраста. Учебное пособие под редакцией О.В. Халецкой, 2-е издание, дополненное и переработанное/Издательство Нижегородская государственная медицинская академия, г. Нижний Новгород: 2016. - 194 с.

16. Гнойные менингиты у детей : руководство для врачей / Н. В. Скрипченко, Ю. В. Лобзин, А. А. Вильниц. Санкт-Петербург : СИНЭП.- 2017. – 401 с.
17. Доброванов А.В. Свободный билирубин как предиктор нейротоксичности: вопрос будущего? / А.В. Доброванов, К.А. Кралинский // Перинатология и педиатрия. - 2018. - № 4. - С. 67-73.
18. Ивкина С.С., Зарянкина А.И. Неревматические кардиты у детей. Учебно-методическое пособие. Гомель, ГомГМУ. - 2018. - 24 с.
19. Ивкина С.С., Бубневич Т.Е., Кравчук Ж.П., Румянцева О.А. Кардиомиопатии у детей (обзор литературы) / Проблемы здоровья и экологии. 2012. - № 3. – С. 22-28.
20. Исаханов М.А., Шарипова М.Г., Манабаева Г.К. Профилактика и неинвазивная диагностика гемолитической болезни плода // Universum: Медицина и фармакология: электронный научный журнал. 2019. - № 4. – С. 59-65.
21. Квашевич В.А., С.А., Белоусова Т.В., Андриюшина И.В. Врожденные пороки сердца: структура. Особенности течения гемодинамически значимых пороков/ Медицина и образование в Сибири. -2013. - № 4. - С. 24-32.
22. Клинические рекомендации. Острый обструктивный ларингит [круп] и эпиглоттит у детей. МЗ РФ. Союз педиатров России. 2016.
23. Клинические рекомендации. Острая респираторная вирусная инфекция (ОРВИ) у детей. МЗ РФ. Союз педиатров России. 2018.
24. Клиническая диетология детского возраста: Руководство для врачей / Под ред. Т.Э. Боровик, К.С. Ладодо. – М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2015. – 720 с.
25. Концентрации гемоглобина для диагностики анемии и оценки ее тяжести http://www.who.int/vmnis/indicators/haemoglobin_ru.pdf
26. Кривошеина Е.Л., Михайлова Т.С. Клинический случай гемолитической болезни новорожденных при несовместимости крови матери и плода по «минорному» эритроцитарному антигену. Российский журнал детской гематологии и онкологии, 2019. - № 6. – С. 77-82.
27. Кудрявцева А.В., Флуер Ф.С., Богуславская Ю.А., Мингалиев Р.А. Атопический дерматит у детей: некоторые проблемы диагностики и лечения/ Педиатрия. 2017. - № 2. – С. 227–231.
28. Куликова К.С. Наследственные формы рахита. Пособие для врачей Москва, 2016. ФГБУ Эндокринологический научный центр НИИ Детской эндокринологии, Минздрава России, электронный ресурс, <http://www.rickets.ru/sites/rickets/files/downloads/for-specialists--handbook.pdf>
29. Леонтьева И.В. Проблемы современной диагностики и лечения дилатационной кардиомиопатии у детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2018. - № 2. – С. 7-15.
30. Леонтьева И.В., Николаева Е.А. Кардиомиопатии при врожденных нарушениях метаболизма у детей / Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2016. - № 2. - С. 17-27.

31. Лихачев, А.Г. Болезни уха, горла и носа / А.Г. Лихачев. - М.: Медицина, 2017. - 266 с.

32. Лопатин А.С., Варвянская А.В., Каспранская Г.Р. Справочник оториноларинголога. – М.: ГЭОТАР. - 2020. - 336 с.

33. Лобзин, Ю.В. Современные клинико-эпидемиологические особенности генерализованной менингококковой инфекции и новые возможности терапии/Ю.В. Лобзин, М.В. Иванова, Н.В. Скрипченко и др.//Инфекционные болезни: новости, мнения, обучения.– 2018.– Т.7.– № 1(24).– С. 69– 77.

34. Лопатин А.С. Рациональная фармакотерапия заболеваний уха, горла и носа – М.: ЛитТерра. - 2020. - 528 с.

35. Методы изучения и оценки физического развития детей и подростков: учебное пособие / Е.С. Богомолова, Ю.Г. Кузмичев, Н.А. Матвеева [и др.]; под ред. д.м.н. проф. Е.С. Богомоловой; 2-е изд. – Н. Новгород: Издательство Нижегородской гос. медицинской академии, 2018. - 92 с.

36. Мохова О.Г., Канкасова М.Н., Поздеева О.С. Синдром желтухи в практике педиатра. Практическая медицина. 2018. - Том 16. - № 8. - С. 43-49.

37. Национальная программа «Недостаточность витамина D у детей и подростков Российской Федерации: современные подходы к коррекции»/ Союз педиатров России [и др.]. – Москва.: ПедиатрЪ, 2018. – 96 с.

38. Назаренко, О. Н. Диагностика и коррекция белково-энергетической недостаточности и нарушений трофологического статуса у детей: учебно-методическое пособие / О. Н. Назаренко, К. В. Юрчик, В. В. Дмитрачков. – Минск: БГМУ. - 2020. – 47 с.

39. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации (4-е издание, переработанное и дополненное). 2019.

40. Недостаточность питания в детском возрасте. Руководство по диагностике и лечению. / Н.А. Дружинина. – Москва: ГЭОТАР-Медиа. – 2019. – 160 с.

41. Неотложные состояния у новорожденных детей. Руководство для врачей. М.: ГЭОТАР-Медиа. - 2020. - С. 216-272.

42. Неотложные состояния в педиатрии /учебное пособие. Под. ред. А.В. Прахова, О.В. Халецкой.– Н. Новгород: Гладкова О.В., 2020. – 391 с.

43. Неотложные состояния у новорожденных детей: руководство для врачей/ О.В. Иванов, Д.Н. Дегтярев, А.Р. Киртбал и др. - Москва: ГЭОТАР-Медиа. - 2020. - 416 с.

44. Овсянников Д.Ю. Перинатальная асфиксия, гипоксически-ишемическая энцефалопатия и их последствия: учебное пособие / Д.Ю. Овсянников, И.В. Кршеминская, Е.В. Бойцова / Под ред. Овсянникова Д.Ю. – Москва: РУДН. - 2018. – 138 с.

45. Оптимизация патогенетической терапии острых кишечных инфекций у детей: результаты рандомизированного исследования» / А.В.

Горелов, Т.А. Руженцова, А.А. Плоскирева Р.В. Попова, С.А. Нурибеков// Инфекционные болезни. 2018.- Т. 16. - № 2. - С. 70-76.

46. Оценка физического развития детей и подростков. Методические рекомендации. Петеркова В.А., Нагаева Е.В., Ширяева Т.Ю., Москва. – 2017. – 94 с.

47. Пальчик А.Б., Шабалов Н.П. Гипоксически - ишемическая энцефалопатия новорожденных. М.: МЕДпресс-информ. - 2009. – 256 с.

48. Письмо Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.11.2017 № 15-2/10/2-8090. О направлении методических рекомендаций «Оценка физического развития детей и подростков». «Нормативно-методические и справочные материалы», тематическое приложение к журналу «Информационный вестник здравоохранения Самарской области». – 2018. - № 1. - 78 с.

49. Саперова Е.В., Вахлова И.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность. Вопросы современной педиатрии. - 2017. – Том 16. - № 2. - С. 126-133.

50. Пальчун В.Т., Крюков А.И., Магомедов М.М. Оториноларингология. Учебник. - М.: ГЭОТАР. - 2020. - 336 с.

51. Руководство по перинатологии/Под ред. Д.О. Иванов - СПб.: Информ-Навигатор. - 2015. - 1216 с.

52. Учайкин В.Ф., Шамшева О.В. Руководство по клинической вакцинологии. - М. 2006. – 592 с.

53. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с миокардитами. Под ред. академика РАН А.А. Баранова.- 14 февраля 2015.- 24 с.

54. Федеральные клинические рекомендации по ведению больных атопическим дерматитом. - 2020.

55. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с инфекцией мочевыводящих путей, Союз педиатров России. - 2015.

56. Хагай Е.И., Абильмажинова Г.Д. Врожденные пороки сердца у детей, осложненные легочной гипертензией. Диагностика и лечение. Литературный обзор // Наука и Здравоохранение. 2017. - № 5. - С. 129-144.

57. Хирургическая гастроэнтерология детского возраста: Руководство для врачей/Под ред. В.В. Подкаменева. – М. - ООО «Медицинское информационное агентство». - 2012. – 488 с.: ил.

58. Ходжиева М. В., Скворцова В. А., Боровик Т. Э., Намазова-Баранова Л. С., Маргиева Т. В., Нетребенко О. К., Бушуева Т. В., Звонкова Н. Г., Некрасова С. В. Современные взгляды на развитие избыточной массы тела и ожирения у детей. Часть I. Педиатрическая фармакология. – 2015. - № 5. – С. 573–578.

59. Шаробаро В.Е. Гемолитическая болезнь плода и новорожденного (лекция) / Шаробаро В.Е. // Смоленский медицинский альманах. 2019. - № 4. - С. 69-78.

60. Эндохирургические операции у новорожденных/А.Ю.Разумовский, О.Г. Мокрушина. – М.: ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство». - 2015. – 344 с.

61. Эрдес С.И., Мацукатова Б.О., Антишин А.С. Эпизодические и хронические запоры у детей: пошаговый подход к терапии в рамках IV Римских критериев. *Consilium Medicum. Педиатрия. (Прил.)*. - 2019. - № 1. - С. 71-78.

62. Brouwer M.C., Tunkel A.R. D. van de Beek. Epidemiology, diagnosis, and antimicrobial treatment of acute bacterial meningitis // *Clinical Microbiology Reviews*. - 2010. - Vol. 23. - № 3. - P. 467-492.

63. Catherine L. Tacon, Oliver Flower. Diagnosis and Management of Bacterial Meningitis in the Paediatric Population: A Review // *Emergency Medicine International*. – 2012. – Article ID 320309. - P. 8.

64. Edmond K., Clark A., Korczak V.S., Sanderson C., Griffiths U.K., Rudan I. Global and regional risk of disabling sequelae from bacterial meningitis: a systematic review and meta-analysis // *The Lancet Infectious Diseases*. - 2010. - Vol. 10. - № 5. - P. 317-328.

65. John S. Bradley Nelson's Pediatric Antimicrobial Therapy / John S. Bradley, John D. Nelson - American Academy of Pediatrics. USA. – 2019. – 316 p.

66. Martin Bitzan, Paul R. Goodyer. Hypophosphatemic Rickets, *Pediatric Clinics of North America*, Volume 66, Issue 1, 2019. – P. 179-207. ISSN 0031-3955, ISBN 9780323655095, <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2018.09.004>

67. Michałus I, Rusińska A. Rare, genetically conditioned forms of rickets: Differential diagnosis and advances in diagnostics and treatment. *Clin Genet*. 2018 Jul; 94(1):103-114. doi: 10.1111/cge.13229. Epub 2018 Mar 25. PMID: 29417983.

68. C. Radmayr (Chair), G. Bogaert, H.S. Dogan, J.M. Nijman (Vice-chair), M.S. Silay, R. Stein, S. Tekgül Guidelines Associates: L.A. 't Hoen, J. Quaedackers, N. Bhatt. *Paediatric Urology* <https://uroweb.org/guideline/paediatric-urology/#1>, обращение 15 марта 2021.

69. Reda A.M., Elgendi A., Ebraheem A.I, Aldraibi M.S., Qari M.S., Abdulghani M.M.R., Luger T. A practical algorithm for topical treatment of atopic dermatitis in the Middle East emphasizing the importance of sensitive skin areas. *J Dermatolog Treat*. 2019 Jun; 30(4):366- 373.

70. Snast I., Reiter O., Hodak E. et al. Are biologics efficacious in atopic dermatitis? asystematic review and meta-analysis. *Am J Clin Dermatol*. 2018. - № 2. – P. 145–165.

71. Volpe J.J. *Neurology of the Newborn*. – Philadelphia: Saunders, 2001. – 912 p.